

■ Le dossier – Les glaucomes particuliers

Le bilan du glaucome à pression normale

RÉSUMÉ : En pratique, le diagnostic de glaucome à pression normale (GPN) est retenu après exclusion d'un glaucome à pression élevée méconnu et de diagnostics alternatifs tels qu'une autre cause de neuropathie optique, une atteinte rétinienne voire une pathologie des voies visuelles rétrochiasmatiques.

Le bilan d'un GPN est celui de tout glaucome : examen clinique, gonioscopie, PIO, pachymétrie cornéenne, FO dilaté, CVA 24-30°, OCT RNFL et GCC, auxquels on peut ajouter le CVA des 10-12°, la vision des couleurs et l'étude de la rétine externe en OCT. L'IRM orbitaire et encéphalique doit être demandée au moindre doute et pour rechercher une maladie des petites artères cérébrales. Le bilan des facteurs de risque cardiovasculaire peut être réalisé par le médecin traitant ou par un neurologue en cas de maladie des petites artères cérébrales modérée à sévère.



A. WEIL, C. LAMIREL
Fondation Ophtalmologique
Adolphe de Rothschild, PARIS.

Le glaucome à pression normale (GPN) est un glaucome primitif à angle ouvert (GPAO) dont la pression intraoculaire (PIO) est statistiquement normale. Le GPN est évoqué devant une excavation papillaire et des altérations périmétriques caractéristiques associées à une PIO ≤ 21 mmHg, avec un angle ouvert en gonioscopie. Il correspond en France à 25 à 30 % des formes de GPAO [1]. La proportion de GPN varie en fonction de l'origine ethnique et serait plus grande chez les sujets asiatiques, chez qui il représenterait près de la moitié des glaucomes chroniques.

Il est donc fréquent et de diagnostic plus difficile que le glaucome chronique à pression élevée car il n'y a pas d'hypertonie intraoculaire en signe d'alerte. En pratique, c'est un diagnostic d'élimination qui ne sera retenu qu'après exclusion d'un glaucome à pression élevée méconnu et de diagnostics alternatifs tels qu'une neuropathie optique non glaucomateuse, une atteinte rétinienne (*fig. 1*) voire une pathologie des voies visuelles rétrochiasmatiques (*fig. 2*).

Devant une suspicion de GPN, le bilan sera d'abord celui de tout glaucome, complété par des examens orientés selon le contexte pour éliminer d'autres causes (*tableau 1*) ou pour rechercher des facteurs précipitants non pressionnels pouvant être contrôlés.

■ Bilan de glaucome

À l'interrogatoire, on recherche des facteurs en faveur du diagnostic tels que des origines asiatiques et les antécédents familiaux de glaucome, et des éléments en faveur d'une élévation ancienne de la PIO et résolutive qui serait à l'origine des anomalies observées, comme un antécédent de traumatisme oculaire, la prise de corticoïdes ou des poussées d'uvéite hypertensives. Les antécédents de chirurgie lourde ou de séjour en réanimation pouvant favoriser une hypoperfusion transitoire et laisser une excavation du nerf optique sont également recherchés, cependant ces formes sont séquellaires et non évolutives (*shock-induced optic neuropathy*).

