

I Le dossier – Les glaucomes particuliers

Le glaucome pigmentaire

RÉSUMÉ: Le glaucome pigmentaire est une conséquence évolutive du syndrome de dispersion pigmentaire. Celui-ci entraîne alors des lésions trabéculaires responsables de difficultés d'écoulement de l'humeur aqueuse avec hypertension oculaire et neuropathie optique glaucomateuse. Il touche préférentiellement des hommes jeunes et myopes.

Le diagnostic est parfois tardif, les pics d'HTO pouvant être élevés (> 50 mmHg) et asymptomatiques. La surveillance doit être rapprochée. Il n'est pas rare qu'une chirurgie filtrante soit nécessaire.



O. ABITBOL
Institut du glaucome,
Hôpital Saint-Joseph, PARIS.

Le glaucome pigmentaire (GP), décrit en 1940 par Sugar, est un glaucome secondaire à angle ouvert.

Le syndrome de dispersion pigmentaire

Le syndrome de dispersion pigmentaire (SDP) est caractérisé par la dispersion de pigment irien dans l'œil. Généralement bilatéral, il peut être associé à une hypertension oculaire (HTO) ou à un glaucome. Cependant, il n'évolue pas forcément vers l'HTO.

Il est caractérisé, dans sa forme complète, par la présence d'un faisceau de Krükenberg (décrit par Krükenberg, en 1800, qui pensait cette anomalie congénitale), d'un iris transilluminable et, en gonioscopie, d'un trabéculum pigmenté et d'un iris concave. Les patients atteints sont typiquement jeunes (20-40 ans) et myopes, avec une prédominance masculine. Les caucasiens sont le groupe ethnique le plus atteint, avec une prévalence de 2,45 % [1]. L'incidence du SDP diminue avec l'âge.

>>> Le faisceau de Krükenberg est un dépôt de pigments sur l'endothélium cornéen (fig. 1). Il n'est pas spécifique du SDP et sa présence est inconstante [2]. Les faces antérieure et postérieure du

cristallin peuvent également être le siège de dépôts pigmentaires.

>>> Dans la majorité des SDP, on retrouve un iris transilluminable (fig. 2): pour le mettre en évidence, la lumière de la lampe à fente doit être projetée à

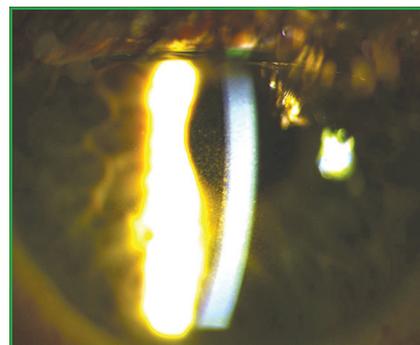


Fig. 1: Faisceau de Krükenberg important chez un patient jeune présentant un glaucome pigmentaire non contrôlé sous traitement médical.

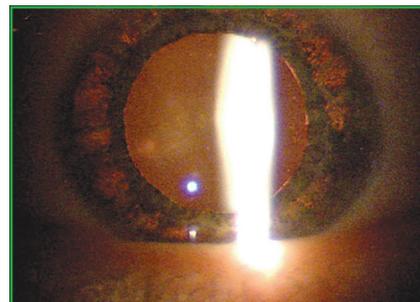


Fig. 2: Atrophie irienne majeure chez une patiente de 55 ans ayant un glaucome pigmentaire.

travers la pupille, perpendiculairement au plan de l'iris. L'**atrophie irienne** responsable de cette transillumination est acquise et typiquement située en moyenne périphérie de l'iris (dans la pseudo-exfoliation capsulaire [PEC], en revanche l'atrophie irienne est plus centrale, péripupillaire). L'étendue de cette atrophie est corrélée à l'importance de la dispersion pigmentaire [2].

