

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2011

Thèse N° 105/11

# LES GLAUCOMES CONGENITAUX (A propos de 22 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16/06/2011

PAR

M. NUIAKH KAMAL LOUTFI

Né le 21 Août 1982 à Aïn Mediouna

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Glaucome congénital - Trabéculéctomie - Mitomycine C

JURY

M. TAHRI HICHAM.....	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur d'Ophtalmologie	
M. BOUHARROU ABDELHAK.....	} JUGES
Professeur de Pédiatrie	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
Mme. CHAOUKI SANA.....	} MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé de Pédiatrie	
Mme. BHALLIL SALIMA.....	
Professeur assistant d'Ophtalmologie	

# PLAN DE THESE

Introduction-Définition.....	4
Historique .....	3
Epidémiologie.....	8
Embryologie .....	10
Rappel anatomique.....	18
I. La cornée .....	18
II. L'angle irido-cornéen (AIC).....	23
III. La papille optique .....	31
Rappel physiologique.....	36
I. Physiologie de l'humeur aqueuse (HA) .....	36
II. Physiologie de la pression intra-oculaire (PIO).....	42
Physiopathologie .....	44
Hérédité et génétique .....	45
Etiopathogénie et anatomie pathologique.....	48
Classification .....	51
Diagnostic clinique .....	53
Examens complémentaires.....	67
Formes cliniques.....	84
Diagnostic différentiel.....	109
Traitement.....	113
I. Buts .....	113
II. Moyens .....	113
III. Indications thérapeutiques.....	141
Surveillance de l'enfant glaucomateux.....	145
Pronostic .....	147

Conseil génétique .....	149
Etude pratique .....	151
I. Matériels et méthodes .....	151
II. Résultats .....	162
III. Discussion .....	174
IV. Limites de notre étude.....	188
Conclusion .....	189
Résumé .....	190
Références.....	193

# ABREVIATIONS

AIC	: Angle irido-cornéen.
AMM	: Autorisation de mise au marché.
ATCD	: Antécédent.
BDF	: Bulle de filtration
BHA	: Barrière hémato-aqueuse.
CHED	: Dystrophie endothéliale héréditaire congénitale.
CHU	: Centre hospitalier universitaire.
DR	: Décollement de rétine.
GC	: Glaucome congénital.
HA	: Humeur aqueuse.
H/V	: Horizontal/Vertical.
KPT	: Kératoplastie transfixiante.
LA	: longueur axiale.
MMC	: Mitomycine C.
mmHg	: mm de mercure.
OM	: Occlusion monoculaire.
PIO	: Pression intra-oculaire.
SA	: Segment antérieur.
UBM	: Biomicroscopie ultrasonore.
WAGR	: Wilms+Aniridie+Génito+Retard mental
5FU	: 5 Fluoro-uracile.

# INTRODUCTION-DEFINITION

Le glaucome congénital (GC) est une hypertonie oculaire existant dès la naissance, ou apparaissant secondairement, due à une anomalie de l'angle irido-cornéen (AIC) ou du segment antérieur (SA). Il est responsable d'une distension du globe oculaire et d'une souffrance du nerf optique menaçant de cécité. (1)

Le GC est une urgence diagnostique et thérapeutique. C'est une maladie grave, dont le pronostic visuel reste réservé, malgré les progrès de la microchirurgie et la multiplicité des techniques opératoires. Elle représente une des causes majeures de cécité irréversible de l'enfant, et constitue un problème de santé publique. (1,2)

Comme le strabisme et le nystagmus, le GC est à la fois une maladie et un symptôme. Il constitue à lui seul une maladie dans ce qu'il est convenu d'appeler le GC primitif classique, mais devient un symptôme pour tout un ensemble malformatif dénommé dysgénésies du SA de l'œil, responsables de glaucomes secondaires. Ils ont en commun une hypertonie oculaire plus ou moins précoce, un dysfonctionnement de l'horloge embryologique et une forte connotation héréditaire.(3)

La date de survenue de l'hypertonie oculaire chez l'enfant détermine l'aspect clinique et permet de distinguer :

- Le glaucome congénital par sa buphtalmie liée à la distension rapide d'une sclère encore extensible chez le nouveau-né et le nourrisson.
- Le glaucome juvénile, plus tardif, qui évolue à bas bruit sans modifier l'aspect extérieur de l'œil.

L'âge de trois ans est l'âge limite pour séparer ces deux formes cliniques puisque, dès lors, la sclère n'est plus extensible et le globe a pratiquement acquis sa taille adulte. (3)

Le diagnostic du GC est évoqué systématiquement devant la présence de mégalocornée, de photophobie ou de larmoiement clair. Seul un examen sous anesthésie générale (AG) permet d'établir le diagnostic et de choisir une technique chirurgicale appropriée. (4)

Le GC est un glaucome chirurgical. Plusieurs techniques sont possibles, dont l'indication dépend essentiellement de l'état anatomique de l'œil et des habitudes du chirurgien. La trabéculéctomie reste la technique de référence la plus utilisée malgré les progrès de la microchirurgie. (1,4,5)

La chirurgie est malheureusement souvent itérative, car les rechutes sont fréquentes, à cause de la prolifération de tissus inflammatoires et fibreux. La surveillance doit donc être fréquente et prolongée. Actuellement, l'usage des antimitotiques permet une efficacité prolongée de la filtration, évitant les reprises chirurgicales. (1)

Sa prise en charge sera le fruit d'un travail multidisciplinaire entre l'ophtalmologiste, le pédiatre, l'anesthésiste, l'orthoptiste, le généticien et le psychologue. (5)

Notre étude permet d'étudier et d'évaluer les résultats chirurgicaux de 37 yeux de 22 enfants atteints de GC et opérés par trabéculéctomie avec ou sans application d'antimitotique entre Janvier 2007 et Juin 2010 dans le service d'ophtalmologie du CHU Hassan II de Fès.

# HISTORIQUE

L'histoire clinique du GC débute par la description d'Ambroise Paré lors du 16<sup>ème</sup> siècle en faisant relation avec la buphtalmie : « Œil de bœuf est une maladie de l'œil quand il est gros et éminent, surtout hors de la tête, comme les bœufs en avoir ». (6)

En 1722, Saint-Yves reprend cette description dans son chapitre « des grosseurs démesurés du globe ». (6)

En 1744, Berger conseille une thérapeutique : la ponction du globe. (6)

C'est en 1869 que Von Muralt, Von Graefe et Mauthner identifèrent réellement la maladie en tant que glaucome. Mais pour ces auteurs, l'étiologie était infectieuse. (6)

En 1880, Horner signale la présence d'anomalies morphologiques au niveau de la chambre antérieure chez les buphtalmes. (6)

En 1909, Elliot a mis au point la trépanation cornéo-sclérale, alors que Lagrange a proposé la scléro-iridectomie. (6)

La goniectomie a été décrite pour la première fois en 1893 par Carbs Vincentiis. Mais, elle n'a été popularisée qu'en 1938 par Barkan. (7)

La trabéculotomie a été mise au point en 1960 par Allen, Burien et Smith, puis modifiée par Harms en 1966. (7,8)

En 1968, Cairns a inventé la trabéculectomie. Celle-ci a été appliquée au GC à partir de 1974 par Allan et Ridgeway et en 1975 par Goggé-jolly. (6)

Dale, Heuer et coll. ont introduit l'usage du 5-Fluorouracile (5-FU) en injection sous conjonctivale en 1984. La mitomycine C (MMC) a été utilisée en application per-opératoire depuis 1983 par Chen dans la chirurgie des glaucomes réfractaires. (9,10)

Les systèmes de drainage ont été introduits en 1983, et utilisés dans le traitement du GC dès 1986. (10)

Les ultrasons ont été utilisés à titre thérapeutique depuis 1982 aux Etats-Unis, et depuis 1987 en France. (10)

La sclérectomie profonde a été décrite par Fiodorov et Kozlov au cours des années 80. (11)



# EPIDEMIOLOGIE

Le glaucome congénital primitif est une maladie rare. Son incidence varie géographiquement entre 1/5000 à 1/22000 en occident, 1/2500 au Moyen-Orient et 1/1250 au Gitans en Slovaquie, où les mariages consanguins sont fréquents. (12)

Il est estimé qu'un ophtalmologiste voit un cas de GC chaque an au Royaume-Uni. (12,13)

Au Maroc, on a enregistré à :

- Rabat (2) : environ 1 cas / mois.
- Casablanca (14) : 1,25 cas / mois.

Le glaucome congénital représente 46% de l'ensemble des glaucomes de l'enfant, soit 5,7% de l'ensemble des glaucomateux. (15)

Malgré leur rareté, le GC représente 18 % des causes de cécité chez l'enfant à travers le monde. (12,13,15)

On estime que 300.000 individus sont touchés par cette maladie dans le monde, dont les deux tiers sont aveugles. (13)

Selon l'OMS, la cataracte congénitale et le GC sont les principales causes d'handicap visuel chez l'enfant (30 à 60 %). (16,17)

L'âge moyen au moment du diagnostic varie selon les pays :

- Chine : 2 mois. (15)
- France : 3,8 mois. (6)
- Espagne : 2,3 mois. (18)
- Maroc : 14 mois. (2)

L'atteinte est bilatérale dans 65 à 80 % des cas selon les pays, mais rarement symétrique. (19,20)

Les garçons sont touchés dans 60 % des cas, surtout dans les cas sporadiques.  
(12,19)

# EMBRYOLOGIE

La démonstration du rôle des cellules des crêtes neurales prosencéphaliques dans la formation de l'œil, et plus particulièrement de son SA, constitue un apport essentiel dans la compréhension du GC.

En effet, ces cellules participent non seulement à la genèse d'autres structures oculaires (sclérotique, choroïde, muscle ciliaire, tissu conjonctif de la musculature oculomotrice, squelette ostéomembraneux orbitaire) mais aussi à l'induction des arcs branchiaux d'origine ectodermique (bourgeons maxillaires et mandibulaires, structures branchiales des 2<sup>e</sup>, 3<sup>e</sup>, 4<sup>e</sup> arcs viscéraux). (21)

Ce schéma embryologique permet de mieux comprendre la survenue de syndromes malformatifs appelés neurocristopathies oculaires, associant des désordres systémiques étagés, aux anomalies de la chambre antérieure.

A la fin de la 2<sup>ème</sup> semaine, l'embryon est formé de 3 couches :

- l'ectoblaste : futur ectoderme avec la plaque neurale.
- le mésoblaste : futur mésoderme.
- l'endoblaste : futur endoderme.

Durant la 3<sup>ème</sup> semaine, l'ectoblaste dans sa partie crâniale, s'épaissit en plaque neurale qui se creuse en gouttière neurale, limitée latéralement par les crêtes neurales. Les bords de la gouttière neurale se rejoignent pour fusionner et former le tube neural (figure 1).

Les crêtes neurales se séparent du tube neural et forment un double cordon cellulaire situé de part et d'autre et tout le long du bord supéro-externe du tube neural, celui-ci s'étant refermé.

Dès la fin de la 3<sup>ème</sup> semaine, la première ébauche oculaire apparaît : elle est représentée, avant la fermeture de la gouttière neurale, par deux dépressions symétriques : les gouttières optiques (figure 2).

Lors de la fermeture de la gouttière neurale, ces fossettes optiques vont se transformer en vésicules optiques primaires, véritables évaginations du tube neural, unies au tube neural, par le pédicule optique (figure 3).

Au début de la 5<sup>ème</sup> semaine, la vésicule optique primaire devient en s'invaginant sur elle-même, la vésicule optique secondaire ou cupule optique (figure 4). Cette cupule est formée de 2 couches cellulaires :

- la couche externe restera unicellulaire et donnera naissance à l'épithélium pigmentaire.
- la couche interne au contraire, verra ses cellules se multiplier, et deviendra la rétine.

Ultérieurement, le bord antérieur de la cupule se développera et contribuera à former le corps ciliaire et l'iris. Parallèlement, à partir de l'ectoblaste de surface et en regard de la vésicule optique secondaire, un épaissement ectoblastique donne la placode cristallienne qui s'invagine puis s'isole en vésicule cristallienne (figure 5 et 6).

L'ébauche oculaire est à ce stade, purement ectodermique. Les bords de la cupule donneront lieu à la formation du feuillet postérieur de l'iris (l'épithélium pigmenté) ainsi qu'aux muscles sphincter et dilatateur de la pupille (figure 7).

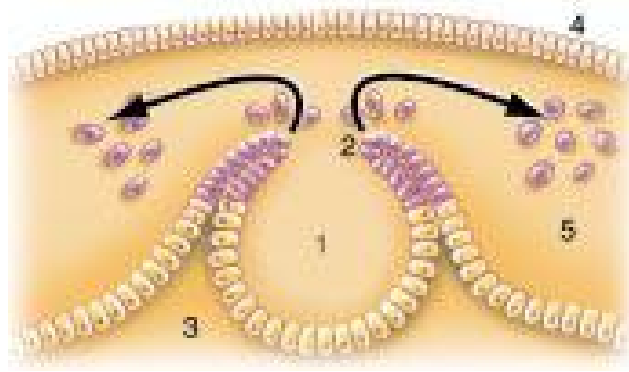


Figure 1 : Embryon à la troisième semaine :  
Gouttière neurale; 2. Crête neurale ; 3. Neuroblaste; 4. Épiblaste; 5. Mésoblaste. (22)

Gouttières optiques

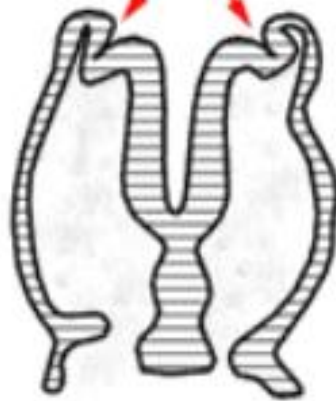


Figure 2 : Coupe du cerveau  
Embryon de 4 semaines. (2)

Vésicules optiques

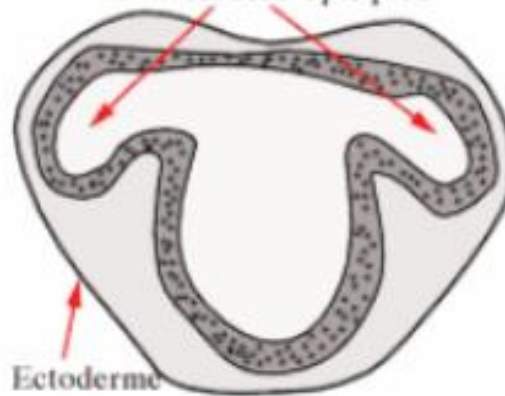


Figure 3 : Coupe du cerveau  
Embryon de 4 millimètres. (2)

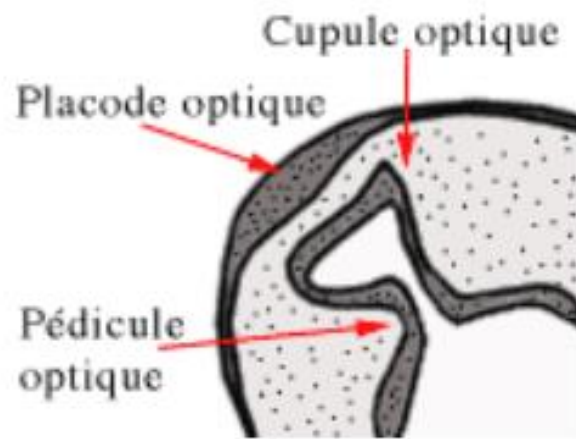


Figure 4 : Coupe du cerveau  
Embryon de 5 semaines. (2)