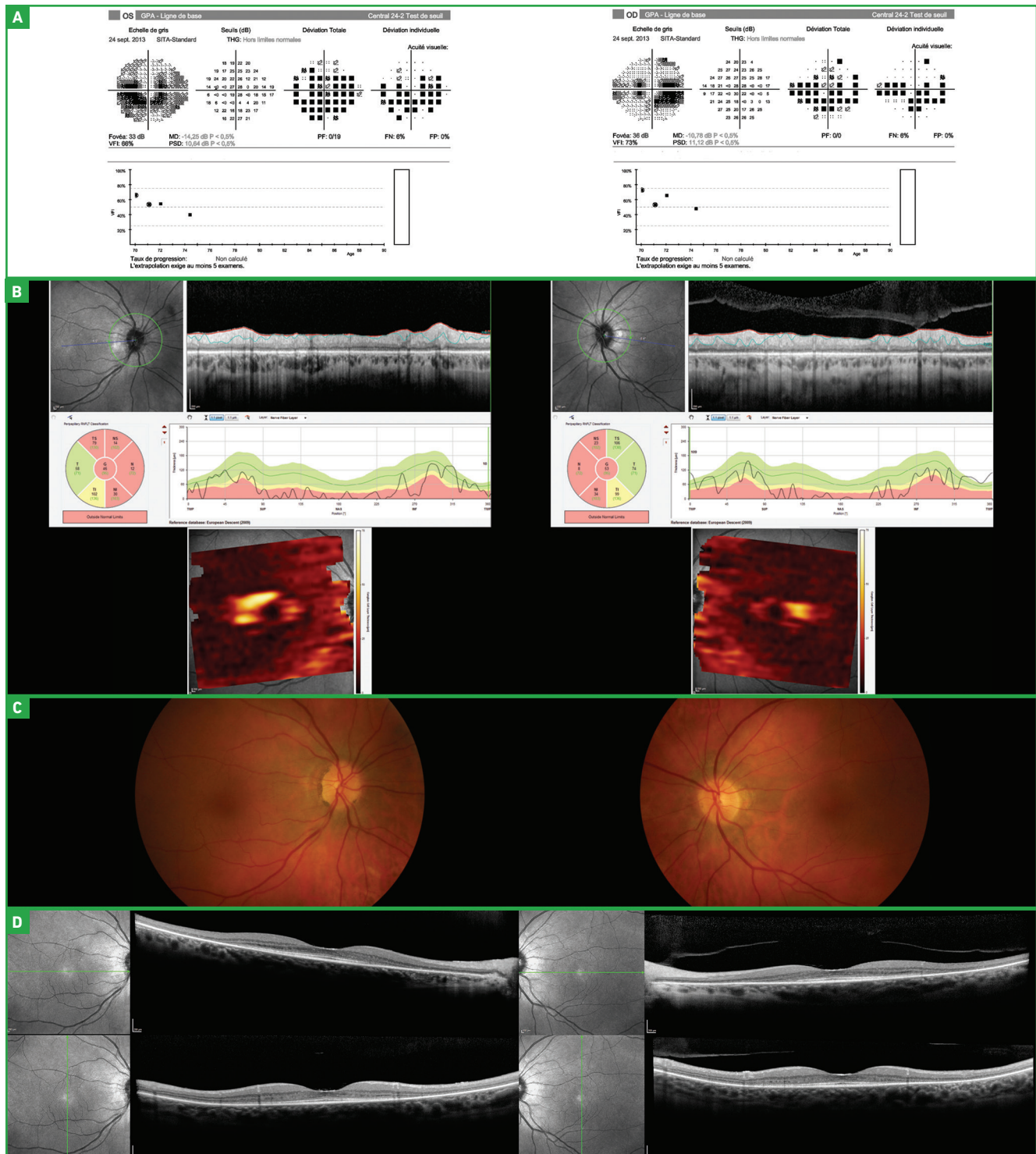


Fig. 1 : Une patiente âgée de 74 ans est adressée pour suspicion de GPN devant un déficit fasciculaire lentement progressif du champ visuel des deux yeux épargnant le seuil fovéolaire (A), et d'une altération des RNFL et du GCC à l'OCT (B). Toutefois, la clinique est discordante car les nerfs optiques ne sont pas du tout excavés ni pâles au fond d'œil (C). La patiente a déjà eu deux IRM orbitaires et encéphaliques non contributives. L'examen des coupes rétinienne maculaires horizontales et verticales en haute résolution (D) montre qu'il ne s'agit pas d'une neuropathie optique mais d'une maculopathie bilatérale avec perte des couches de la rétine externe épargnant la partie fovéolaire.

