

I Revues générales

Le glaucome pigmentaire : facteurs de risque et prise en charge

RÉSUMÉ : Le syndrome de dispersion pigmentaire et le glaucome pigmentaire représentent un spectre de la même maladie caractérisée par une libération excessive de pigments dans tout le segment antérieur de l'œil, touchant principalement l'homme jeune et modérément myope. Nous aborderons ici les facteurs de risque de ce syndrome, ainsi que sa prise en charge thérapeutique adaptée à la forme clinique.



C. CHAMARD
Service Ophtalmologie,
CHU, MONTPELLIER.

■ Physiopathologie

Le syndrome de dispersion pigmentaire (SDP) et le glaucome pigmentaire (GP) appartiennent au spectre de la même maladie définie par une libération excessive de pigments dans tout le segment antérieur de l'œil. La triade classique se compose d'une hyperpigmentation trabéculaire, d'une transillumination de la moyenne périphérie irienne et d'un dépôt de pigments sur l'endothélium cornéen (fuseau de Krukenberg).

L'accumulation de pigments dans le réseau trabéculaire réduit l'écoulement d'humeur aqueuse et peut entraîner une élévation de la pression intraoculaire (PIO) voire des lésions du nerf optique comme dans le cas du glaucome pigmentaire. La dispersion pigmentaire survient lorsque du pigment est libéré de l'épithélium pigmentaire irien en raison du frottement de l'iris postérieur contre les fibres zonulaires antérieures.

Un contact irido-lenticulaire plus important se produit lors de l'accommodation, au cours de laquelle la cristalloïde antérieure se déplace vers l'avant avec la contraction de l'anneau ciliaire [1]. Chez certains patients atteints de SDP/GP, une libération importante de pigments accompagnée d'une élévation de la PIO a

été observée après un exercice physique intense [2]. Cependant, la plupart n'en présentent pas, selon une observation systématique [3].

■ Diagnostic – Aspects cliniques

La présence des 3 signes de la triade évoquée plus haut (**fig. 1**), en l'absence d'une autre cause (antécédents de traumatisme ou d'ICP), suggère une maladie certaine. La maladie est probable lorsque 2 des 3 signes sont présents, en particulier s'ils s'accompagnent d'autres signes compatibles avec le SDP ou le GP : PIO élevée, pigment zonulaire, pigment capsulaire postérieur.

Le SDP peut exister avec ou sans hypertension oculaire. On parle de GP quand les signes précédents sont associés à une anomalie de structure et/ou de fonction du nerf optique.

■ Diagnostics différentiels

Les fuseaux de Krukenberg ont été décrits dans des conditions autres que le SDP et le GP, y compris les antécédents d'uvéite et de traumatisme oculaire. Une hyperpigmentation trabéculaire peut se voir après un traumatisme, une chirurgie oculaire

Revue générale

POINTS FORTS

- Triade clinique : hyper-pigmentation trabéculaire + transillumination irienne + pigments rétro-descémétiques.
- Facteurs de risque : homme, 30-40 ans, -3 à -4 dioptries, 12 % si ATCD familiaux au 1^{er} degré.
- Traitement :
 - SDP isolé : surveillance ;
 - SDP + HTO permanente ou intermittente (libération de pigments à l'exercice physique/dilatation pharmacologique) : iridotomie périphérique laser + traitement HTO (collyres, SLT, chirurgie filtrante) ;
 - GP : traitement HTO.

antérieure et une pseudo-exfoliation. Le syndrome d'exfoliation se manifeste à un âge plus avancé et les signes cliniques comprennent des défauts de transillumination péri-pupillaire, du matériel exfolié sur la capsule antérieure du cristallin et une distribution plus inégale de la pigmentation trabéculaire, "en mottes". Cependant, il est important de rappeler que le syndrome d'exfoliation est plus fréquent chez les SDP/GP que dans la population générale. Certains patients peuvent présenter les deux, une entité

décrite comme le "syndrome de chevaluchement".

Épidémiologie

La maladie est plus fréquente chez les hommes et se manifeste généralement au cours de la trentaine ou de la quarantaine. La prévalence du SDP et du GP dans la population générale est mal définie. Un dépistage effectué auprès de 934 employés de la ville de New York

a révélé que 2,5 % d'entre eux présentaient au moins un signe à la lampe à fente compatible avec un diagnostic de SDP [4].