>>> À l'examen gonioscopique, deux signes sont évocateurs de SDP : une **augmentation homogène de la pigmentation trabéculaire** et une **concavité irienne** (fig. 3). Toute la circonférence du trabéculum est concernée par l'hyperpigmentation, bien qu'elle soit souvent plus importante en inférieur. Histologiquement, la mélanine est retrouvée à l'intérieur des cellules trabéculaires (preuve de leurs capacités de phagocytose). Une hyperpigmentation trabéculaire d'aspect plus hétérogène peut également être observée dans la PEC (diagnostic différentiel). On y retrouve souvent également une ligne de Sampaolesi, qu'on ne verra pas dans le SDP.

La **concavité de l'iris**, ou **bombement postérieur de l'iris**, inconstante mais souvent bien visible en gonioscopie, est responsable d'un frottement entre l'épithélium pigmentaire irien et la face antérieure du cristallin. Ces frottements libèrent des pigments, entraînant des lésions du trabéculum directement responsables de la diminution de drainage de l'humeur aqueuse [2].

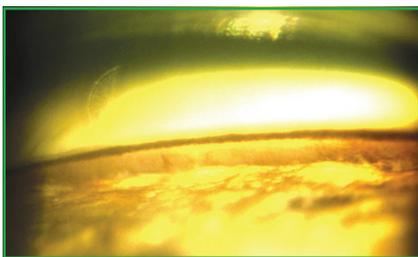


Fig. 3 : Même patient que la figure 1. Pigmentation importante du trabéculum et concavité irienne périphérique notable. On peut également remarquer que l'angle iridocornéen est très largement ouvert.

On peut parfois observer un **Tyndall pigmentaire**, pouvant être confondu avec un Tyndall d'origine inflammatoire. Celui-ci peut être provoqué ou aggravé par une mydriase, même physiologique. Mardin *et al.* ont montré que la quantité de grains de mélanine dans l'humeur aqueuse était fortement associée à une pression intraoculaire (PIO) élevée et à une évolution du champ visuel [2].

■ Le glaucome pigmentaire

Le glaucome pigmentaire est défini par l'association d'un SDP et d'une neuropathie optique glaucomateuse [3]. Chez les patients qui présentent un SDP, l'encombrement progressif du trabéculum par les pigments iriens peut entraîner un dysfonctionnement de ce dernier et une élévation de la PIO. La conversion d'un SDP vers un GP a été étudiée dans différentes études rétrospectives. La proportion des patients ayant un SDP qui va évoluer vers le glaucome est mesurée entre 6 et 50 % en fonction des études [4-6] mais est cependant difficile à estimer, la plupart d'entre eux n'étant pas dépistés avant d'avoir une HTO.

Le GP serait responsable de 1 à 1,5 % des glaucomes occidentaux. Le patient atteint est typiquement un homme (78 à 93 % des cas) jeune et myope. L'âge moyen de diagnostic du GP est compris entre 30 et 50 ans [1]. Les femmes sont atteintes environ une décennie plus tard, la maladie étant souvent moins agressive que chez les hommes. Récemment, Aragno *et al.* ont publié le cas d'un jeune garçon de 13 ans atteint de glaucome pigmentaire sévère. Sa sœur de 15 ans et son frère de 7 ans avaient également un SDP. Ces données suggèrent la nécessité d'un dépistage familial, y compris chez les enfants, dans les cas familiaux de GP et SDP [7].

La majorité des patients est asymptomatique, cela malgré des PIO parfois très élevées et des atteintes campimétriques en conséquence parfois sévères au

moment du diagnostic, comme dans le cas clinique présenté plus loin. Certains patients peuvent cependant se plaindre de céphalées, vision trouble ou halos colorés surtout après des efforts physiques, conséquence d'une dispersion brutale de pigments avec pics d'HTO et œdème cornéen.

L'examen clinique est similaire à celui des SDP, avec une HTO et une neuropathie optique associées. Cette neuropathie ne diffère pas de celle des glaucomes primitifs à angle ouvert (GPAO). La PIO est généralement élevée, avec des chiffres de 29 mmHg en moyenne au moment du diagnostic. Il n'est pas exceptionnel que la PIO soit au-dessus de 40 mmHg.