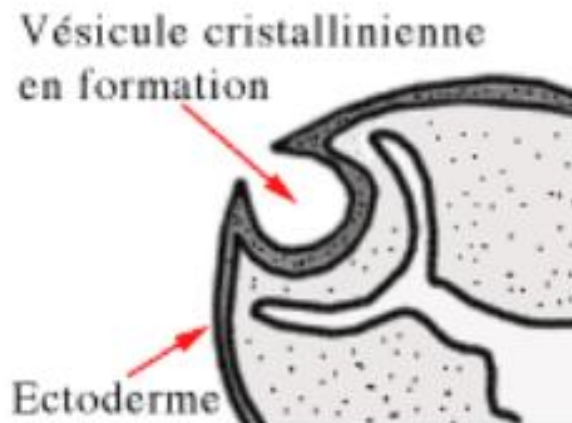


Figure 5 : Coupe du cerveau  
Vésicule cristallinienne en formation. (2)

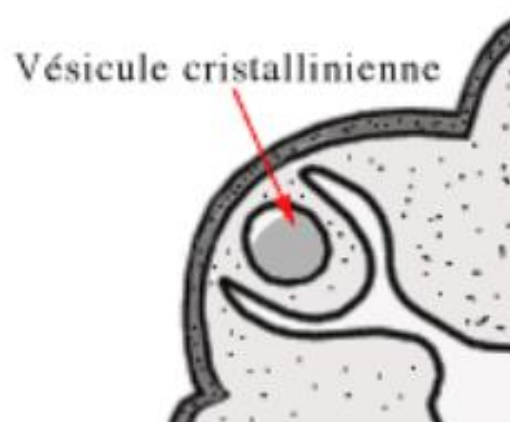


Figure 6 : Coupe du cerveau  
Formation de la vésicule cristallinienne. (2)

Les cellules de la crête neurale mésencéphalique, caractérisées par leurs capacités de migration et de différenciation très variées, viennent coloniser en 3 vagues successives, le mésenchyme primaire situé entre la vésicule cristallienne et l'ectoblaste de surface dès la 8<sup>ème</sup> semaine de vie embryonnaire :

- la première vague contribue à la formation de l'endothélium cornéen et du trabéculum.
- Les cellules ecto-mésenchymateuses de la seconde vague forment le stroma cornéen.
- Les cellules de la 3<sup>ème</sup> vague forment l'iris antérieur.

Excepté l'épithélium cornéen (d'origine ectoblastique) et l'épithélium pigmenté de l'iris (d'origine neurectoblastique), les constituants de la chambre antérieure dérivent des cellules de la crête neurale céphalique. Ils forment une couche ecto-mésenchymateuse continue depuis l'endothélium cornéen jusqu'à la face antérieure de l'iris, en passant par le trabéculum. Le canal de Schlemm apparaît dès le 3<sup>ème</sup> mois. (21)

Au 5<sup>ème</sup> mois de gestation, le tissu ecto-mésenchymateux de l'angle s'individualise en 2 parties :

- l'une, externe, correspond au trabéculum scléral sous forme de longues cellules parallèles.
- L'autre, interne de densité cellulaire plus lâche, constitue le trabéculum uvéal primitif.

Plusieurs théories tentent d'expliquer sa formation : (6)

- Théorie de la résorption : L'angle se formerait par résorption progressive du tissu mésodermique.

- Théorie du clivage : L'angle serait formé par un clivage entre les deux couches du tissu mésodermique. L'apparition de cette fente au sein de ce tissu serait due à la croissance inégale des éléments du SA (croissance relativement rapide de la cornée par rapport aux autres structures). L'absence de clivage expliquerait certains glaucomes congénitaux.
- Autres théories :
  - La théorie de Worst présume que c'est le changement d'orientation du muscle ciliaire qui provoquerait l'ouverture de l'angle mésodermique.
  - Enfin, il existe une théorie de raréfaction progressive avec formation d'espaces confluent au sein du trabéculum uvéal très spongieux.

Ainsi, l'angle est donc formé, mais on l'imagine facilement encore peu perméable car l'iris, dont l'insertion se trouve très antérieure sur le trabéculum primaire, est tapissé par la couche des cellules endothéliales cornéennes et la région trabéculaire reste peu développée, l'angle étant comblé par du tissu uvéal.

Par ailleurs, l'épithélium ciliaire bi-stratifié sécrète l'humeur aqueuse, la fente colobomique est déjà fermée depuis la 5<sup>ème</sup> semaine et la sclère fœtale, plus riche en fibres élastiques que collagènes, s'avère particulièrement extensible.

Tous les facteurs sont donc réunis pour assurer la croissance du globe sous l'effet de la PIO. En pathologie, on serait tenté de penser que le GC constitue « l'hydrocéphalie de l'œil ». (3)

L'insertion de l'iris est alors très antérieure sur le trabéculum primaire. Ainsi, il existe un plan de clivage naturel entre le trabéculum scléral et le trabéculum uvéal que l'on retrouve en chirurgie dans la pratique de la trabéculectomie externe.



Vers le 6<sup>ème</sup> mois, la formation de l'angle caméculaire résulte d'un accroissement excessif des cellules de l'ecto-mésenchyme avec formation d'un lacis d'espaces anastomosés en un réseau complexe qui vient s'ouvrir dans la chambre antérieure.

Au cours des 3 derniers mois de gestation, se produisent des événements très importants (figure 8) :

- La disparition progressive de la couche endothéliale irienne à partir du bord pupillaire de l'iris.
- La formation de l'éperon scléral où s'insèrent les fibres longitudinales du muscle ciliaire.
- Le recul de l'insertion irienne au niveau de l'éperon scléral.
- La formation du canal de Schlemm (d'abord situé au sein du trabéculum scléral) et de la ligne de Schwalbe avec développement du trabéculum. (21)

Comme pour d'autres structures oculaires, en particulier la macula, la maturation de l'angle ne s'achève que pendant la première année de vie. Il acquiert sa configuration normale avec une insertion irienne en arrière de l'éperon scléral, un trabéculum et un canal de Schlemm bien développés, et l'apparition des fibres circulaires du muscle ciliaire. (3)

Cette notion capitale rend compte des cas de GC spontanément résolutifs et de l'évolution post-opératoire habituellement favorable de ceux qui ont pu passer le cap d'une année. (3)

Les crêtes neurales participent aussi à la formation des structures vasculaires et conjonctivales de l'œil : sclère, choroïde, muscle ciliaire, tissu conjonctif de la musculature oculomotrice. (6)

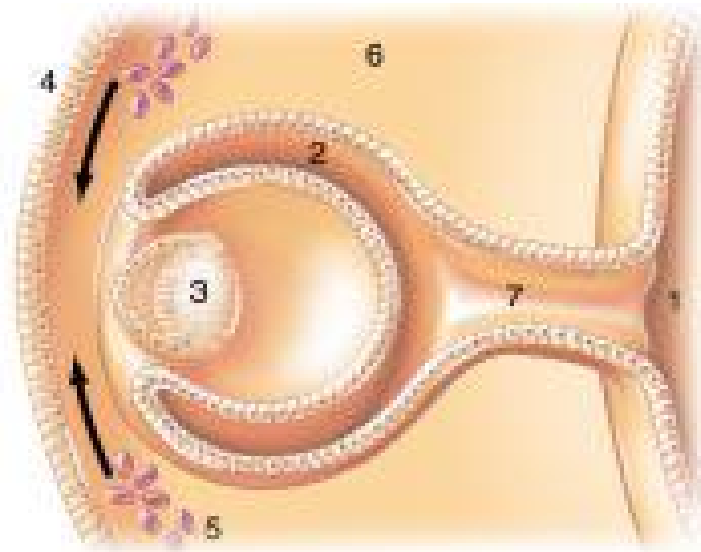


Figure 7 : Embryon à la 7<sup>ème</sup> semaine, coupe au niveau du diencéphale (22) :  
 1. Diencéphale ; 2. Vésicule optique ; 3. Cristallin ; 4. Épiblaste ;  
 5. Cellules issues de la crête neurale ; 6. Mésenchyme ; 7. Tube neural.

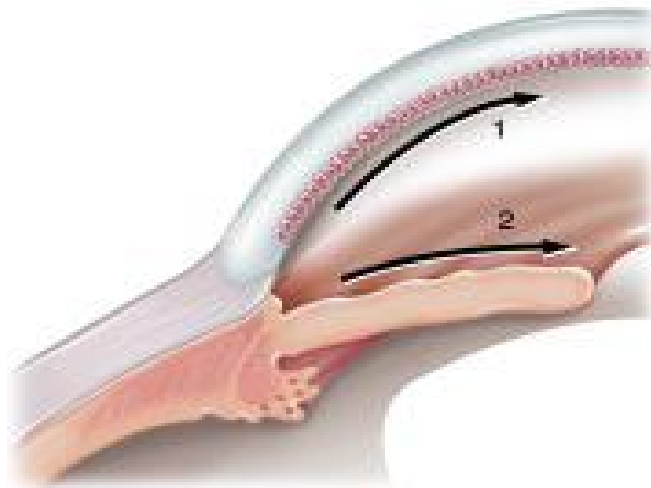


Figure 8 : Embryon au septième mois. (22)  
 1. Retrait des cellules endothéliales ; 2. Recul de la racine de l'iris.

# RAPPEL ANATOMIQUE

Un rappel anatomique de différentes structures anatomiques constituant le globe oculaire est nécessaire pour la compréhension de la pathogénie du GC et de son traitement.

## I. La cornée : (23)

C'est une membrane fibreuse enchâssée dans l'ouverture antérieure de la sclérotique. C'est une enveloppe à la fois résistante, transparente et avasculaire, de forme ovoïde à grand axe horizontal.

Le diamètre moyen est de 11,5 mm avec un diamètre horizontal (11,7 mm) supérieur au diamètre vertical (10,6 mm) au niveau de la face postérieure.

Il est variable suivant les individus, le sexe (plus petit chez la femme), l'âge (le diamètre définitif étant atteint aux environs de 6 ans).

L'épaisseur cornéenne est de 1 mm en périphérie et de 0,5 mm au centre.

La cornée est un exemple de lentille sphérocyindrique, et l'élément réfractif le plus important de tout le système oculaire humain, avec une puissance dioptrique moyenne de + 43,5D déterminant à elle seule les deux tiers du pouvoir réfractif de l'œil en l'absence d'accommodation.

La cornée est constituée de 5 couches (figure 9), d'avant en arrière :

### 1. l'épithélium cornéen :

C'est un épithélium pavimenteux stratifié. Il comporte 5 à 7 assises de cellules dans sa partie centrale et huit à dix à sa partie périphérique. Son épaisseur représente 10 % de l'épaisseur cornéenne totale.

Il est indissociable du film lacrymal avec lequel il partage ses fonctions optiques et métaboliques.

L'épithélium cornéen est constitué de cellules épithéliales réparties en trois couches : superficielles, intermédiaires et basales, ces dernières reposant sur une membrane basale (figure 10).

## 2. Membrane de Bowman :

C'est une couche acellulaire synthétisée par les cellules basales de l'épithélium pendant la vie embryonnaire. Elle est composée de fibres de collagène réparties dans la substance fondamentale (figure 9).

## 3. Stroma :

Le stroma constitue à peu près 90 % de l'épaisseur totale de la cornée humaine. Il est composé presque entièrement d'une substance extracellulaire parsemée de quelques éléments cellulaires. La matrice extracellulaire consiste essentiellement en lamelles de collagène dont l'organisation spatiale est spécifique au stroma cornéen (figure 11).

Les lamelles de collagène sont empilées les unes sur les autres et présentent une orientation hautement organisée. Elles ont un double rôle :

- Assurer la transparence de la cornée.
- Assurer la résistance mécanique à la pression intra-oculaire.

## 4. Membrane de Descemet :

C'est une membrane résistante, amorphe et élastique. Il s'agit de la membrane basale de l'endothélium cornéen qu'elle sépare du stroma. L'épaisseur de cette tunique augmente avec l'âge et dans certains processus pathologiques.

Cette membrane est remarquablement résistante à l'action des enzymes protéolytiques et reste souvent intacte après que l'épithélium et le stroma aient été détruits.

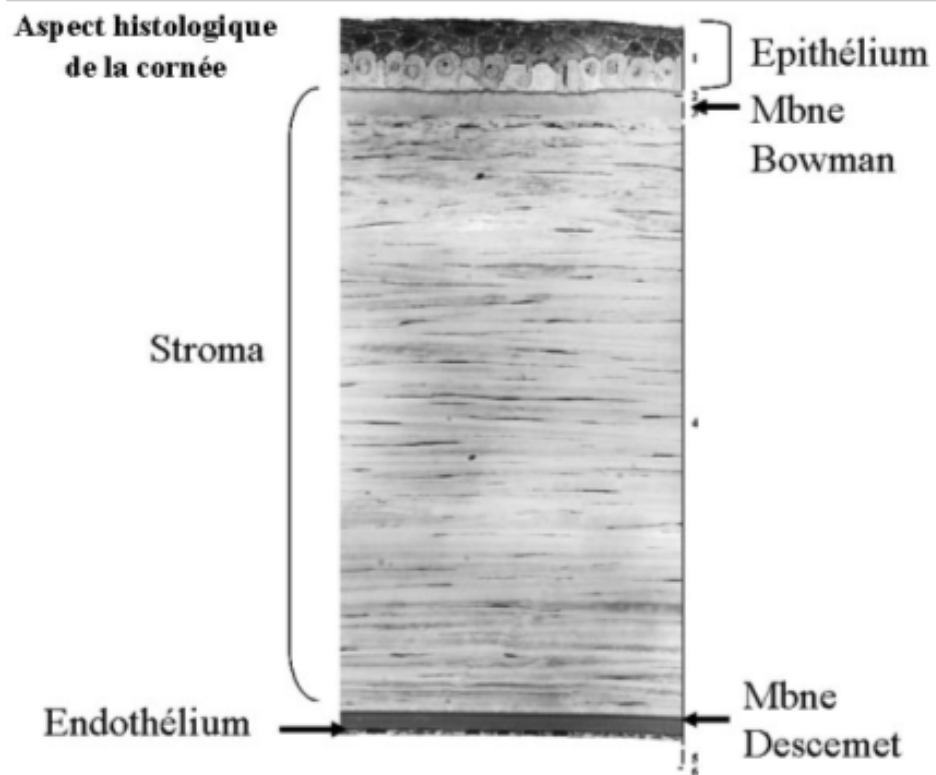


Figure 9 : Couches Histologiques de la cornée. (24)

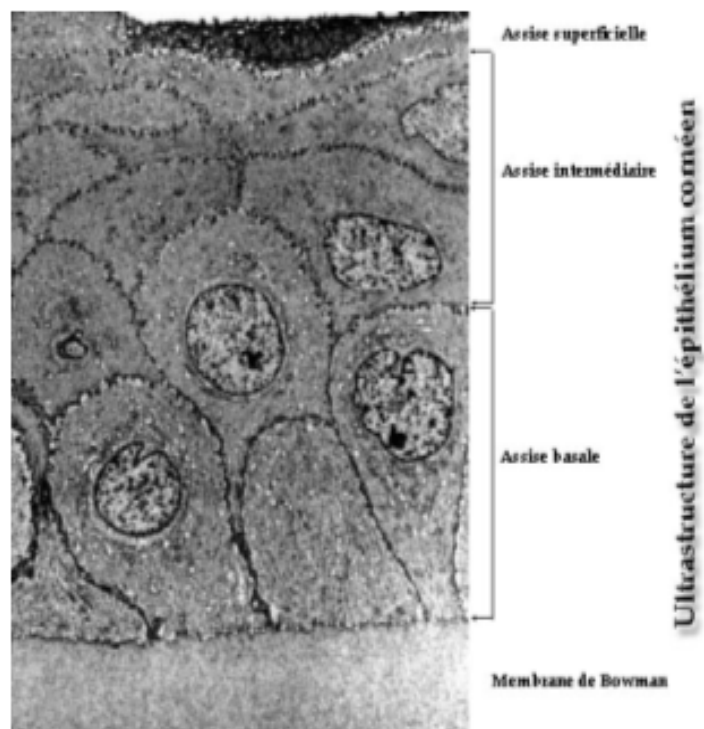


Figure 10 : Épithélium cornéen. (24)

## 5. Endothélium :

C'est la couche la plus postérieure de la cornée, directement en contact avec l'humeur aqueuse et dont les cellules assurent un triple rôle de synthèse, de barrière interne et de transport actif indispensable aux propriétés de déturgescence cornéenne. C'est une couche unicellulaire et régulière (figure 12).