Le dossier – Les glaucomes particuliers

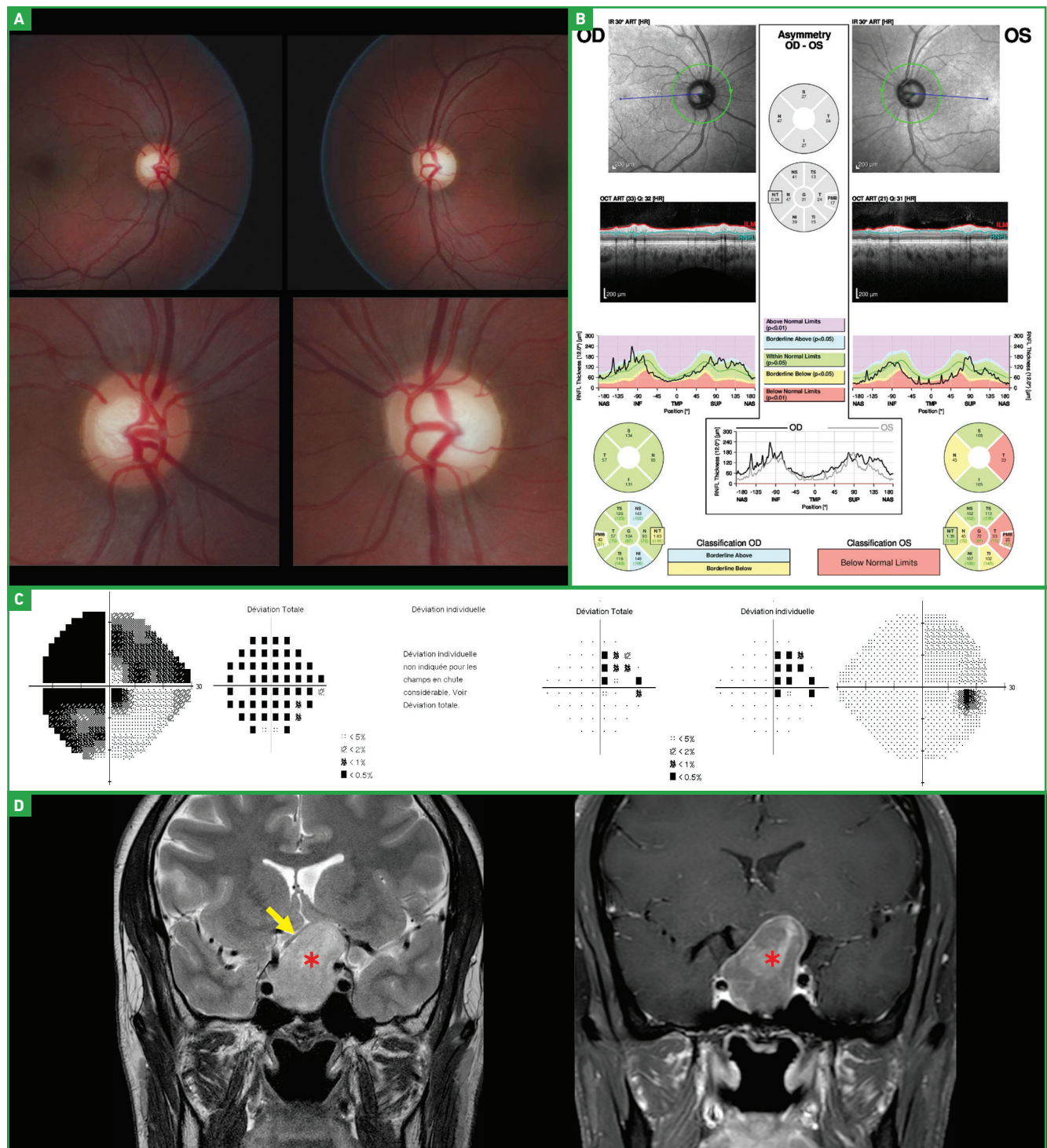


Fig. 2 : Un patient mélanoderme de 35 ans est adressé pour une suspicion de GPN devant une baisse d'acuité visuelle de son œil gauche à 5/10 et une excavation papillaire. Le fond d'œil (**A**) montre une excavation d'allure physiologique du côté droit, plus grande du côté gauche mais avec une pâleur de l'anneau neurorétinien en nasal. L'OCT prfNL (**B**) est normal à droite, mais il montre un amincissement en temporal de la papille épargnant la double bosse supérieure et inférieure à gauche. Tous ces éléments sont très atypiques pour un glaucome. Le champ visuel (**C**) permet de redresser le diagnostic: il montre une atteinte centrale diffuse à gauche, et un déficit temporal supérieur respectant le méridien vertical à droite. Il localise une atteinte de la jonction entre le nerf optique gauche et le chiasma qui est confirmé par l'IRM (**D**): un macroadénome volumineux est visible (**étoiles**) en T2 et en T1Gd. Le chiasma (**flèche**) est refoulé et étiré par l'adénome.

	GPN	Autres neuropathies optiques
Acuité visuelle	Longtemps préservée	Souvent abaissée
CV : seuil fovéolaire	Longtemps conservé	Souvent abaissé
CV : déficit	Déficit fasciculaire, paracentral	Atteinte centrale/cæco-centrale
	Non-respect du méridien vertical	Respect du méridien vertical (chiasma, voies visuelles rétrochiasmatiques)
Vision des couleurs	Normale ou peu altérée, souvent d'axe bleu-jaune	Altérée, parfois au premier plan
Aspect de la papille optique	Excavation > pâleur Hémorragie du bord neurorétinien	Pâleur > excavation
OCT pRNFL	Déficit prédominant en temporal-supérieur, temporal-inférieur	Atteinte diffuse ou de la partie temporale
Relation structure-fonction	Atteinte bilatérale mais souvent asymétrique	Atteinte unilatérale stricte
	Concordance topographique	Discordance topographique
	CV souvent moins atteint que ne le laisse supposer l'excavation ou l'OCT RNFL	CV très abimé par rapport à un NO quasi-normal