Contrairement à la plupart des glaucomes, le GP a tendance à évoluer vers une phase de quiescence avec l'âge ou *burn out*. Après une période d'une dizaine d'années, on peut souvent observer une normalisation de la PIO, permettant parfois l'arrêt du traitement, et une diminution de la dispersion pigmentaire [8]. À ce stade, le GP peut être confondu avec un GPAO ou un glaucome à pression normale. Malheureusement, la progression des déficits du champ visuel est fréquente avant ce stade évolutif de la maladie. Ceci fait du glaucome pigmentaire la seule forme de glaucome qui finit par se stabiliser spontanément, même s'il s'agit malheureusement de formes souvent très sévères avant d'atteindre ce stade de "rémission".

■ Traitement

La prise en charge des SDP, GP ou HTO d'origine pigmentaire doit être individuelle et adaptée à chaque cas. Les indications thérapeutiques varient en fonction du stade de la maladie.

1. Traitement du SDP sans HTO

L'intérêt d'une **iridotomie périphérique** (IP) dans le SDP est discuté. Son but est de lever le bloc pupillaire inverse et d'aplatir l'iris, de façon à limiter les

Le dossier – Les glaucomes particuliers

frottements de la face postérieure de l'iris contre la zonule et la face antérieure du cristallin, et donc la libération de pigments. Gandolfi *et al.* ont montré que l'IP permettait de prévenir une élévation de la PIO à long terme dans les SDP [9]. Dans leur étude, 5 % des yeux ayant eu une IP ont présenté une hausse de la PIO, contre 52 % dans le groupe témoin après 2 ans de suivi. En revanche, d'après une autre étude, l'IP n'aurait aucun bénéfice chez les patients ayant déjà une HTO [10].

La réalisation systématique de l'IP dans le SDP reste controversée [11]. En effet, elle peut provoquer une libération de pigments qui, dans certains cas, peut être responsable d'une HTO importante... Elle pourrait être proposée de façon prophylactique aux patients ayant un SDP sans HTO, surtout en cas de concavité irienne. L'indication sera facilitée en cas d'aggravation récente de la dispersion pigmentaire, de pics d'HTO après effort physique ou de dilatation pupillaire. En cas de glaucome dans l'œil adelphe, on pourra également réaliser une IP plus facilement, le risque de progression de l'œil ayant un SDP vers le glaucome étant alors beaucoup plus probable.

En cas de SDP isolé, aucun traitement hypotonisant n'est en tout cas nécessaire. La surveillance doit être régulière, à la recherche de l'apparition d'une hypertension ou d'une anomalie des fibres ou du champ visuel, **les pics d'HTO pouvant passer inaperçus**. En cas de symptômes évocateurs (céphalées, halos colorés, flou visuel), il peut être utile d'examiner le patient après un exercice physique afin de rechercher une HTO déclenchée par celui-ci. Il est également souhaitable d'interroger les patients sur leurs habitudes sportives. Par exemple, la pratique de la course à pieds ou de l'équitation est probablement délétère, en raison des pics d'HTO potentiellement élevés (> 50 mmHg) qu'elle est susceptible de déclencher [12]. La prescription d'un traitement hypotonisant systématique et/ou de pilocarpine (permettant l'aplatissement de l'iris) avant le sport peut être discutée. Il serait

également intéressant d'évaluer l'efficacité de l'IP sur ces épisodes d'élévation importante de la PIO [11].

2. Traitement de l'HTO dans le SDP et du GP

>>> Traitement médical

Le traitement médical de l'HTO dans les SDP ne diffère pas de celui des autres glaucomes. Toutes les classes thérapeutiques peuvent être utilisées, en préférant, comme toujours, les collyres sans conservateurs.