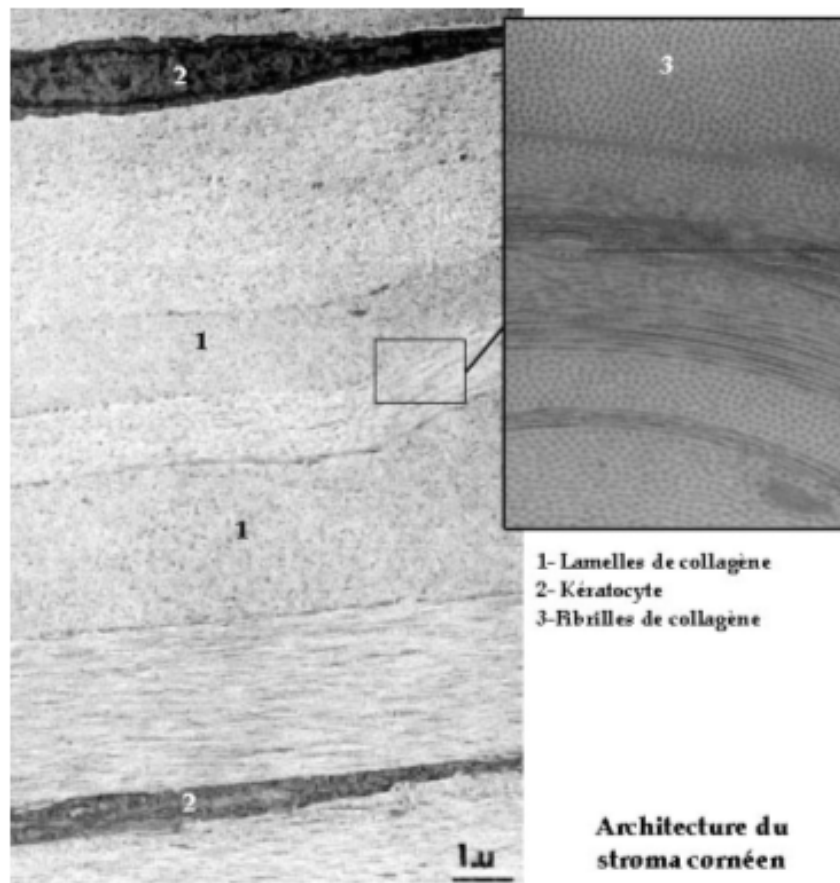


Figure 11 : Architecture du stroma cornéen. (24)

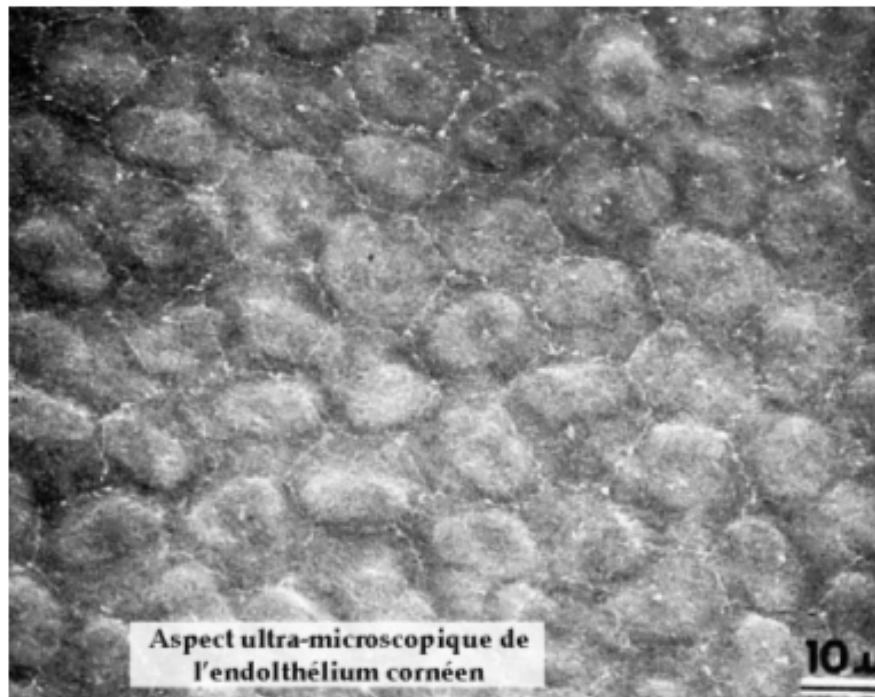


Figure 12 : Endothélium cornéen. (24)

## II. L'angle irido-cornéen (AIC): (25)

### 1. introduction :

L'AIC est issu de la réunion de quatre structures oculaires indissociables : la cornée et la sclère en avant, l'iris et le corps ciliaire en arrière. Cette association anatomique lui confère son importance physiopathologique, en particulier :

- Son rôle dans l'excrétion de l'humeur aqueuse (HA).
- Ses variantes anatomiques, physiologiques ou pathologiques.
- La relative facilitée de l'abord chirurgical.
- Les possibilités d'examen direct par gonioscopie et d'abord thérapeutique non sanglant.

### 2. anatomie macroscopique :

L'AIC est constitué de deux parois et d'un sommet :

- La paroi antéro-externe, qui correspond à la jonction cornéo-sclérale ;
- La paroi postéro-interne, qui correspond à la racine de l'iris ;
- Le sommet de l'angle : le muscle ciliaire.

#### a. Sommet de l'angle :

Il correspond en grande partie au muscle ciliaire. Triangulaire en coupe, il s'appuie sur la face postérieure de la sclère en arrière de l'éperon scléral auquel il est fermement lié et forme en avant la bande ciliaire en rejoignant la racine de l'iris qui le sépare de la chambre antérieure.

Il est principalement constitué de trois chefs musculaires, qui divergent en arrière à partir de l'éperon scléral. Il constitue une voie accessoire d'élimination de l'HA, fondamentale en thérapeutique.



b. Paroi postéro-interne :

C'est l'insertion de la racine de l'iris sur le corps ciliaire. Elle est la partie la plus fine, la moins pigmentée du rideau irien, et la plus fragile. Immédiatement en avant de la racine irienne se trouve la bande ciliaire, partie gonioscopiquement visible du muscle ciliaire.

Situé en regard de l'anneau de Schwalbe, il permet d'apprécier le degré d'ouverture de l'angle.

c. Paroi antéro-externe :

C'est le versant interne de la jonction cornéo-sclérale (Figure 13,14 et 15).

On distingue, d'avant en arrière, le versant cornéen et le versant scléral.

○ Versant cornéen :

Il correspond en majeure partie à l'anneau de Schwalbe qui forme la limite la plus antérieure de l'angle. Recouvert par l'endothélium cornéen en avant et trabéculaire en arrière, il se présente sous la forme d'un bourrelet translucide, parfois pigmenté et fait saillie dans la chambre antérieure.

○ Versant scléral :

Il est composé de deux lignes annulaires en relief, le septum scléral en avant et l'éperon scléral en arrière, séparés par une dépression, la gouttière sclérale.

La gouttière sclérale est une dépression annulaire, triangulaire à la coupe, creusée dans la sclère, contenant le canal de Schlemm, tapissée par le trabéculum cornéo-scléral et uvéal (figure 13).

L'éperon scléral est une bande annulaire de condensation des fibres sclérales à orientation circulaire, de couleur blanc nacré, de section triangulaire. Sur le versant antérieur vient s'insérer le trabéculum cornéo-scléral, sur le versant postérieur les fibres longitudinales du muscle ciliaire. Son sommet est recouvert par le trabéculum scléral (figure 13).

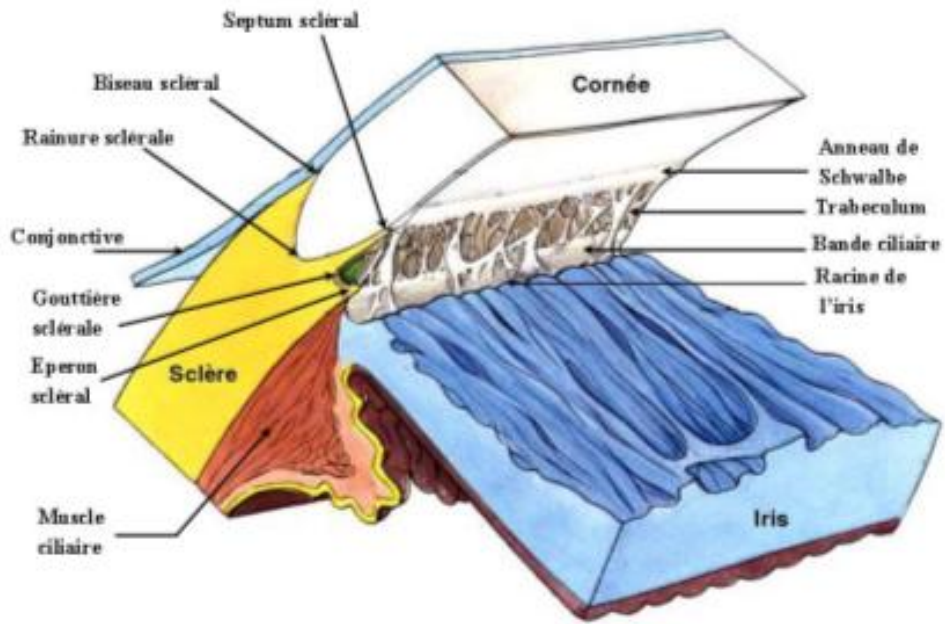


Figure 13 : Structure de l'angle irido-cornéen. (26)

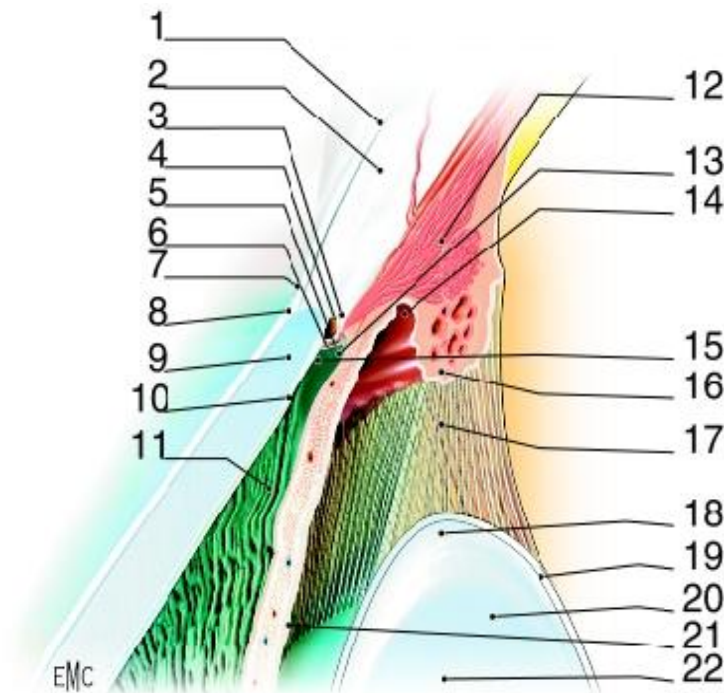


Figure 14 : Coupe sagittale de l'angle irido-cornéen. (25)

1. Conjonctive ; 2. Sclère ; 3. Éperon scléral ; 4. Canal de Schlemm ; 5. Trabéculum uvéal ;
6. Trabéculum cribriforme et scléral ; 7. Limbe ; 8. Épithélium cornéen ; 9. Stroma cornéen ;
10. Endothélium cornéen et membrane de Descemet ; 11. Chambre antérieure ; 12. Muscle ciliaire ;
13. Trabécules iriens ; 14. Chambre postérieure ; 15. Anneau de Schwalbe ; 16. Procès ciliaires ;
17. Fibres zonulaires ; 18. Équateur du cristallin ; 19. Capsule cristallinienne ; 20. Cristallin ;
21. Feuillet postérieur de l'iris ; 22. Iris

#### d. Trabéculum :

Il s'agit d'une bande triangulaire, à sommet antérieur, prolongeant l'endothélio-Descemet cornéen, parallèle au limbe scléro-cornéen, qui tapisse l'AIC sur la totalité de sa circonférence (figure 15).

C'est un tissu conjonctif lacunaire, composé d'un empilement de lamelles entourées de cellules endothéliales, réalisant grosso modo une grille pluristratifiée située en avant du mur interne du canal de Schlemm. Elles forment des espaces inter-trabéculaires de plus en plus minces en approchant de la lumière canalaire.

En gonioscopie, le trabéculum est de couleur blanc grisâtre, parfois finement pigmenté en regard du canal de Schlemm, d'épaisseur variable, maximale en avant de l'éperon scléral.

#### e. Canal de Schlemm :

Le canal de Schlemm, annulaire, se situe dans la gouttière sclérale, limité en avant par le septum scléral, en arrière par le trabéculum scléral, en périphérie par l'éperon scléral. Il est rempli physiologiquement d'HA (figure 15).

Le versant externe du canal voit s'implanter les canaux collecteurs externes efférents. Le versant interne ou mur interne est en contact étroit avec le trabéculum.

### 3. Anatomie microscopique :

#### a) Limbe scléro-cornéen :

##### ○ Limbe chirurgical :

Il s'agit d'une zone grise bleutée, située environ 0,5 mm en arrière de la limite antérieure du limbe anatomique. Elle se projette légèrement en avant du canal de Schlemm. Aisément clivable, elle représente une des voies d'abord principales pour la chirurgie de l'angle (figure 16).