Tableau I : GPN *versus* autres neuropathies optiques, quels éléments vérifier ?

À l'examen clinique, on mesure la réfraction et l'acuité visuelle (AV). La myopie forte (> 6 D) est un facteur de risque classique de glaucome. En cas d'antécédent de chirurgie réfractive, on se méfie d'une d'hypertonie oculaire (HTO) masquée par une cornée fine. Classiquement, l'AV est conservée jusqu'à des formes avancées de glaucome, sinon il faut chercher une neuropathie optique non glaucomateuse [2] ou une autre cause surajoutée (cataracte, kératocône, maculopathie...).

La PIO doit être mesurée de façon répétée avec un tonomètre à applanation de Goldmann. La mesure de la PIO à l'air est utilisée comme examen de dépistage mais est insuffisante dès lors qu'il existe une suspicion de GPAO, de GPN ou devant une hypertonie. Il est indispensable de mesurer la pachymétrie cornéenne centrale et de la considérer dans l'analyse de la PIO pour évoquer une pression élevée mais masquée par une cornée anormalement fine ou molle, ou après un antécédent de chirurgie réfractive. Elle est également utile pour déterminer la PIO cible une fois le traitement instauré. Il est classique de réaliser une courbe de PIO diurne sur au moins 8 h pour rechercher des fluctuations

importantes de pression et, si nécessaire, le bilan peut être complété par une prise nocturne de la PIO, plus difficile à obtenir. En pratique, il peut être intéressant de convoquer le patient à différents moments de la journée pour cette mesure de la PIO, par exemple quand il revient faire les examens complémentaires.

L'étude de l'angle par gonioscopie est systématique, même si la chambre antérieure paraît profonde. Dans les GPN, l'angle est ouvert et normalement pigmenté. En cas de doute, on n'hésite pas à compléter le bilan angulaire en demandant une imagerie de l'angle. Mais en pratique, dès qu'un doute est présent, il faut plutôt évoquer un glaucome chronique à angle fermé qu'un GPN.