>>> Laser Selecta (SLT)

La trabéculoplastie au laser Selecta aurait de bons résultats dans le GP, mais le taux de succès diminue avec le temps. Il est nécessaire d'adapter les doses délivrées à la pigmentation importante du trabéculum, une énergie de 0,2 ou 0,3 mJ sera souvent suffisante. Plusieurs cas d'hypertonie oculaire majeure post-SLT sur des yeux ayant un glaucome pigmentaire ont été rapportés, probablement en rapport avec des énergies délivrées trop importantes. Dans certains cas, une chirurgie filtrante a été nécessaire pour contrôler la PIO.

>>> Traitement chirurgical

Lorsque la PIO ne peut pas être contrôlée par le traitement médical ou le laser de façon satisfaisante, la chirurgie filtrante devient nécessaire et ne doit pas être différée. La sclérectomie profonde est tout à fait indiquée, l'angle étant toujours largement ouvert dans ce type de glaucome. La trabéculéctomie peut également être pratiquée. Les nouvelles techniques de chirurgie microinvasive, en particulier certains drains, ont également leur place dans la chirurgie de ces glaucomes à angle ouvert.

Cas clinique

Un patient de 56 ans consulte pour la première fois dans le service en

novembre 2016. Il était adressé par un ophtalmologiste de ville et se présente avec un courrier datant de 4 mois plus tôt, signalant une découverte fortuite de PIO à 39 mmHg OD et 37 mmHg OG, avec une acuité visuelle de 1,5/10 P14 OD et 9/10 P2 OG. Le patient dit avoir tardé à consulter, car il travaillait beaucoup.

Le premier examen dans le service retrouve :

- AV OD = VBLM ;
- AV OG = 8/10 ;
- LAF ODG : faisceau de Krükenberg et atrophie irienne périphérique ;
- PIO OD : 17 sous Ganfort (pachymétrie : 527 µm) ;
- PIO OG : 14 sous Ganfort (pachymétrie : 525 µm).

L'examen gonioscopique montre un angle ouvert à 4, très pigmenté, et un iris concave aux deux yeux. Au fond d'œil, on retrouve une papille en chaudron à droite et un C/D à 0,8 avec un anneau neurorétinien extrêmement aminci en supérieur à gauche. À l'interrogatoire, on retrouve un antécédent de glaucome chez un grand oncle.

Il s'agit donc d'un glaucome pigmentaire typique, découvert malheureusement tardivement puisqu'un des deux yeux a une acuité visuelle inférieure à 1/10. La PIO semblant correctement équilibrée sous bithérapie, le patient est revu la semaine suivante avec un champ visuel (**fig. 4**). Le premier champ visuel est très peu fiable (60 % de faux négatifs) mais semble très altéré. La PIO est à 18 OD et 16 OG.

Le patient est à nouveau convoqué 3 mois plus tard pour un nouveau champ visuel, mais ne revient que 9 mois plus tard. Le 2^e champ visuel réalisé ce jour-là montre des résultats catastrophiques (**fig. 5 et 6**). La PIO est toujours équilibrée à 14 OD et 15 OG sous Ganfort et Geltim. Il est difficile de dire s'il s'agit d'une vraie dégradation du champ visuel ou si le premier était complètement faux. Mais tous les champs visuels réalisés ensuite montreront le même résultat que le deuxième...