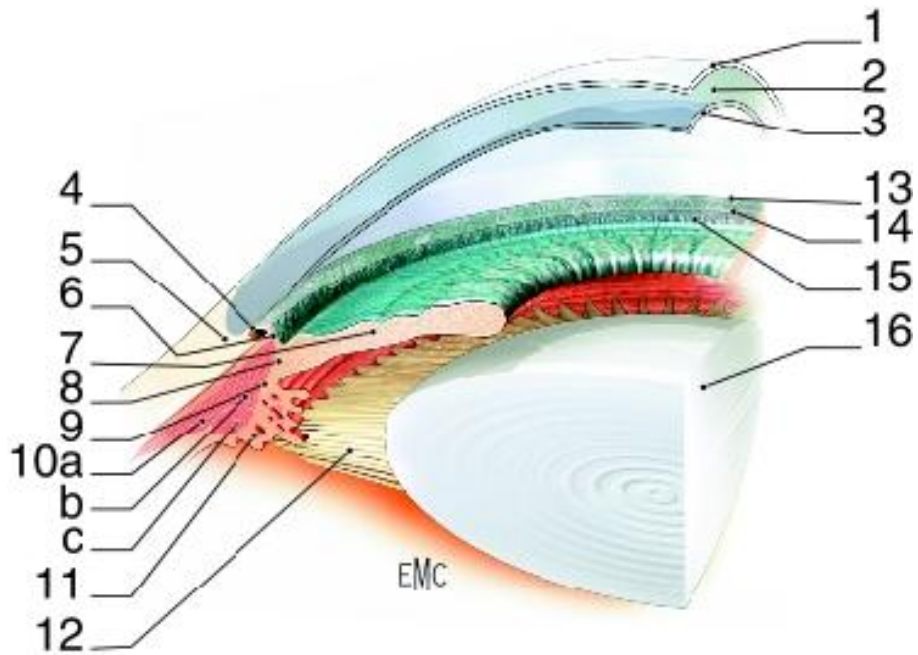


Figure 15 : Vue endoculaire schématisique de l'angle irido-cornéen. (25)

- 1. Épithélium cornéen ; 2. Stroma cornéen ; 3. Endothélio-Desemet ; 4. Canal de Schlemm ;
- 5. Sclère ; 6. Trabéculum ; 7. Iris ; 8. Racine de l'iris ; 9. Corps ciliaire ; 10. Muscle ciliaire :
- a. faisceau longitudinal ; b. faisceau circulaire ; c. Faisceau radiaire ; 11. Procès ciliaires ;
- 12. Fibres zonulaires ; 13. Anneau de Schwalbe ; 14. Éperon scléral ; 15. Bande ciliaire ;
- 16. cristallin.

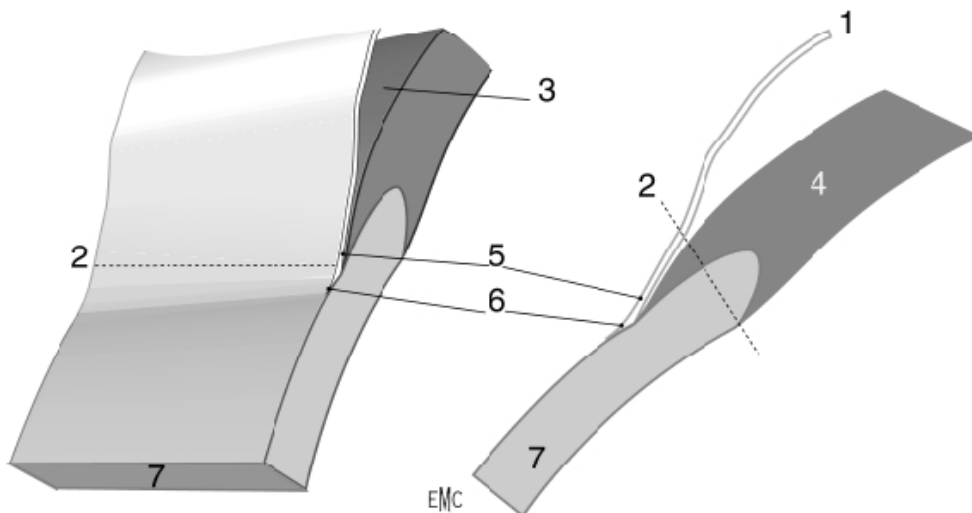


Figure 16 : Anatomie chirurgicale de l'AIC : principaux repères. (25)

- 1. Conjonctive ; 2. Limbe chirurgical ; 3. Espace épiscléral ; 4. Sclère ;
- 5. Conjonctif dense adhérent ; 6. Limbe anatomique ; 7. Cornée.

D'une longueur de 36 à 40 mm, circulaire, parallèle au limbe, son diamètre est variable selon la PIO. Il est triangulaire à la coupe, arrondi en arrière, effilé vers l'avant, à lumière unique, parfois multiple, non uniforme, avec des varicosités et des refends.

○ Limbe histologique :

En coupe, la cornée convexe vient s'enfoncer dans la rainure ou gouttière sclérale. On peut distinguer, de l'extérieur vers l'intérieur, le biseau scléral et plus en profondeur le septum scléral, renforcé en arrière par l'éperon scléral.

On distingue, d'avant en arrière, les structures suivantes :

- Épithélium limbique.
- Tissu sous-épithélial conjonctif.
- Couche cornéo-sclérale profonde.

b) Trabéculum :

L'analyse histologique décrit quatre constituants du trabéculum (figure 17) :

- Trabéculum cribriorme (juxtacanaliculaire) : C'est la partie la plus externe du trabéculum, dernier obstacle trabéculaire à l'écoulement de l'HA, situé entre le mur interne du canal de Schlemm et le trabéculum cornéo-scléral.
- Trabéculum cornéo-scléral : Il est formé de feuillets conjonctifs superposés et perforés, orientés parallèlement au limbe et à disposition circulaire.
- Trabéculum uvéal : Histologiquement semblable au trabéculum cornéo-scléral, il est formé de piliers entrecroisés, constitués de fibres collagènes centrales parallèles à son grand axe.
- Procès iriens ou trabécules iriens : Ce sont des ponts de tissu mésodermique tendus depuis l'iris et le corps ciliaire jusqu'à l'éperon scléral.

c) Canal de Schlemm :

Sa structure est de type vasculaire, mais la composante endothéliale est variable selon le versant considéré.

Les noyaux sont de grande taille, saillants dans la lumière canalaire. Le cytoplasme est riche en micro-organites, témoins d'une forte activité cellulaire.

4. Innervation du limbe :

Elle est assurée par les nerfs ciliaires longs postérieurs.

En superficie, ils forment au limbe un plexus péri-cornéen, d'où naissent des rameaux sensitifs limbiques et les nerfs intra-cornéens par l'intermédiaire des 16 troncs nerveux principaux.

En profondeur, le plexus nerveux ciliaire, dans la couche supra-ciliaire de la pars plana, innerve la région de l'AIC. Il comporte des fibres motrices, vasomotrices, sensibles et proprioceptives.

Les fibres nerveuses myélinisées et amyéliniques se retrouvent dans toute la zone angulaire, jusqu'au trabéculum et dans le muscle ciliaire, et jouent un rôle dans l'excrétion de l'HA.

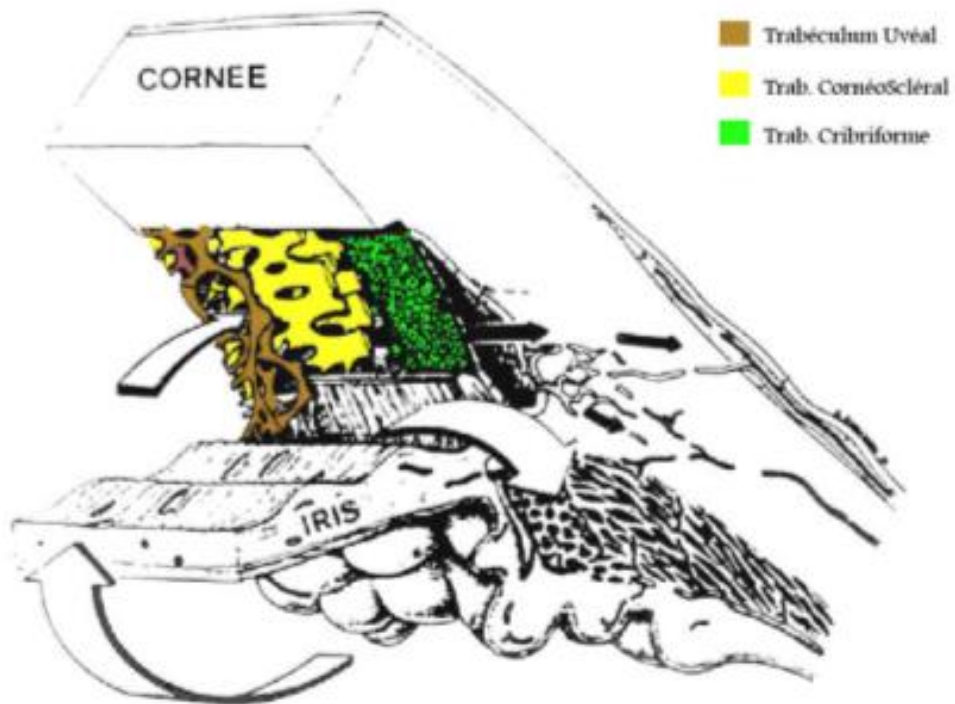


Schéma montrant les différentes parties du trabéculum

Figure 17 : Schéma montrant les différentes parties du trabéculum. (26)

## II. La papille optique : (27)

### 1. Introduction :

La papille ou tête du nerf optique est la portion intra-oculaire de celui-ci. Elle est le lieu de convergence des fibres amyéliniques, axones des cellules ganglionnaires de la rétine qui se regroupent en faisceaux pour former un tronc nerveux unique.

### 2. Anatomie macroscopique :

C'est un disque blanc rosé, légèrement saillant par rapport au plan rétinien. Elle est légèrement ovalaire à grand axe vertical. Son diamètre est de 1,5 mm. Elle est située à 3,5 mm en dedans et 1 mm au dessus du pôle postérieur de l'œil.

La papille est plus petite chez l'hypermétrope, et plus large chez les myopes.

On distingue 2 parties :

- Excavation papillaire :

C'est la portion centrale de la tête du nerf optique dépourvue de toute fibre axonale. Elle est centrale ou décalée sur le côté temporal. Son diamètre vertical est plus petit que le diamètre horizontal.

- Anneau neuro-rétinien :

Entre le bord papillaire et l'excavation se trouve une zone annulaire « l'anneau neuro-rétinien », qui livre passage aux fibres nerveuses.

Il existe une grande variabilité interindividuelle. L'organisation des fibres rétiniennes est bien systématisée.



### 3. Anatomie microscopique :

La tête du nerf optique comprend 3 parties (figure 18) :

– Portion pré-laminaire :

Située en avant de la lame criblée, limitée par la rétine et la choroïde, qui se terminent à distance de l'anneau scléral. Elle comporte les axones amyéliniques des cellules ganglionnaires rétiniennes, et les vaisseaux rétiniens centraux entourés d'un manchon astrocytaire.

– Portion intra-laminaire :

Il s'agit d'un tamis formé par environ 200 à 300 orifices irrégulières limités par les expansions des lamelles de collagènes et des fibres élastiques.

Elle comporte :

- Des axones non myélinisés entourés de névroglie.
- Des astrocytes.
- L'artère et la veine centrale de la rétine.

– Portion rétro-laminaire :

C'est le point de départ du nerf optique proprement dit en arrière de la lame criblée. A ce niveau, les gaines méningées séparent la sclère du nerf optique.

Elle est constituée :

- + Des fibres nerveuses myélinisées.
- + Des oligodendrocytes.
- + Des astrocytes.
- + Des septums du nerf optique.
- + Des vaisseaux centraux de la rétine.
- + Des méninges entourant le nerf optique.

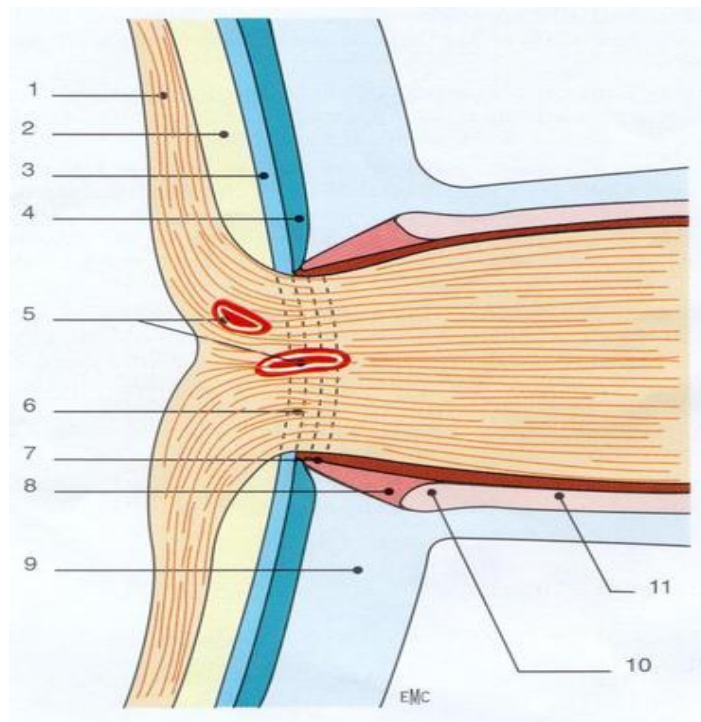


Figure 18 : Coupe de la papille et du canal scléral. (27)

1. Fibres optiques ; 2. Rétine ; 3. Épithélium pigmentaire ; 4. Choroïde ;  
 5. Coupe des vaisseaux ; 6. Lame criblée ; 7. Éperon scléral ; 8. Tissu d'Elchingen ;  
 9. Sclérotique ; 10. Cul-de-sac inter vaginal ; 11. Espace sous-arachnoïdien.

#### 4. Vascularisation de la tête du nerf optique :

La connaissance de la vascularisation de la tête du nerf optique est essentielle. Elle est cependant complexe et soumise elle aussi à de nombreuses variations interindividuelles (figure 19).

Selon Hayreh nous pouvons distinguer quatre régions (figure 20) :

- Couche des fibres rétiniennes :

Cette portion la plus superficielle de la tête du nerf optique est vascularisée presque exclusivement par les artéριοles rétiniennes. Enfin pour les yeux qui possèdent une artère cilio-rétinienne, la couche des fibres sous-jacentes est sous la dépendance de la circulation ciliaire courte postérieure.

- Portion prélaminaire :

Elle est vascularisée par des branches artérielles centripètes venant des artères choroïdiennes péri-papillaires issues des artères ciliaires courtes postérieures.

- Lame criblée :

C'est la région la plus richement vascularisée du nerf optique. Elle est irriguée par des branches centripètes issues directement des artères ciliaires courtes postérieures ou à partir du cercle artériel de Zinn-Haller.

- Portion rétrolaminaire :

Elle dépend du réseau artériel ciliaire court postérieur par l'intermédiaire des artères choroïdiennes péri-papillaires qui cheminent sous la gaine du nerf optique.

Le drainage veineux se fait par la veine centrale de la rétine, les veines choroïdiennes et les veines des gaines méningées.