L'examen du segment antérieur permet de mettre en évidence des signes en faveur d'un glaucome pigmentaire spontanément résolutif, des séquelles d'uvéites antérieures, des signes de pseudo-exfoliation capsulaire, pourvoyeurs de poussées d'hypertonie. On cherche également des stigmates de chirurgie réfractive, des ectasies de la cornée ou encore un œdème cornéen pouvant fausser les mesures de PIO. Une cataracte est

recherchée, potentiellement pourvoyeuse d'une fermeture progressive de l'angle et qui peut expliquer une AV basse.

L'examen du fond d'œil dilaté permet tout d'abord l'étude de la papille optique [3]. La taille de la papille est l'élément principal à déterminer pour estimer la perte en fibres. À partir de 1,9 mm on parle de grande papille et en dessous de 1,3 mm de petite papille. Ainsi, une excavation importante sur une grande papille n'est pas forcément pathologique alors qu'une excavation débutante sur une petite papille doit d'emblée attirer l'attention. Le fond d'œil permet d'éliminer une excavation physiologique dont le grand axe est horizontal et non associé à un déficit périmétrique, ou encore les papilles dysversiques fréquentes chez les myopes forts, difficiles à analyser et qui peuvent porter à confusion.

Dans le GPN, l'excavation est souvent peu profonde, en verre de montre, et plus difficile à voir et à apprécier. Le fond d'œil (FO) est fait après dilatation pour mieux visualiser le relief de la papille et l'épaisseur de l'anneau neurorétinien. Il faut attentivement rechercher des hémorragies du disque

Le dossier – Les glaucomes particuliers

optique, qui sont plus fréquentes en cas de GPN et témoins d'un risque accru de progression. L'atrophie péripapillaire et les encoches de l'anneau neurorétinien sont fréquentes dans le GPN.

Une pâleur papillaire oriente au contraire plus volontiers vers une neuropathie optique d'une autre origine, notamment ischémique ou tumorale [2]. Elle se recherche là où il reste de l'anneau neurorétinien, par exemple souvent en nasal. Au cours du GPN et sauf pathologie associée, la rétine est normale. Pour s'en assurer, le fond d'œil est facilement complété par un OCT maculaire et par des rétinophotos de façon régulière pour suivre l'évolution.

La vision des couleurs est longtemps conservée dans le GPN, alors qu'elle est altérée précocement dans les neuropathies optiques non glaucomateuses, montrant volontiers une dyschromatopsie d'axe rouge-vert. En pratique, on réalise un test d'Ishihara facile à faire en consultation.

Le déficit périmétrique est analysé à l'aide du champ visuel automatisé (CVA) des 24-30° et 10-12° centraux. Les déficits sont bilatéraux et souvent asymétriques, d'évolution lentement progressive. Un ressaut nasal puis un scotome arciforme supérieur ou inférieur, des déficits paracentraux sont classiques. Ils respectent les méridiens horizontaux et sont plus localisés et plus souvent paracentraux que dans le GPAO à PIO élevée, ce qui justifie la réalisation fréquente d'un CVA 10-12° pour ne pas les méconnaître. L'acuité visuelle et le seuil fovéal sont longtemps conservés dans le glaucome, alors qu'ils peuvent être atteints précocement dans les autres neuropathies optiques. Une progression très rapide, une atteinte homonyme ou encore des déficits non cohérents avec l'atteinte papillaire doivent alerter sur la possibilité d'un diagnostic différentiel. Comme dans tout GPAO, ces examens doivent être répétés pour évaluer l'évolution et s'affranchir des phénomènes d'apprentissage.