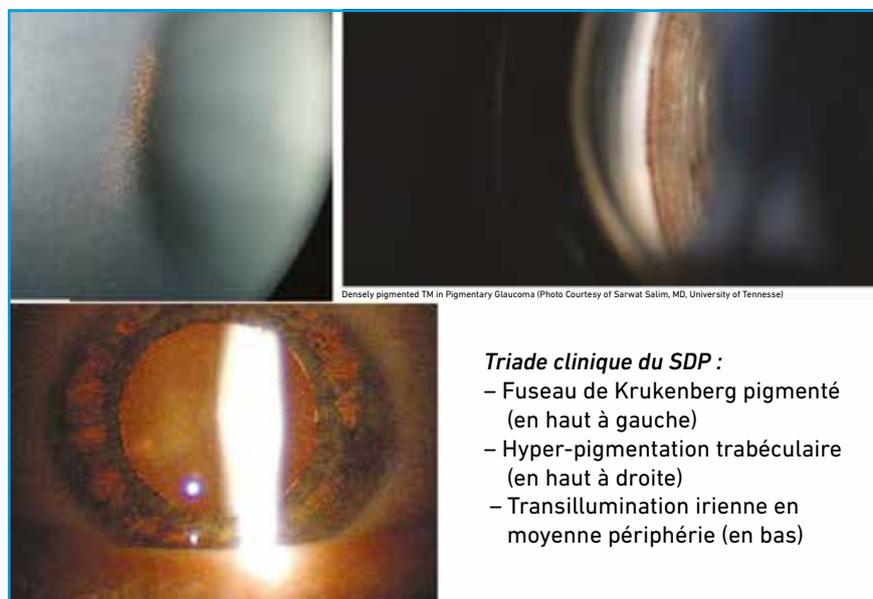
Après une période d'environ 15 ans, quelque 15 % des patients atteints de SDP manifesteront une augmentation de la PIO ou développeront un glaucome [5]. Il s'agit d'une maladie autosomique dominante à pénétrance variable, avec une grande variété de loci génétiques.

Les facteurs de risque de SDP/GP sont les suivants :

1. sexe masculin : ratio H/F entre 2 (SDP) et 5 (GP) pour 1 [6, 7] ;
2. âge : 3^e-4^e décade [8] ;
3. myopie modérée : -3 à -4 dioptries [9] ;
4. iris concave et insertion irienne postérieure [10] ;
5. antécédents familiaux : l'examen direct d'un petit groupe de membres de la famille de patients atteints de SDP a montré que la maladie était présente chez 12 % des apparentés au 1^{er} degré [11]. Des familles atteintes de GP ont également été décrites sur plusieurs générations [12]. Environ 50 % des membres de ces familles étaient atteints de SDP ou de GP, ce qui renforce l'idée d'un modèle de transmission autosomique dominante. Au total, la plupart des cas de SDP sont sporadiques. Cependant, dans certaines familles où la transmission autosomique dominante du SDP est apparente, le risque pour les parents peut être élevé (environ 50 %) [13].

Traitement

Les dernières recommandations de l'European Glaucoma Society (5^e édition) préconisent pour le glaucome pigmentaire une prise en charge strictement similaire au glaucome primitif à angle ouvert : traitement par collyres hypotonisants en 1^{re} intention, trabéculoplastie sélective au laser (utiliser de faibles intensités et prévenir les pics d'hypertonie post-laser, assez fréquents),



Triade clinique du SDP :

- Fuseau de Krukenberg pigmenté (en haut à gauche)
- Hyper-pigmentation trabéculaire (en haut à droite)
- Transillumination irienne en moyenne périphérie (en bas)

Fig. 1 : Triade clinique du syndrome de dispersion pigmentaire.

puis chirurgie filtrante si l'hypotension orthostatique (HTO) n'est pas contrôlée. L'EGS ne mentionne aucun traitement spécifique du GP, notamment l'IP laser. En effet, cette dernière n'est jamais discutée au stade de GP du fait d'un risque majeur d'hypertonie sans bénéfice sur l'évolution campimétrique [14]. Elle se discute au stade de syndrome de dispersion pigmentaire, avant l'apparition d'une neuropathie optique glaucomateuse, pour équilibrer les pressions entre la chambre antérieure et la chambre postérieure – pour lever le bloc pupillaire inverse.

L'Académie américaine d'ophtalmologie (AAO) recommande de limiter l'IP laser aux patients de moins de 45 ans qui ont un SDP avec HTO sans glaucome et qui présentent une libération de pigments lors d'une dilatation pharmacologique ou spontanément après un exercice physique (flou visuel rapporté par le patient, voire examen clinique après un exercice). Étant donné que tous les patients atteints du syndrome de dispersion pigmentaire ne présentent pas une HTO et que la procédure d'iridotomie elle-même entraîne une libération importante de pigments, l'IP laser n'est pas préconisée pour les yeux normotones (recommandations AAO, 2019).

Il a été démontré que la pilocarpine réduit la concavité irienne et bloque l'élévation de la PIO induite par la dispersion pigmentaire. Cependant, du fait d'effets secondaires (spasmes accommodatifs, myopisation, décollements de rétine), elle a été supplantée par les collyres hypotonisants habituels, type analogues des prostaglandines, bêta-bloquants, inhibiteurs de l'anhydrase carbonique et agonistes alpha-adrénergiques [15].