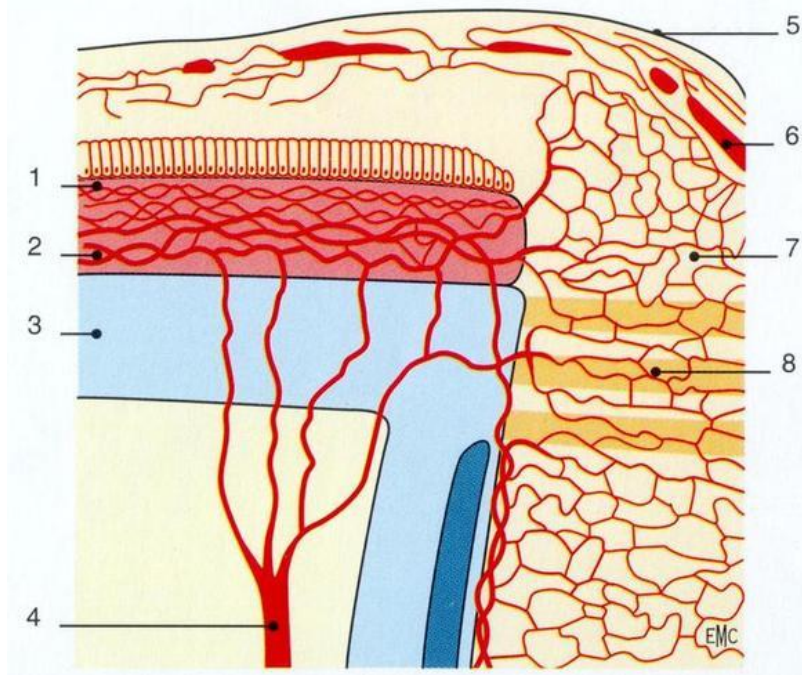


Figure 19 : Angioarchitecture de la tête du nerf optique. (27)

1. Rétine ; 2. Choroïde ; 3. Sclère ; 4. Artère ciliaire courte postérieure ;  
5. Couche des fibres rétinienne ; 6. Artères ; 7. Portion prélaminaire ; 8. Lame criblée.

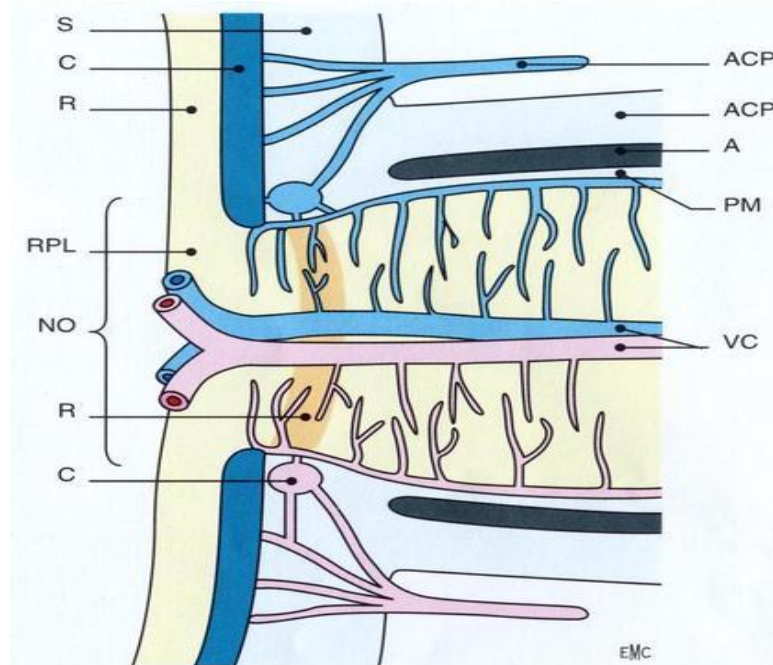


Figure 20: Vascularisation de la tête du nerf optique d'après Hayreh. (27)

- ACP : artère ciliaire postérieure ; DM : dure-mère ; A : arachnoïde ; PM : pie-mère ;  
VC : vaisseaux centraux de la rétine ; S : sclère ; C : choroïde ; R : rétine ;  
RPL : rayon prélaminaire ; NO : nerf optique ; LC : lame criblée ; CZH : cercle de Zinn-Haller.

# RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

L'humeur aqueuse (HA) est un liquide endo-oculaire limpide, sécrété par le corps ciliaire au niveau de la chambre postérieure, qui gagne la chambre antérieure par la pupille et la quitte par le filtre trabéculaire. Elle joue un double rôle :

- Elle participe au métabolisme du globe, apportant les éléments nutritifs et éliminant les déchets ; elle fait partie des liquides interstitiels.
- Elle est l'agent régulateur de la PIO, qui est nécessaire au maintien de la forme du globe.

L'HA est le déterminant le plus important de la PIO, qui résulte d'un équilibre dynamique entre les processus de formation de l'HA et ses possibilités d'élimination.

Cette pression, élevée par rapport aux pressions interstitielles des autres tissus, contribue à maintenir le globe oculaire en état de distension permanente, condition importante pour le bon fonctionnement du système optique oculaire.

## I. PHYSIOLOGIE DE L'HUMEUR AQUEUSE : (28,29)

### 1. Formation de l'humeur aqueuse :

#### a. Structures impliquées dans la formation de l'humeur aqueuse :

L'HA provient du sang, mais sa composition en est bien différente. Les deux liquides étant séparés par une barrière anatomique et fonctionnelle appelée barrière hémato-aqueuse (BHA).

Cette barrière est constituée de l'ensemble des structures uvéales qui séparent le sang des capillaires de l'HA des chambres antérieure et postérieure.

La formation de l'HA a lieu principalement au niveau des procès ciliaires.

b. Mécanismes en jeu pour la formation de l'humeur aqueuse :

Le mécanisme de sa formation est complexe. L'HA est constituée suite à une ultrafiltration plasmatique au niveau de la paroi des capillaires du corps ciliaire, puis s'enrichit de certaines substances par transport actif au niveau de l'épithélium ciliaire.

Les capillaires dans le stroma ciliaire sont fenêtrés, ce qui permet des échanges rapides des solutés entre le sang et le stroma ciliaire. Leur filtration dépend des forces s'exerçant de part et d'autre de la paroi capillaire.

Elle est donc directement liée à la pression hydrostatique du capillaire, la pression hydrostatique du tissu stromal, la pression osmotique du capillaire et la pression osmotique du tissu stromal, selon la loi de Starling :

$$F = C \times (P_{hc} - P_{ht}) + (P_{osmt} - P_{osmc})$$

F : Flux d'humeur aqueuse ; C : Constante ; P<sub>hc</sub> : Pression hydrostatique capillaire ;  
P<sub>ht</sub> : Pression hydrostatique tissulaire ; P<sub>osmt</sub> : Pression osmotique tissulaire ;  
P<sub>osmc</sub> : Pression osmotique capillaire.

Au niveau de l'épithélium ciliaire, plusieurs mécanismes vont permettre aux éléments sanguins, présents dans le stroma et les espaces intercellulaires, de traverser les membranes cellulaires, franchissant ainsi la BHA pour produire l'HA dans la chambre postérieure :

- Diffusion simple :

Elle concerne les petites molécules liposolubles non ou peu ionisées, et quelques substances hydrosolubles de faible poids moléculaire, capables de traverser facilement la partie lipidique de la membrane cellulaire, et qui vont se répartir de part et d'autre de cette membrane en fonction du gradient de concentration.

- Diffusion facilitée :

Certaines substances, comme le glucose, la plupart des acides aminés, l'acide ascorbique, traversent la membrane plasmique de façon beaucoup plus rapide que des substances de même famille, de poids moléculaire voisin mais de structure différente.

Pour ces substances, la vitesse de traversée de la membrane augmente avec leur concentration plasmatique jusqu'à un certain seuil au-delà duquel elle se stabilise, grâce à un transporteur membranaire de nature protéique.

- Ultrafiltration :

Elle permet la séparation de molécules biologiques en fonction de leur taille moléculaire, à travers des membranes sélectives contenant des pores dont le diamètre assure la sélection.

Elle nécessite une force pour amener les molécules à franchir le filtre. Cette force est fournie par le gradient de pression existant de part et d'autre du filtre.

L'ultrafiltration explique la pauvreté de l'HA en protéines de gros poids moléculaire retenues par le filtre dans les conditions normales.

- Sécrétion active :

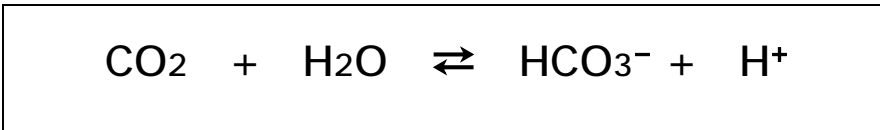
C'est le mécanisme le plus important dans la formation d'HA. C'est la capacité de transférer spécifiquement un élément d'un côté à l'autre de l'épithélium ciliaire grâce à des pompes énergie-dépendantes, contre un gradient de concentration électrochimique.

Cela concerne principalement le transport actif du sodium par une pompe à sodium contenue dans la paroi des cellules claires de l'épithélium ciliaire.

Les ions sodiums proviennent du stroma ciliaire à partir des capillaires fenêtrés, et traversent la lame basale des cellules pigmentées, puis gagnent les

espaces intercellulaires et pénètrent dans les cellules pigmentées. Ils sont arrêtés par la membrane plasmique des cellules non pigmentées et par les jonctions serrées liant ces mêmes cellules entre elles.

Un phénomène d'échange  $\text{Na}^+/\text{H}^+$  interviendrait alors aux pôles apicaux des cellules non pigmentées, la production d'ions  $\text{H}^+$  étant catalysée par l'anhydrase carbonique :



Un ion sodium pénétrerait dans la cellule non pigmentée en échange d'un ion  $\text{H}^+$ . La  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ -ATPase pompe les ions  $\text{Na}^+$  situés à l'intérieur des cellules non pigmentées et les rejette hors du pôle basal de ces cellules ; en même temps elle mobilise les ions  $\text{K}^+$  de l'HA et permet leur passage intracellulaire (figure 21).

En résumé :

- La composition de l'HA (99,6 % d'eau) rend compte du rôle primordial du passage trans-épithélial du sodium : ce phénomène actif crée un environnement hyperosmotique du côté camérulaire de la BHA responsable du flux d'eau vers la chambre postérieure, à l'origine de 85 % de la sécrétion d'HA.
- L'ultrafiltration et, davantage encore, les phénomènes de diffusion simple ou facilitée interviennent sur le plan quantitatif pour une faible part dans cette sécrétion, mais jouent un rôle important au niveau des constituants de l'HA.

c. Débit d'humeur aqueuse :

La sécrétion d'HA n'est pas constante sur le nyctémère. Elle dépend d'un rythme circadien avec une diminution du taux de sécrétion la nuit de l'ordre de 30%.



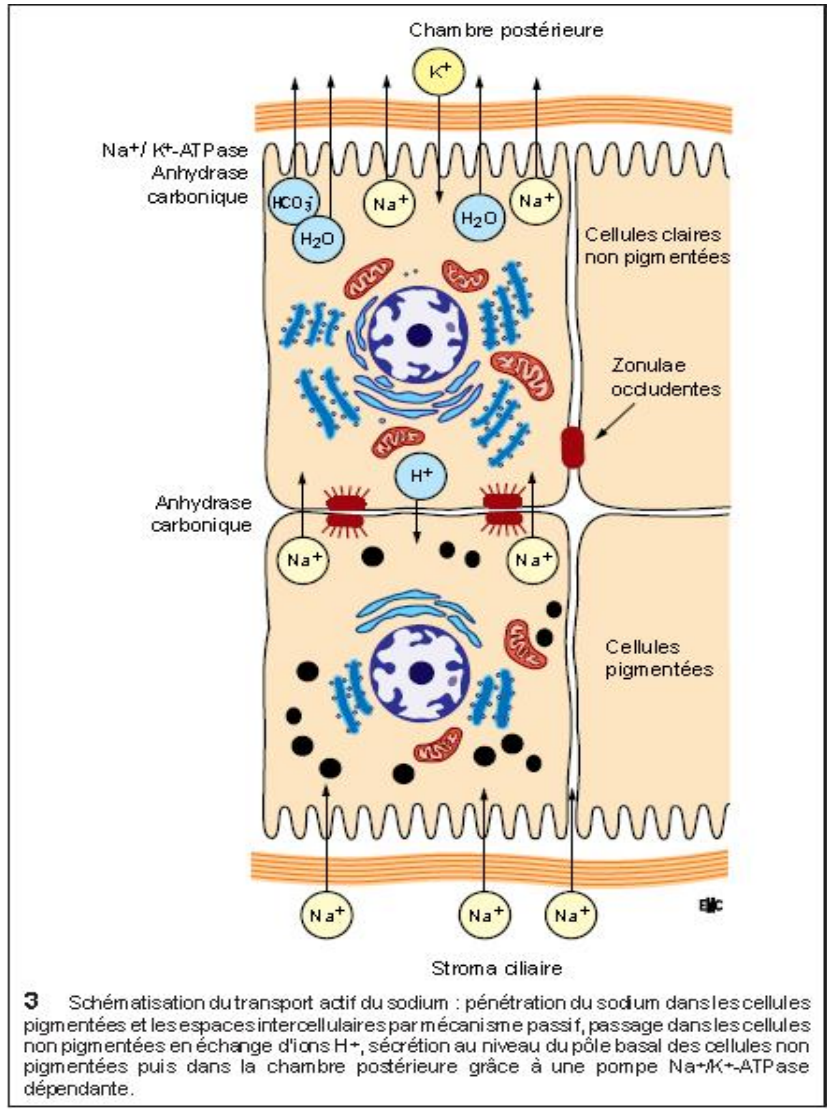


Figure 21 : Schéma montrant le transport actif du sodium. (28)

## 2. Excrétion de l'humeur aqueuse :

L'HA sort de la chambre antérieure au niveau de l'AIC. Cette évacuation s'effectue pour 90 % par la voie principale trabéculo-canaliculaire constituée par le trabéculum, le canal de Schlemm et ses vaisseaux efférents, et pour 10 % par les voies accessoires uvéo-sclérales.

Les échanges avec l'iris sont limités car la pression capillaire est trop élevée pour permettre une excrétion irienne.

Le trabéculum est un véritable filtre autonettoyant qui tapisse la paroi cornéo-ciliaire et le fond ciliaire de l'AIC.

Le canal de Schlemm joue le rôle d'un collecteur qui distribue l'HA aux veines épisclérales par des canalisations spécialisées, les veines aqueuses.

L'HA passe librement entre les faisceaux musculaires, gagne les espaces supra-ciliaires et supra-choroïdiens, puis traverse la sclère. L'HA est en partie réabsorbée par les vaisseaux sanguins orbitaires et en partie drainée via les vaisseaux lymphatiques de la conjonctive.

## II. PHYSIOLOGIE DE LA PRESSION INTRA-OCULAIRE : (28,29)

La PIO résulte de l'équilibre s'établissant entre le contenu du globe (cristallin, vitré, uvée et HA) et son contenant (coque cornéo-sclérale), et accessoirement les pressions exercées par les muscles qui s'insèrent sur cette paroi. Le rôle essentiel étant joué par l'HA.