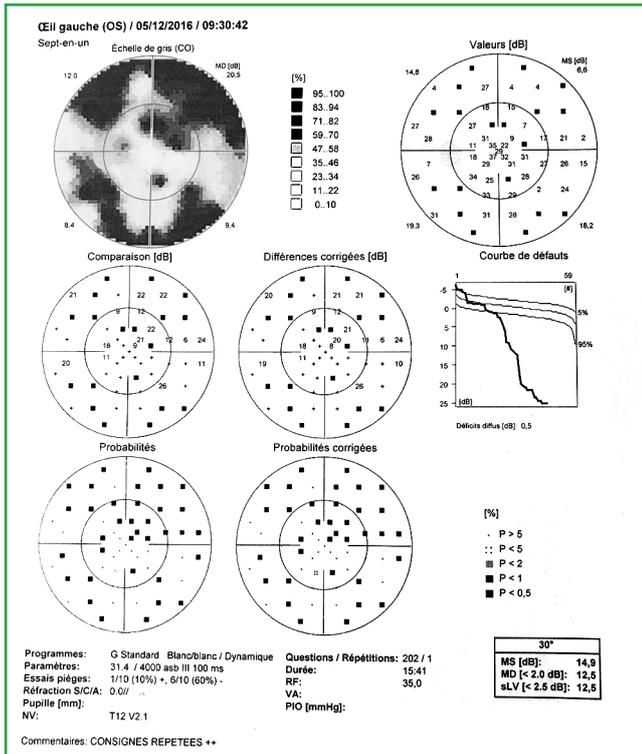


Fig. 4 : Premier champ visuel réalisé par le patient.

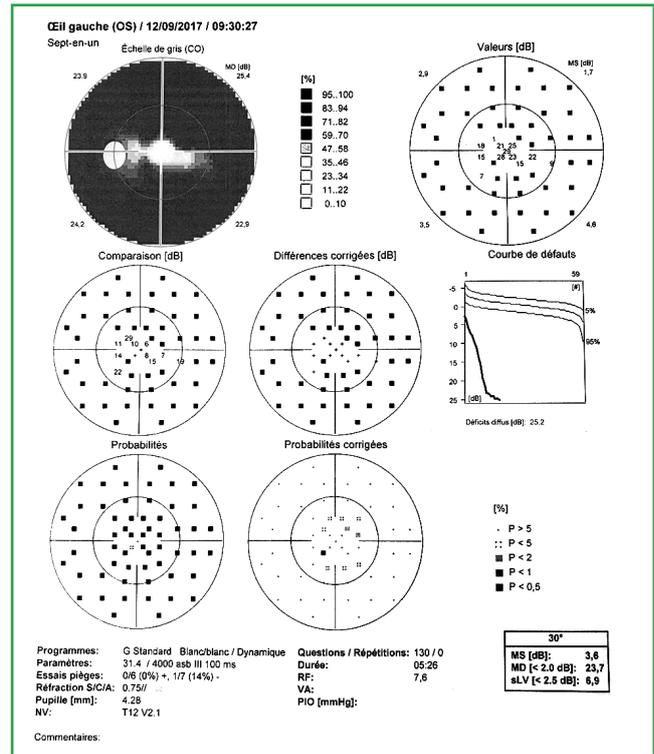


Fig. 5 : Champ visuel 30° réalisé 9 mois plus tard.

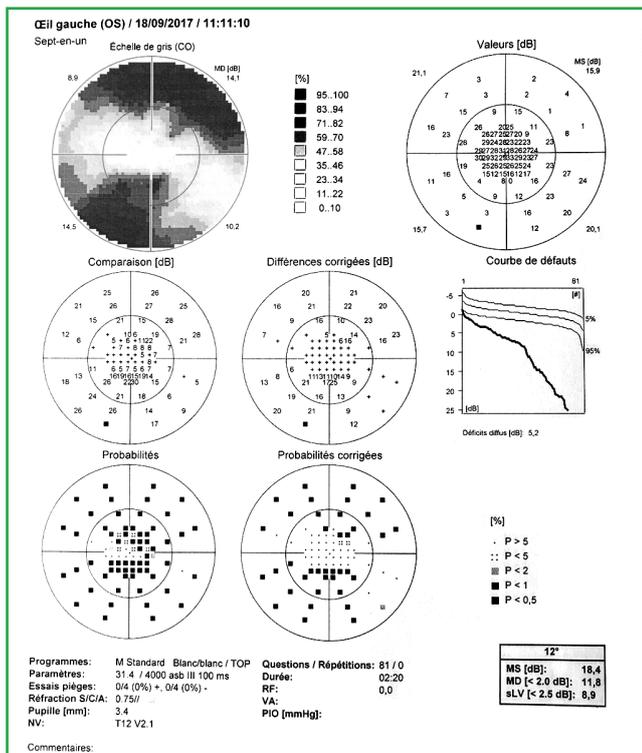


Fig. 6 : Champ visuel 12° réalisé 9 mois plus tard.