On étudie initialement, puis de façon répétée au cours du suivi, l'atteinte structurale grâce à l'OCT de l'épaisseur des fibres nerveuses rétinienne (RNFL) et du complexe cellulaire ganglionnaire (GCC). Dans le GPN, la perte de fibres est souvent dans la partie supérieure et/ou inférieure ou temporale-supérieure et/ou temporale-inférieure selon les modèles d'OCT. Une atteinte d'emblée diffuse ou majoritairement en temporal est atypique et doit faire rediscuter le diagnostic. Compte tenu des atteintes campimétriques paracentrales fréquentes dans le GPN, l'étude du complexe des cellules ganglionnaires est également très utile lors du diagnostic et du suivi.

Examens supplémentaires dans le cadre d'un GPN

Après avoir réalisé ce premier bilan complet de glaucome, d'autres examens peuvent être discutés dans le cadre du GPN, notamment pour ne pas éliminer les diagnostics différentiels.

Une IRM orbitaire et cérébrale est réalisée au moindre doute voire de façon systématique pour certains, en particulier en cas de baisse d'acuité visuelle rapide, de signes neurologiques associés, de papille pâle ou d'anomalie pupillaire. Elle est remplacée par un scanner cérébral et orbitaire uniquement en cas de contre-indication à l'IRM. Son rôle est d'éliminer une compression, une prise de contraste du nerf optique et d'autres pathologies neurologiques non connues. Elle peut trouver un hypersignal T2 du nerf optique et/ou une atrophie du nerf optique ou du chiasma non spécifiques du glaucome, et pouvant se voir dans d'autres neuropathies optiques. Enfin, elle peut détecter une maladie des petites artères cérébrales, argument supplémentaire pour une composante vasculaire au glaucome du patient, imposant un contrôle plus rigoureux des facteurs de risques cardiovasculaires par le médecin traitant,

voire une consultation avec un neurologue spécialisé en pathologies neurovasculaires (fig. 3).

Si l'IRM est négative, les autres neuropathies optiques non glaucomateuses à évoquer sont plus restreintes et recherchées par l'interrogatoire et le contexte clinique : séquelle d'une neuropathie optique inflammatoire idiopathique sans maladie du système nerveux central, ischémiques, toxiques, héréditaires ou post-traumatiques. Elles peuvent également être congénitales comme les fossettes colobomateuses. Les drusen papillaires ne sont généralement pas confondus avec une excavation papillaire, mais leurs déficits campimétriques sont souvent fasciculaires. Si besoin, les drusen papillaires sont mis en évidence par des clichés en autofluorescence, l'OCT EDI papillaire ou l'échographie oculaire. Enfin, si le cas est atypique, on n'hésitera pas à demander un avis neuro-ophtalmologique pour compléter le bilan.

Dans la physiopathogénie du GPN, les facteurs vasculaires jouent un rôle prépondérant avec réduction du flux vasculaire orbitaire et probables phénomènes vasospastiques dont tous les mécanismes ne sont pas élucidés. On recherche donc à l'interrogatoire les facteurs de risques cardiovasculaires classiques, particulièrement la présence d'une hypertension artérielle et d'hypotension orthostatique ainsi que des antécédents de phénomènes vasospastiques tels que les migraines ou le syndrome de Raynaud, qui participent au terrain du GPN.

Le médecin traitant peut être sollicité pour faire le bilan et prendre en charge les facteurs de risques cardiovasculaires. Si le contrôle des facteurs de risques n'a pas prouvé son impact favorable sur l'évolution du GPN, leur recherche reste justifiée car fortement associée au GPN, et leur traitement permet la réduction de la mortalité cardiovasculaire [4].