### 1. Structures anatomiques impliquées dans la pression intraoculaire :

#### a. Contenu oculaire :

Le cristallin peut avoir une influence sur la PIO lorsque son volume ou sa texture se modifie (la cataracte intumescence par exemple).

Le vitré, qui représente les deux tiers du volume du globe, joue un rôle dans l'équilibre pressionnel.

L'HA reste le facteur déterminant essentiel de la PIO.

C'est l'équilibre entre sécrétion et élimination de l'HA qui détermine principalement la PIO.

#### b. Contenant oculaire :

La coque cornéo-sclérale est composée de fibres de collagène et de fibres élastiques, dont la capacité de distension est très faible chez l'adulte contrairement à l'enfant. La rigidité sclérale varie avec l'âge, mais également avec le statut réfractif du sujet.

## 2. Facteurs de variation de la pression intraoculaire :

- Variations innées: race, hérédité, sexe...
- Facteurs oculo-orbitaires : la myopie, clignement palpébral, accommodation et jeu pupillaire mouvements oculaires...
- Facteurs hémodynamiques: pulsations cardiaques, tension artérielle...
- Facteurs d'environnement : saisons, température ambiante et corporelle...
- Paramètres biologiques : osmolarité...
- Activité physique, ingestion d'eau, alcool, facteurs hormonaux...

La PIO présente un rythme nyctéméral avec une acrophase pendant la nuit et des valeurs plus basses dans la journée.

Les structures cérébrales permettant la régulation de la PIO comportent le noyau supra-chiasmatique qui contrôle l'activité du système nerveux autonome, sympathique et parasympathique.

Ces effecteurs permettent ainsi la régulation rythmique de la production (contrôle bêta adrénergique) et de l'excrétion (contrôle alpha 1-adrénergique et parasympathique, prostaglandines) de l'HA.

Plusieurs neuropeptides, dont le peptide intestinal actif et la substance P et le peptide natriurétique sont également impliqués dans la régulation de la PIO. Les variations circadiennes et leurs expression et/ou de leurs activités restent cependant inconnues. (2)

# PHYSIOPATHOLOGIE

## I. L'hypertonie oculaire :

La pression intra-oculaire (PIO) peut être assimilée à la loi de Poiseuille :

$$PIO = R \times F + P \text{ veines épisclérales}$$

F : Débit de l'HA ; R : Résistance à l'écoulement de l'HA ; P : Pression.

L'hypertonie oculaire résulte soit de :

- L'augmentation de la résistance par dysgénésie trabéculaire (ex : GC primitif ou isolé).
- L'augmentation du flux de l'HA (ex : GC secondaires).

## II. L'excavation papillaire :

Il existe plusieurs hypothèses qui expliquent le développement de l'excavation papillaire glaucomateuse :

1. La théorie mécanique : L'excavation papillaire est secondaire à une compression de la tête du nerf optique sous l'effet de l'hypertonie oculaire.
2. La théorie ischémique : Le gradient qui existe entre la pression des capillaires nourriciers de la papille et la PIO va se faire au détriment du capillaire, qui va s'écraser. D'où une insuffisance circulatoire des capillaires.
3. L'apoptose des cellules ganglionnaires : sous l'effet d'une stimulation excessive d'un neurotransmetteur excitateur appelé, le glutamate.

# HEREDITE ET GENETIQUE

Le caractère héréditaire des GC primitifs et secondaires, longtemps soupçonné, n'est plus à démontrer. (30)

Plusieurs auteurs ont considéré ce type de glaucome comme répondant à un mode de transmission récessif autosomique avec une pénétrance plus ou moins complète. Ceci est expliqué par la fréquence de la consanguinité dans certaines communautés (Moyen Orient, Gitans de Slovaquie). (30)

Par contre, d'autres auteurs l'ont considéré comme un exemple d'hérédité multifactorielle et polygénique. (30)

L'influence de facteurs environnementaux n'est pas exclue. Une liaison à un groupe HLA n'a pas pu être clairement établie. (30,31)

Bien que de nombreuses anomalies chromosomiques puissent s'accompagner de GC, deux localisations principales ont été identifiées comme régions candidates dans la forme isolée autosomique récessive du GC (30,31,32) :

- Locus GLC3A : C'est la première région candidate située sur le bras court du chromosome 2 en 2p21. Elle est découverte en 1995.
- Locus GLC3B : C'est la deuxième région candidate située sur le bras court du chromosome 1 en 1p36. Elle est identifiée en 1996.

Une troisième région candidate a été récemment repérée (locus GLC3C), mais elle n'a pas encore été confirmée. (30)

Un gène responsable a été identifié en 1997 par Stoilov dans la région candidate GLA3A : CYP1B1, qui code une protéine appartenant à la superfamille des

cytochromes : le cytochrome P450, une mono-oxygénase qui peut être impliquée dans le métabolisme de plusieurs substances, y compris des stéroïdes et des rétinoïdes.

Ce gène a été identifié par hybridation in situ comme s'exprimant dans le trabéculum, mais le mécanisme exact reste inconnu. Il semble que ce gène ait un rôle régulateur dans les structures d'évacuation de l'HA. (31)

Le gène CYP1B1 est composé de trois exons, dont deux sont capables à produire la protéine et un exon non codant. Les mutations qui causent le GC ont été trouvées dans les exons 2 et 3. (33)

Des mutations de CYP1B1 sont retrouvées dans 87 % des cas familiaux et 27 % des cas sporadiques, faisant de ce gène très certainement le gène majeur du GC primitif. (30,31)

Des mutations de CYP1B1 associées au GC primitif ont été identifiées dans des communautés ethniques multiples, avec des fréquences variables (tableau 1).

Tableau 1 : Les taux de mutation de CYP1B1 selon les pays.

Pays	Nombre de cas	Année	Taux de mutation
Brésil (33)	21	2004	14.2%
Japon (34)	66	2003	16.6%
Chine (35)	112	2008	17.2%
Iran (36)	32	2009	70%
Espagne (37)	38	2008	34.2%
Arabie Saoudite (38)	-	-	85%
Maroc (38)	32	2002	34%

Selon une étude japonaise, la mutation du gène CYP1B1 serait responsable d'une prédominance féminine et d'un début de maladie plus précoce. (34)

Depuis, plusieurs autres mutations ont été identifiées avec des prévalences variables selon les régions géographiques. Il y a dans certains cas une corrélation entre le génotype et le phénotype. (39,40)

La transmission du glaucome lié à l'anomalie et au syndrome d'Axenfeld-Rieger est dominante autosomique, avec une pénétrance complète et une expressivité extrêmement variable au sein d'une même famille.

Trois régions chromosomiques ont été localisées : RIEG 1 en 4q25, RIEG 2 en 13q14, et une dernière région située en 6p25. Des mutations de PAX 6 situé sur le bras court du chromosome 11 ont également été mises en évidence. (30,31)

La forme isolée de l'aniridie obéit à un mode de transmission dominant autosomique de pénétrance complète et d'expressivité variable. Elle est secondaire à une mutation de PAX 6 en 11p13. La forme associée au syndrome de WAGR est secondaire à une délétion du gène PAX 6 et WT 1 qui est un gène suppresseur de la tumeur.

La majorité des cas de syndrome de Peters est sporadique. Mais, la notion de consanguinité dans un certain nombre de familles laisse supposer une hérédité autosomique récessive. Quelques cas de transmission dominante ont également été décrits. (30,31)



# ETIOPATHOGENIE ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE

## I. ETIOPATHOGENIE :

Le développement normal est le résultat d'interactions complexes qui se font selon un timing extrêmement précis entre les différents composants embryologiques cellulaires et non cellulaires.

La genèse des glaucomes par anomalie de développement est liée à l'embryologie de l'AIC, de la chambre antérieure et essentiellement à celle du développement céphalique et cervico-thoracique. (5)

En se référant à l'embryologie normale de l'œil humain, le GC serait un arrêt de développement. La théorie du défaut de résorption de tissu mésodermique dans l'angle a tendance à être abandonnée en faveur de celle de l'absence de clivage iris-trabéculum. (6)

Les observations gonioscopiques de l'AIC chez les enfants atteints de GC ont montré un aspect de « pseudo-membrane » tapissant l'angle. Cette membrane décrite par Barkan, associée à une insertion anormalement antérieure de l'iris, est supposée constituer un obstacle à l'écoulement de l'HA. Son ouverture par la goniotomie a été l'un des premiers traitements couronnés de succès. (31)

Plusieurs auteurs des années 80 n'ont pas objectivé histologiquement la membrane de Barkan. Ils évoquent plutôt une densification du trabéculum ainsi qu'un obstacle plus interne, au niveau du trabéculum externe et du mur interne du canal de Schlemm. Cet aspect histologique expliquerait le succès des interventions de type sclérectomie profonde avec trabéculectomie externe. (31)

L'un des facteurs incriminés dans l'étiopathogénie du GC est la position postérieure du réseau trabéculaire, que la membrane de Barkan existe ou pas. Cette théorie a été confirmée par les données de la biomicroscopie ultrasonore (UBM), qui a montré la présence d'un tissu très réfléchissant devant le trabéculum. (41)

## II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE : (42,43)

### 1. L'angle irido-cornéen :

- Le trabéculum et le canal de Schlemm sont fonctionnellement inefficaces à cause de l'implantation antérieure de l'iris sur le tiers postérieur du trabéculum.
- Le canal de Schlemm est généralement présent, mais le plus souvent collabé et antérieur par rapport à sa position normale.
- Le réseau trabéculaire est présent, mais les fibres trabéculaires sont plus épaisses que la normale. Ainsi, les espaces trabéculaires sont réduits.
- Les examens histologiques n'ont jamais montré une membrane de Barkan, mais une condensation des trabécules.
- L'éperon scléral est très réduit.
- Dans les cas ayant subi des interventions multiples, les phénomènes inflammatoires surajoutés tels que les gonio-synéchies aggravent le tableau.

### 2. La cornée :

- Son diamètre est augmenté.
- Des vergetures descemetiques : sous forme de ruptures de la membrane de Descemet, avec régénérescence de l'endothélium.
- Un œdème stromal par souffrance des cellules endothéliales.
- Une opacité cornéenne à la longue.

3. Le limbe : Sa distension se traduit macroscopiquement par une zone bleutée, large de 4 à 5 mm.

4. La sclère : la distension du globe entraîne :

- Un amincissement scléral, qui laisse transparaître l'uvée.
- Macroscopiquement une teinte bleuâtre.

Parfois des staphylomes.

5. Le cristallin :

- Un étirement des procès ciliaires, et zonulaires.
- Des luxations du cristallin à la longue.

6. Le nerf optique :

Comme dans tout glaucome, l'hypertonie oculaire entraîne : (44)

- Une ischémie chronique du nerf optique.
- Une excavation papillaire progressive évoluant vers une atrophie optique.

# CLASSIFICATION

Les mécanismes de formation du SA et leurs anomalies conduisent à différentes formes cliniques de GC. Il existe plusieurs classifications :

1. La démonstration expérimentale du rôle des crêtes neurales mésencéphaliques dans la formation de l'AIC a permis à Johnston de proposer une classification en 4 groupes : (10)

- Anomalie de formation : cyclopie ;
- Anomalie de migration : GC, embryotoxon postérieur, syndrome d'Axenfeld, anomalie de Rieger, aniridie, syndrome de Peters, syndrome de Meckel, sclérocornée ;
- Anomalie de prolifération : atrophie essentielle de l'iris, syndrome de l'iris naevus ;
- Anomalie de différenciation : dystrophie polymorphe postérieure de la cornée.

2. D'autre part, Hoskins et Shields ont proposé une classification anatomique des GC en fonction du degré et du siège d'atteinte des différentes structures (10,20) :

- La trabéculodysgénésie isolée : GC primitif.
- Les trabéculodysgénésies associées à des anomalies oculaires :
  - Cornéo-dysgénésies : embryotoxon postérieur.
  - Trabéculo-irido-dysgénésies : aniridie, ectropion congénital de l'épithélium pigmentaire.
  - Trabéculo-cornéo-irido-dysgénésies : syndrome d'Axenfeld-Rieger, syndrome de Peters.

- Les GC liés à des affections congénitales extra-oculaires : syndrome de Sturge-Weber-Krabbe, neurofibromatose, syndrome de Marfan,...etc.

3. Hoskins a proposé une autre classification anatomique, simple et pratique pour la prise en charge, et habituellement très utilisée, basée sur la gonioscopie : (30,31)

- La trabéculodysgénésie : C'est une anomalie isolée de l'AIC conduisant à un GC isolé. La seule anomalie anatomique, visible en gonioscopie, est la « pseudo-membrane de Barkan » avec une insertion antérieure de l'iris masquant le trabéculum.
- L'irido-trabéculodysgénésie : correspond à une anomalie de l'angle et de l'iris, souvent accompagné de glaucome. On distingue le syndrome d'Axenfeld-Rieger avec différents stades de gravité et l'aniridie.
- L'irido-cornéo-trabéculodysgénésie : correspond à une anomalie de l'angle, de l'iris et de la cornée, souvent associée à un glaucome. On distingue le syndrome de Peters et la sclérocornée.

Vue l'opacification cornéenne dans la majorité des cas, cette classification n'est pas très applicable en pratique. Ainsi, les auteurs proposent de classer les GC en fonction de la sévérité de l'atteinte oculaire, basée sur la PIO, les diamètres de la cornée, et le degré de la clarté cornéenne (tableau 2). (45)

Tableau 2 : Classification du GC en fonction de la sévérité de l'atteinte oculaire. (45)

Sévérité	PIO (mmHg)	Diamètre cornéen (mm)	Transparence cornéenne
Légère	< 25	< 13	Bonne
Modérée	25 - 35	13 - 14,5	Moyenne
Sévère	> 35	> 14,5	Mauvaise

# DIAGNOSTIC CLINIQUE

Type de description : le glaucome congénital primitif ou isolé.

## 1. Les circonstances de découverte :

Contrairement au glaucome chronique de l'adulte, il existe le plus souvent une symptomatologie fonctionnelle dans le GC qui attire l'attention de l'entourage de l'enfant, et conduit le nourrisson vers l'ophtalmologiste. (6)

Selon la littérature, environ 80 % des enfants présentent des symptômes cliniques pendant les 3 premiers mois de vie. (46)

Les signes cliniques sont variables selon : (47)

- L'âge de l'enfant ;
- L'étiologie du glaucome et ;
- L'importance de la variation de la PIO.

Les cas diagnostiqués en période néonatale sont sévères et bilatéraux, alors que les glaucomes à forme modérée et/ou unilatérale sont vus tardivement. (47)

Les symptômes cliniques sont présents dès la naissance dans un tiers des cas ou apparaissent secondairement et constituent une triade symptomatique caractéristique : (19,20)

- La photophobie : Peut être majeure amenant l'enfant à enfouir la tête dans l'oreiller ou à regarder vers le sol en position assise.
- Le larmolement : Toujours clair, abondant et précoce, il précède souvent les signes physiques cornéens, et à différencier de celui de la sténose lacrymale, beaucoup plus fréquent et souvent purulent (photo 1).
- Le blépharospasme : Avec le frottement des yeux sont des conséquences des 2 premiers signes.