>>> Faut-il opérer ce patient ?

Devant la sévérité de l'atteinte de cet œil unique chez cet homme jeune avec une PIO équilibrée, les avis des médecins du service ont été partagés. Certains avançaient le risque d'emportement du point de fixation en cas de chirurgie filtrante. Cependant, le glaucome pigmentaire ayant la particularité du risque des pics de PIO, un des médecins avança l'argument décisif que la prochaine poussée de tension risquait également d'emporter le point de fixation. Une courbe de PIO sur 24 h a montré une PIO équilibrée entre 12 et 17.

L'œil unique de ce patient a finalement été opéré dans le service par sclérectomie profonde non perforante. Il a été nécessaire de réaliser plusieurs *needlings* pour obtenir un contrôle pressionnel correct.

À la dernière consultation, 14 mois après la chirurgie, la PIO et le champ visuel restent stables.

Ce cas clinique illustre la gravité potentielle des glaucomes pigmentaires qui surviennent chez des patients jeunes, pas forcément surveillés régulièrement sur le plan ophtalmologique. De plus, la dispersion pigmentaire ne saute pas forcément aux yeux de l'examineur lorsqu'elle n'est pas recherchée.

Le dossier – Les glaucomes particuliers

C'est souvent la noirceur du trabéculum en gonioscopie qui interpelle l'ophtalmologiste et le pousse à retourner en arrière dans son examen pour rechercher d'autres signes cliniques évocateurs, qui deviennent alors parfois évidents.

BIBLIOGRAPHIE

1. RITCH R, STEINBERGER D, LIEBMANN JM. Prevalence of pigment dispersion syndrome in a population undergoing glaucoma screening. *Am J Ophthalmol*, 1993;115:707-710.
2. MARDIN CY, KÜCHLE M, NGUYEN NX *et al.* Quantification of aqueous melanin granules, intraocular pressure and glaucomatous damage in primary pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology*, 2000;107:435-440.
3. ALVARADO JA, MURPHY CG. Outflow obstruction in pigmentary and primary open angle glaucoma. *Arch Ophthalmol*, 1992;110:1769-1778.
4. SCOTT A, KOTECHEA A, BUNCE C *et al.* YAG laser peripheral iridotomy for the prevention of pigment dispersion glaucoma a prospective, randomized, controlled trial. *Ophthalmology*, 2011;118:468-473.
5. SIDDIQUI Y, TEN HULZEN RD, CAMERON JD *et al.* What is the risk of developing pigmentary glaucoma from pigment dispersion syndrome? *Am J Ophthalmol*, 2003;135:794-799.
6. MIGLIAZZO CV, SHAFFER RN, NYKIN R *et al.* Long-term analysis of pigmentary dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Ophthalmology*, 1986;93:1528-1536.
7. ARAGNO V, ZEBOULON P, BAUDOIN C *et al.* A severe case of pigmentary glaucoma in a child with a family history of pigment dispersion syndrome. *J Glaucoma*, 2016;25:e745-e747.
8. SPEAKMAN JS. Pigmentary dispersion. *Br J Ophthalmol*, 1981;65:249-251.
9. GANDOLFI SA, VECCHI M. Effect of a YAG laser iridotomy on intraocular pressure in pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology*, 1996;103:1693-1695.
10. SCOTT A, KOTECHEA A, BUNCE C *et al.* YAG laser peripheral iridotomy for the prevention of pigment dispersion glaucoma a prospective, randomized, controlled trial. *Ophthalmology*, 2011;118:468-473.
11. BUFFAULT J, LERAY B, BOUILLOT A *et al.* Role of laser peripheral iridotomy in pigmentary glaucoma and pigment dispersion syndrome: A review of the literature. *J Fr Ophtalmol*, 2017;40: 889-897.
12. JENSEN PK, NISSEN O, KESSING SV. Exercise and reversed pupillary block in pigmentary glaucoma. *Am J Ophthalmol*, 1995;120:110-112.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.