Un Holter tensionnel sur 24 h à la recherche d'épisodes d'hypotension

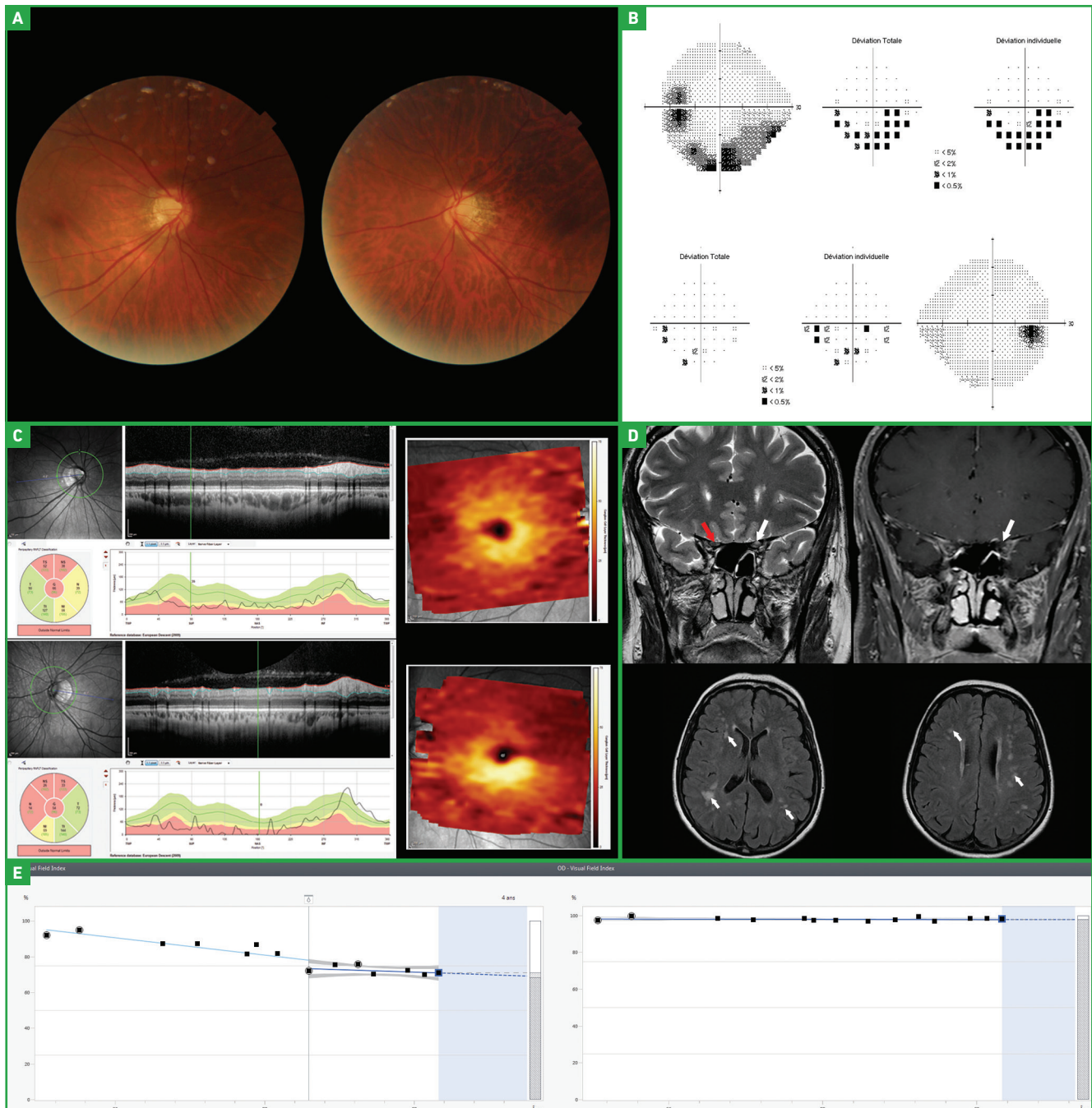


Fig. 3 : Un patient de 56 ans est adressé pour une suspicion de neuropathie optique unilatérale gauche. Il est myope de -6 dioptries OD et -9 dioptries OG avec une acuité visuelle à 10/10 P2 aux 2 yeux. Il n'a jamais d'événement neurologique, de baisse visuelle ou de douleurs rétrobulbaires augmentées aux mouvements oculaires. La PIO est mesurée à 17 mmHg pour une pachymétrie cornéenne centrale à 650 μ m aux 2 yeux. L'angle iridocornéen est ouvert à 4 aux 2 yeux sur 360°. L'examen en lampe à fente est normal. Le fond d'œil (**A**) montre une dysversion papillaire avec une excavation verticale de la papille aux 2 yeux. Les maculas et les rétines périphériques sont normales. Le CVA des 24° centraux (**B**) montre un déficit arciforme supérieur OG et un ressaut nasal inférieur OD. L'OCT (**C**) montre un amincissement de la RNFL en supérieur de la papille et du GCC en supérieur de la macula aux 2 yeux, mais prédominant à gauche et concordant avec le champ visuel. L'IRM orbitaire (**D**) retrouve un hypersignal T2 (**flèche blanche en haut à gauche**) du nerf optique gauche par rapport au nerf optique droit (**flèche rouge**). La séquence en T1 gadolinium (**en haut à droite**) ne retrouve pas de prise de contraste (**flèche blanche**). Les séquences cérébrales en Flair retrouvent des hypersignaux T2 (**flèches blanches en bas**) de la substance blanche d'allure vasculaire et témoins d'une maladie des petites artères cérébrales. Le patient présente donc un glaucome à pression normale bilatéral mais prédominant à gauche. La progression du CV visible seulement à gauche (**E**) a été ralentie par la mise sous bithérapie hypotonisante (**ligne verticale**) ; l'œil droit a été aussi traité mais n'a jamais montré de progression.

Le dossier