Cette triade est très vite suivie : (6,19)

- D'une mégalocornée, donnant dans les cas modérés l'aspect de « trop beaux yeux » (photo 2), et dans les cas les plus sévères, la classique buphtalmie, souvent bilatérale et asymétrique, avec protrusion du globe oculaire (photo 3).
- D'un œdème de cornée qui prend un aspect dépoli, voire bleuté.
- D'un œil rouge parfois.
- D'un strabisme, un nystagmus ou un mauvais développement visuel.

Rarement, c'est la surveillance de l'œil adelphe d'un GC présumé unilatéral ou le dépistage systématique dans la fratrie d'un sujet atteint, qui amène les parents à consulter.

Enfin, l'enfant peut être adressé par le pédiatre dans le cadre d'un bilan d'une maladie générale réputée être associée à un GC.

## 2. L'interrogatoire des parents : précise

- La date d'apparition des symptômes.
- Le comportement de l'enfant et son éveil.
- Le déroulement de la grossesse et de l'accouchement.
- Les antécédents familiaux généraux et oculaires.
- Enfin, il faut établir un arbre généalogique de la famille, en recherchant particulièrement une consanguinité chez les ascendants et les anomalies ophtalmologiques existantes. (6,22)

## 3. L'examen de l'enfant éveillé :

Il est primordial d'établir le plus vite possible une relation de confiance avec les parents de l'enfant et avec l'enfant lui-même pour faciliter l'examen. (5)



Photo 1 : Larmoiment du coté gauche chez un enfant présentant un GC unilatéral. (Notre photo)



Photo 2 : Mégalocornée du coté gauche chez un enfant présentant un GC unilatéral. (Notre photo)



Photo 3 : Buphtalmie unilatéral du coté droit chez un enfant présentant un GC unilatéral. (Notre photo)



Cet examen apporte des renseignements précieux : (22)

- Symétrie ou dissymétrie des globes oculaires ;
- Degré de la buphtalmie ;
- Importance de la mégalocornée ;
- La motricité extrinsèque, à la recherche d'un strabisme et/ou d'un nystagmus.
- La réaction à la lumière ;
- Etude de du comportement visuel et de la poursuite oculaire ;
- Régularité et degré de transparence de la cornée ;
- Présence de vergetures descémétiques (assez bien visibles avec un ophtalmoscope direct et une lentille de +10) ;
- Aspect de la sclère qui peut être plus ou moins pigmentée ;
- Profondeur importante de la chambre antérieure ;
- Aspect de l'iris, qui peut être le siège d'anomalies de développement :
  - Aniridie : Absence totale ou partielle de l'iris.
  - Correctopie : Pupille décentrée ou déformée.
  - Polycorie : pupilles multiples.
- Aspect du fond d'œil montrant un disque optique élargi et excavé. Il constitue un élément important de surveillance ;
- Faire une réfraction par skiascopie sous cycloplégie, à la recherche d'amétropie associée : myopie, astigmatisme irrégulier.

L'examen ophtalmologique doit toujours être complété par un examen général à la recherche des signes associés : (22)

- Morphologie générale ;
- Aspect des paupières pouvant être le siège d'un neurofibrome ;
- Anomalies de vascularisation ou de pigmentation de la face comme un angiome plan ;

L'examen des autres membres de la famille peut montrer des signes de dysgénésie de la chambre antérieure sans hypertonie, ou un glaucome.

Dès la fin de cet examen, il faut expliquer aux parents ce que ces constatations imposent, avec la nécessité d'un examen sous anesthésie générale.

#### 4. L'examen sous anesthésie générale (AG) :

L'examen sous AG est en effet indispensable dès que le diagnostic de GC est évoqué (photo 4). S'il est confirmé, l'intervention peut être programmée dans le même temps anesthésique.

Il se déroule selon un rituel rigoureux, bilatéral et comparatif.

a. La cornée :

○ La mesure du diamètre cornéen :

Au compas de Sourdille (photo 5), sur le méridien horizontal, de « blanc à blanc ». Il est normalement de :

§ 9,5 mm à la naissance ;

§ 10,5 mm à 6 mois ;

§ 11,5 mm à 1 an ;

§ 12-12,5 mm à trois ans.

Un diamètre cornéen dépassant ces valeurs de 1 à 2 mm est anormal.

Toute asymétrie sera d'autant plus suggestive.

En pratique, le diamètre cornéen ne doit pas dépasser 12 mm à 1 an.

La mégalocornée a été démontrée comme un indicateur majeur du GC que l'augmentation de la longueur axiale (LA), et constitue un critère de surveillance.

(48)

Récemment, il existe des photographies numériques pour la mesure du diamètre cornéen chez l'enfant sans usage d'anesthésie. (48)



Photo 4 : Examen sous AG (prise du tonus oculaire). (Notre photo)



Photo 5 : Compas de Sourdille. (Notre photo)

○ L'examen morphologique :

L'appréciation de l'état cornéen comprend l'évaluation de la diminution de sa transparence et l'importance des vergetures. Ces deux signes évolutifs sont pathognomoniques de l'affection lorsqu'ils sont associés.

– Les vergetures descemétiques :

- Elles résultent de la rupture de la membrane de Descemet, zone la moins extensible de la cornée, secondaire à la distension excessive de la cornée au-delà de 12,5 mm sous l'effet de l'hypertonie oculaire.
- Elles se présentent sous forme de stries sinueuses, parallèles au limbe en périphérie et horizontales au centre de la cornée, responsable d'un astigmatisme irrégulier (photo 6).
- Elles persistent même après diminution de la pression.
- Elles se distinguent nettement des ruptures traumatiques de la Descemet par application du forceps, qui sont plutôt unilatérales, centrales, fusiformes, linéaires, avec une orientation verticale ou oblique.

– L'œdème cornéen :

- Conséquence de l'hypertonie oculaire et des vergetures descemétiques.
- Epithélial au début (buée épithélial), puis s'associe à des modifications stromales, expliquant l'aspect terne et trouble de la cornée.
- Diffus ou parfois localisé au voisinage des vergetures.
- Au maximum une cornée d'aspect dépoli, voire bleuté empêchant l'examen de l'angle et du fond d'œil (photo 7).
- La persistance de l'opacification cornéenne après normalisation de la PIO doit faire éliminer une dystrophie endothéliale congénitale associée. (49)
- Selon la littérature, les opacités cornéennes denses sont présentes dès la naissance dans 80 % des cas. (50)

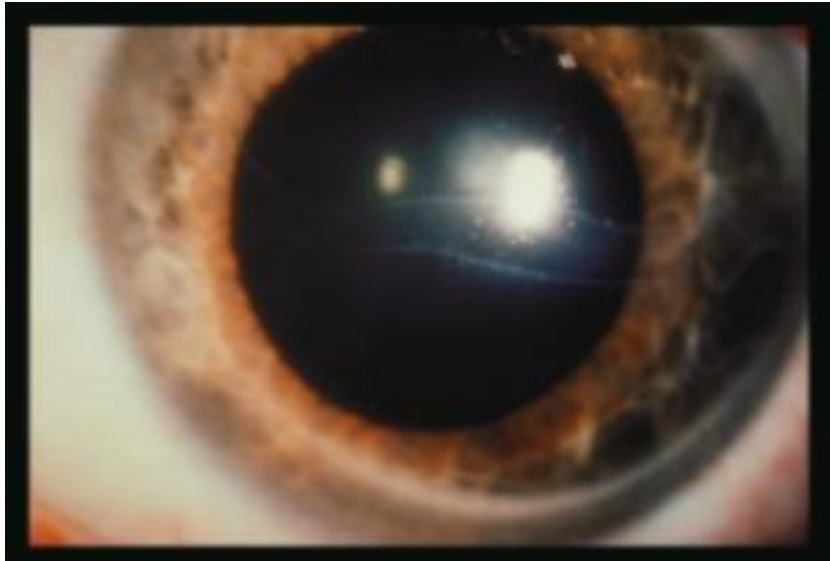


Photo 6 : Vergetures descemétiques. (10)



Photo 7 : Œdème de cornée du côté gauche (d'aspect bleuté). (Notre photo)

b. L'examen biomicroscopique : montre

- Une distension du limbe, qui apparaît sous forme d'une large zone bleutée de 4 à 5 mm de largeur.
- Une chambre antérieure anormalement profonde.
- Une base de l'iris étirée et amincie, avec parfois un ectropion de l'épithélium pigmenté.
- Une microphakie relative et un étirement des fibres zonulaires entraînent un déplacement du corps ciliaire (ne sont visibles qu'après dilatation pupillaire).
- Un cristallin parfois opacifié.

c. La réfraction :

- Elle est faite sous cycloplégie, soit par skiascopie ou à l'aide d'un auto-réfractomètre portable (photo 8), lorsque l'état cornéen le permet.
- Elle peut montrer :
  - Une myopie axiale due à la buphtalmie. Elle est modérée, partiellement compensée par l'augmentation du rayon de courbure cornéen.
  - Un astigmatisme souvent oblique, parfois important, en rapport avec les ruptures descémétiques.
- Ces modifications biométriques sont souvent asymétriques, et responsables d'une anisométrie fréquente, source d'amblyopie supplémentaire.

d. Le tonus oculaire :

○ La technique :

- Temps essentiel de l'examen, avant la pose d'un verre à gonioscopie.
- Cette mesure est effectuée après coloration du film lacrymal précornéen par la fluorescéine.
- On lit sur la molette latérale le chiffre exprimé en mm de mercure (mmHg).

○ Les moyens : Il existe plusieurs types de tonomètres:

▼ Le tonomètre portable à aplanation de Perkins : (photo 9)

- L'instrument de référence, utilisé sous AG en décubitus dorsal.
- Appareil maniable et simple d'emploi, qui mesure la pression intra-oculaire par aplanation, c'est-à-dire la force nécessaire pour aplanir une surface donnée de la cornée.
- Il a montré sa supériorité, par rapport aux autres tonomètres, sur la précision et la fiabilité des valeurs de la PIO trouvées. (51,52)

▼ Le pneumatonomètre à jet d'air comprimé :

- Le seul tonomètre à mesure sans contact.
- Il donne des mesures plus élevées que celles obtenues avec les tonomètres à aplanissement. (53)
- Très dépendant de la pachymétrie. (54)

▼ Le tonomètre de Schiotz :

- Il n'est pas adapté à l'enfant, vu la rigidité sclérale différente de celle de l'adulte, vu l'œdème cornéen et l'inadéquation entre la courbure du tonomètre et celle plus plate de la cornée distendue.
- Il sert surtout pour des mesures comparatives, vu ses données approximatives.

▼ Autres : Tonomètre Icare®

- Il a récemment fait son apparition, utilisant une petite sonde électromagnétique.
- Il permet une mesure rapide de la PIO, sans aucune anesthésie.
- Lorsque celle-ci est anormalement élevée, un examen sous AG permet de confirmer le diagnostic. (30)



Photo 8 : Auto-réfractomètre portable. (Notre photo)



Photo 9 : Tonometre portable à aplanation de Perkins. (Notre photo)



○ Les résultats :

- Plusieurs facteurs influencent la PIO : les produits anesthésiques, l'intubation, la profondeur de l'anesthésie, la position du masque facial, le type du tonomètre, la déshydratation, la relaxation musculaire... (31,55)
- Le jeûne pré-anesthésique, obligatoire pour des raisons de sécurité, entraîne une déshydratation, source d'erreur de mesure.
- Tous les produits anesthésiques, sauf la kétamine le NO<sub>2</sub> et le chlore hydrate, abaissent rapidement la PIO par plusieurs mécanismes : (12)
  - Action cardio-vasculaire : les halogénés sont en général des dépresseurs myocardiques.
  - Action centrale probable : diminution de l'activité synaptique du diencéphale.
  - Action oculaire : par relaxation des muscles intra et extra oculaires sous anesthésie profonde (contrairement au stade précoce où les yeux plafonnent et où la contraction des muscles oculomoteurs élèvent la PIO).
- Une majoration de 30 à 40 % des chiffres obtenues sous AG est nécessaire.
- La PIO normale a donc été définie comme la moyenne  $\pm$  deux écarts-types soit  $15,2 \pm 3,25$  mm Hg selon le Comité de Lutte contre le Glaucome :
  - Chez l'enfant éveillé avant un an :  $9 \pm 2$  mmHg.
  - Elle augmente de 0,8 mmHg par an.
  - Entre 1 et 5 ans : 10 à 15 mmHg.
  - Elle peut être considérée dans les limites de la normale jusqu'à 22 mmHg.
- Avant l'âge de 10 ans, une formule est proposée pour calculer la PIO normale : (51)

$$T_o = 0.71 \times \text{âge (ans)} + 10$$

- Les valeurs normales de la PIO sous anesthésie générale sont (figure 22) :
  - § A la naissance : 6 mmHg.
  - § A 6 mois : 7 mmHg.
  - § A 12 mois : 8 mmHg.
  - § A 2 ans : 9-10 mmHg.
- Des valeurs supérieures à 15 mmHg sous anesthésie générale sont considérées comme pathologiques.
- Une asymétrie pressionnelle entre les 2 yeux, même à des chiffres modérés, a une grande valeur diagnostique. (56)
- En cas de GC unilatéral, le calcul de la PIO « cible » se déduira aisément de la valeur de l'œil sain. (56)

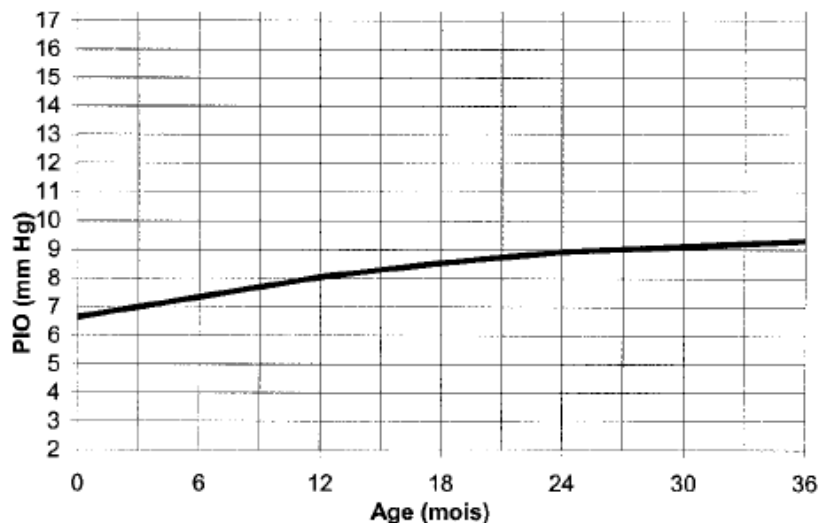


Figure 22 : Evolution de la PIO sous AG en fonction de l'âge. (31)

e. La gonioscopie :

C'est un temps essentiel, qui a pour but de localiser les structures anormales de l'angle, et de repérer les zones chirurgicales possibles.

Elle s'effectue à la lampe à fente montée au microscope opératoire, soit à l'aide du verre de Goldmann (Gonioscopie indirecte), ou du verre de Koeppel, Barkan ou Swann (Gonioscopie directe).

En cas de trouble cornéen, le pelage épithélial à l'aide d'un tampon imbibé d'alcool permet de compléter l'examen.