Conduite à tenir vis-à-vis de l'exercice physique

Il est préférable de conseiller au patient des sports doux sans rebond pour éviter la libération de pigments (vélo, nata-

tion...) et de ne pas pratiquer le jogging. Si l'arrêt de la course est compliqué et que le patient présente un SDP avec HTO intermittente ou permanente, on peut lui proposer (en plus du traitement de fond) une instillation préventive de pilocarpine avant la session de sport, ce qui a prouvé son efficacité [16].

Évolution vers des glaucomes éteints

Avec le temps, la dispersion de pigments diminue et la pigmentation trabéculaire se normalise. La PIO se normalise également, ce qui suggère le retour d'une fonction normale du trabéculum. Certains patients âgés diagnostiqués d'un glaucome à pression normale du fait d'une excavation papillaire sans HTO peuvent présenter de vrais GP éteints : défauts de transillumination irienne et pigmentation trabéculaire "inversée" (trabéculum plus foncé dans le quadrant supérieur que dans le quadrant inférieur du fait du nettoyage trabéculaire moindre dans le quadrant supérieur) [17].

Conclusion

Le syndrome de dispersion pigmentaire et le glaucome pigmentaire ont diverses présentations cliniques (stade de SDP isolé, HTO, GP, GP éteint) qu'il est important de connaître pour adapter la prise en charge, notamment la réalisation ou non d'une iridotomie périphérique au laser.

Le glaucome pigmentaire est un glaucome qui s'éteint spontanément dans le temps et ne doit pas être confondu avec un glaucome à pression normale devant une neuropathie optique glaucomateuse sans hypertension.

BIBLIOGRAPHIE

1. PAVLIN CJ, MACKEN P, TROPE GE *et al.* Accommodation and iridotomy in the pigment dispersion syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers*, 1996;27:113-120.
2. SCHENKER HI, LUNTZ MH, KELS B *et al.* Exercise-induced increase of intraocular pressure in the pigmentary dispersion syndrome. *Am J Ophthalmol*, 1980;89:598-600.
3. 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.
4. RITCH R, STEINBERGER D, LIEBMANN JM. Prevalence of pigment dispersion syndrome in a population undergoing glaucoma screening. *Am J Ophthalmol*, 1993;115:707-710.
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. GILLIES WE, BROOKS AM. Clinical features at presentation of anterior segment pigment dispersion syndrome. *Clin Exp Ophthalmol*, 2001;29:125-127.
7. LICHTER PR, SHAFFER RN. Diagnostic and prognostic signs in pigmentary glaucoma. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*, 1970;74:984-998.
8. MIGLIAZZO CV, SHAFFER RN, NYKIN R *et al.* Long-term analysis of pigmentary dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Ophthalmology*, 1986;93:1528-1536.
9. LORD FD, PATHANAPITTOON K, MIKELBERG FS. Keratometry and axial length in pigment dispersion syndrome: a descriptive case-control study. *J Glaucoma*, 2001;10:383-385.
10. KANADANI FN, DORAIRAJ S, LANGLIEB AM *et al.* Ultrasound biomicroscopy in asymmetric pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Arch Ophthalmol*, 2006;124:1573-1576.
11. ROBERTS DK, MEETZ RE, CHAGLASIAN MA. The inheritance of the pigment dispersion syndrome in blacks. *J Glaucoma*, 1999;8:250-256.
12. ANDERSEN JS, PRALEA AM, DELBONO EA *et al.* A gene responsible for the pigment dispersion syndrome maps to chromosome 7q35-q36. *Arch Ophthalmol*, 1997;115:384-388.
13. TANDON A, ZHANG Z, FINGERT JH *et al.* The Heritability of Pigment Dispersion Syndrome and Pigmentary Glaucoma. *Am J Ophthalmol*, 2019;202:55-61.
14. SCOTT A, KOTECHEA A, BUNCE C *et al.* YAG laser peripheral iridotomy for

I Revues générales

- the prevention of pigment dispersion glaucoma a prospective, randomized, controlled trial. *Ophthalmology*, 2011;118:468-473.
15. HAYNES WL, JOHNSON AT, ALWARD WL. Inhibition of exercise-induced pigment dispersion in a patient with the pigmentary dispersion syndrome. *Am J Ophthalmol*, 1990;109:601-602.
16. HAYNES WL, JOHNSON AT, ALWARD WL. Effects of jogging exercise on patients with the pigmentary dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Ophthalmology*, 1992;99:1096-103.
17. RITCH R. Nonprogressive low-tension glaucoma with pigmentary dispersion. *Am J Ophthalmol*, 1982;94:190-196.

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