artérielle, en particulier nocturne, est réalisé systématiquement par certains. Mais il est parfois difficile de corriger ces épisodes sans faire remonter aussi la pression artérielle diurne des patients. Or pour l'instant, les recommandations de prévention secondaire des pathologies cardiovasculaires conseillent de diminuer la pression artérielle de manière intensive quitte à viser l'hypotension, alors qu'il n'y pas de preuve que la correction de l'hypotension artérielle nocturne modifie le taux de progression d'un GPN. Ces données limitent fortement l'utilité de la réalisation systématique d'un Holter tensionnel dans le GPN [5].

La relation entre syndrome d'apnée du sommeil et GPN reste débattue et la recherche systématique de cette pathologie n'est donc pas consensuelle, d'autant plus que son contrôle ne semble pas influencer l'évolution du glaucome ni faire diminuer la fréquence des événements cardiovasculaires. Il pourra être recherché en cas de signes d'appel à l'interrogatoire [6].

Enfin, la recherche d'une pathologie carotidienne ne semble pas utile dans la pathologie glaucomateuse, mais plutôt indiquée en cas de syndrome d'ischémie oculaire ou rétinienne chronique, qui peut parfois mimer un GPN.

BIBLIOGRAPHIE

1. HAMARD P. Glaucome à pression normale. In Renard JP, Sellem E (Eds). *Glaucome primitif à angle ouvert*, Paris, Société française d'ophtalmologie, 2014:397-405.
2. VIGNAL-CLERMONT C. Neuropathie optique non glaucomateuses. In Renard JP, Sellem E (Eds). *Glaucome primitif à angle ouvert*, Paris, Société française d'ophtalmologie, 2014:500-504.
3. BURGOYNE C. The morphological difference between glaucoma and other optic neuropathies. *J Neuroophthalmol*, 2015;35:S8-S21.
4. BRESSON-DUMONT H. Contrôle des facteurs non pressionnels. In Renard JP, Sellem E (Eds). *Glaucome primitif à angle ouvert*, Paris, Société française d'ophtalmologie, 2014:599-607.
5. ESPORCATTE BLB, TAVARES IM. Normal-tension glaucoma: an update. *Arq Bras Oftalmol*, 2016;79:270-276.
6. SYMES RJ, MIKELBERG FS. Normal tension glaucoma management: a survey of contemporary practice. *Can J Ophthalmol*, 2017;52:361-365.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.