Elle permet de retrouver certaines anomalies :

- § L'anneau de Schwalbe et l'éperon scléral sont mal visibles ;
- § Le canal de Schlemm est rarement vu ;
- § La bande ciliaire est courte, le trabéculum est pâle ;
- § Le stroma irien est hypoplasique ;
- § L'insertion irienne peut être plate et antérieure sur le trabéculum, ou postérieure sur l'éperon scléral, ou concave élargissant l'angle.
- § Le reliquat ecto-mésenchymateux ou membrane de Barkan comblant tout ou une partie de l'angle.

f. L'examen du fond d'œil :

- L'aspect des disques optiques est extrêmement important pour le diagnostic et la surveillance des GC.
- Chez le nourrisson normal, il n'y a pratiquement pas d'excavation papillaire.
- Contrairement au glaucome de l'adulte et en raison de l'élasticité du canal scléral, l'excavation papillaire est réversible en cas de contrôle précoce du glaucome.
- La verticalisation de l'excavation est un signe de gravité traduisant la souffrance irréversible du nerf optique.
- Lorsque le glaucome existe dès la naissance, l'excavation peut devenir totale en quelques jours.
- Certaines anomalies chorio-rétiniennes peuvent être observées comme un hémangiome choroïdien dans la maladie de Sturge-Weber, un rétinoblastome, une hypoplasie maculaire dans l'aniridie... (30,31)

# EXAMENS COMPLEMENTAIRES

L'examen sous AG permet de pratiquer des examens complémentaires utiles pour faire le diagnostic et assurer un suivi ultérieur.

Ils permettent d'évaluer le retentissement anatomique et fonctionnel de la maladie sur le nerf optique et sa vascularisation.

Les examens les plus utilisés sont l'échographie B, l'écho-doppler, l'électrorétinogramme, le potentiel évoqué visuel, et l'angiographie.(19,22,30,31)

## 1. L'ECHOGRAPHIE B :

### ○ La technique :

- Il faut disposer d'un échographe en Mode B (ou de temps-brillance), équipé d'une sonde de 10 MHz permettant de réaliser la coupe axiale en immersion et de donner des renseignements biométriques : la profondeur de la chambre antérieure, l'épaisseur du cristallin et la LA totale.
- Avec les nouveaux échographes ayant une sonde focalisée à 20 et 25 mm, l'évaluation est facile et reproductible.
- La mesure de la LA et l'analyse de la papille sont réalisées à gain standard, c'est-à-dire relativement réduit, permettant de reconnaître facilement les différentes couches pariétales oculaires. La coupe doit passer par le centre de la cornée, la cristalloïde antérieure et la papille.
- Cet examen permet d'étudier le retentissement de la PIO sur la papille, en réalisant une coupe para-sagittale (coronale) qui permet d'étudier l'importance de l'excavation.
- Elle doit être réalisée par un opérateur entraîné.

○ Les résultats :

- L'œil normal d'un enfant de moins de 2 ans est en phase de croissance rapide, et il faut comparer les résultats biométriques obtenus en fonction des courbes standards de la croissance oculaire.
- La papille normale vue en coupes para-axiale et para-sagittale doit être bien saillante par rapport au plan rétinien, avec une fine excavation physiologique centrale (photo 10).
- Dans le GC, l'examen objective une augmentation de la LA et de la profondeur de la chambre antérieure, associée à une excavation papillaire, qui doit être mesurée (photo 11).
- En fonction de l'évolution, on peut voir tous les stades, depuis un simple aspect plat de la papille, avec disparition du bourrelet neural, jusqu'à une excavation profonde en « chaudron », allant jusqu'à la lame criblée. (photo 12).
- Elle permet de rechercher les causes secondaires du GC.

## 2. L'ECHOGRAPHIE A : (photo 13)

C'est un complément utile, surtout pour suivre l'évolution après traitement.

Elle permet de mesurer la LA du globe, et d'établir une courbe (figure 23).

(55,58)

Elle montre une augmentation du diamètre antéro-postérieur.

La LA normale est inférieure à 17,5 mm à la naissance et 21 mm à 1 an. (6)

La LA est un excellent élément de surveillance des GC opérés. (22,46)

Diverses études montrent l'utilité de la mesure de la LA dans le diagnostic et la surveillance du glaucome, car elle peut diminuer ou rester parallèle à la courbe de croissance normale du globe oculaire en cas de PIO contrôlée.

(55,58,59)



Photo 10 : Échographie B : papille normale vue en relief par rapport au plan rétinien adjacent. (57)



Photo 11 : Échographie B : excavation papillaire modérée : disparition du bourrelet neuro-papillaire saillant. (57)



Photo 12 : Échographie B : excavation papillaire géante en « chaudron » : disparition du bourrelet neuro-papillaire et très volumineuse excavation allant jusqu'à la lame criblée. (57)

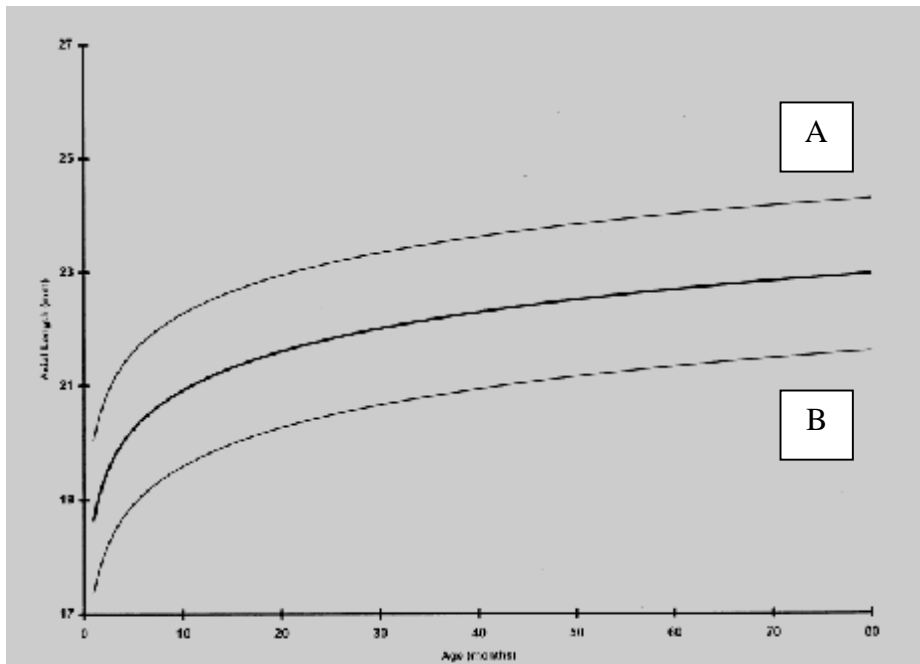


Figure 23 : courbe de la longueur axiale oculaire en fonction de l'âge. (58)  
 La courbe noire représente les valeurs moyennes de la LA normale.  
 Les courbes grises représentent les valeurs maximales (A) et minimales (B).



Photo 13 : Sonde A de l'échographie oculaire. (Notre photo)

### 3. LA PACHYMETRIE :

#### ○ La technique :

- La pachymétrie optique : quasi-abandonnée, demandant plus d'expérience, et donnant des valeurs plus variables et subjectives.
- La pachymétrie ultrasonique : contact (photo 14) ou non contact, est de plus en plus utilisée, car sa reproductibilité est élevée et les variations intra et inter-individuelles sont moindres. (60,61)
- La méthode ultrasonore non contact est particulièrement adapté à la population pédiatrique (âge minimum de 3 ans), vu la rapidité de la mesure, et l'absence d'anesthésie topique.

#### ○ Résultats :

- Les études chez l'adulte ont montré que la pachymétrie centrale était un facteur de confusion dans la mesure de la PIO. (60)
- La sous-estimation de la PIO chez les enfants atteints de GC pourrait retarder le diagnostic de glaucome et leur prise en charge thérapeutique. (60)
- Elle permet d'éliminer une erreur de mesure de la PIO liée à une cornée plus épaisse (valeurs surestimées) ou plus fine (valeurs sous-estimées) que la moyenne de la population générale (61). Elle met en évidence un œdème cornéen, parfois important, avant la stabilisation de la PIO. (31)
- Pour certains auteurs, l'influence de l'épaisseur cornéenne sur la mesure de la PIO n'est pas clairement documentée, contrairement à l'adulte, puisqu'il s'agit d'un épaissement non constitutionnel et réversible. (31)
- En excluant les enfants non équilibrés sur le plan tensionnel ou présentant des opacités cornéennes (taies ou œdème épithélial), la cornée est plus fine à cause de l'hypertonie fragilisant et étirant la cornée. (60,62)
- Certaines études ont montrées une corrélation linéaire entre le diamètre cornéen, la LA et la pachymétrie centrale chez les enfants porteurs du GC. (63)





Photo 14 : Pachymètre (PachPen®). (Notre photo)

#### 4. LA BIOMICROSCOPIE ULTRASONORE (UBM):

##### ○ La technique : (3,5,64,65)

- C'est une nouvelle technique d'imagerie ultrasonore non invasive utilisant des hautes fréquences, développée en ophtalmologie clinique par Dr Pavlin.
- Elle donne des images histologiques comparables à celles analysées par microscopie (Photo 15).
- L'utilisation d'un transducteur avec une fréquence d'émission ultrasonore de 80 MHz a permis l'obtention d'une résolution très élevée au niveau de l'image renvoyée, ce qui est 10 fois supérieur à la résolution obtenue à partir des sondes d'échographie en mode B.
- L'appareillage nécessaire est analogue à celui d'un échographe en mode B classique, la différence essentielle étant la fréquence du système.

##### ○ Les résultats :

- L'examen de choix pour une exploration fine du SA de l'œil permettant :
  - ✓ Le typage des dysgénésies trabéculo-irido-cornéennes à cornée opaque (Photo 16).
  - ✓ L'exploration des SA remaniés souvent multi-opérés (Photo 17).
  - ✓ L'analyse de la bulle et du site de filtration trabéculaire, en montrant les causes d'échec de la chirurgie.
  - ✓ La visualisation de la bulle de filtration (Photo 18), en donnant une valeur pronostic à ses différents aspects.
  - ✓ La mise en évidence du type d'intervention chirurgicale réalisée dans le passé. (65)
  - ✓ L'étude de l'échogénicité de la bulle de filtration, qui est corrélée avec la baisse de la PIO.

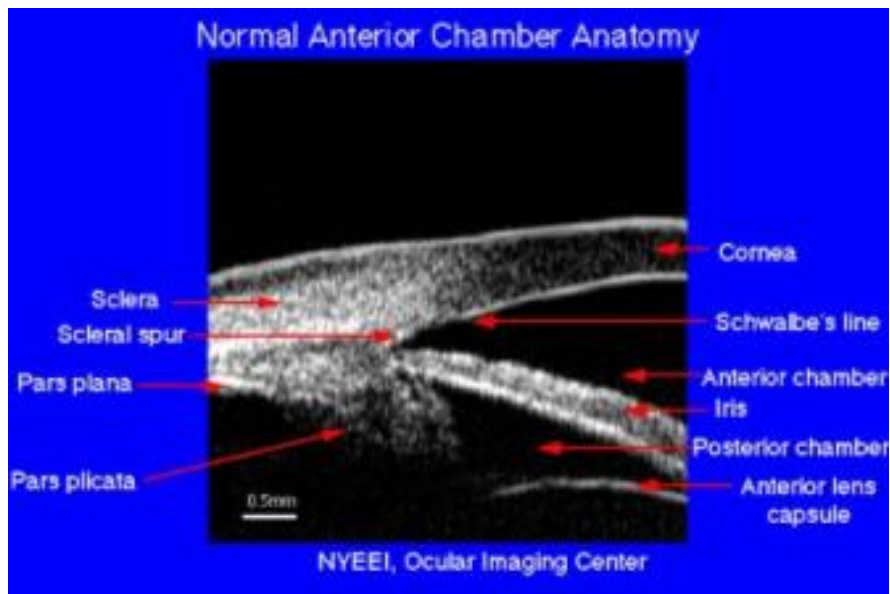


Photo 15 : Aspect UBM d'une chambre antérieure normale. (66)

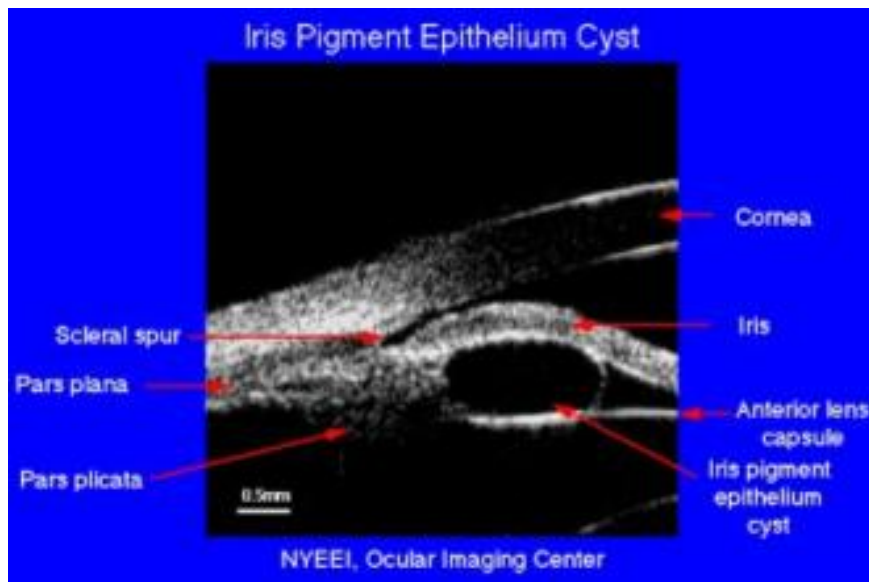


Photo 16 : Aspect UBM d'un kyste de l'épithélium pigmentaire de l'iris. (66)

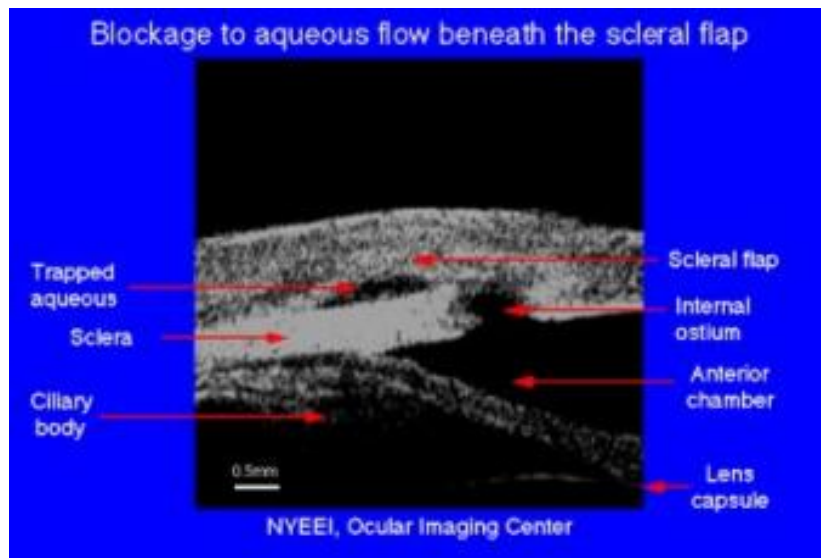


Photo 17 : Aspect UBM montrant un Blocage au niveau de la voie intra-scléral. (66)

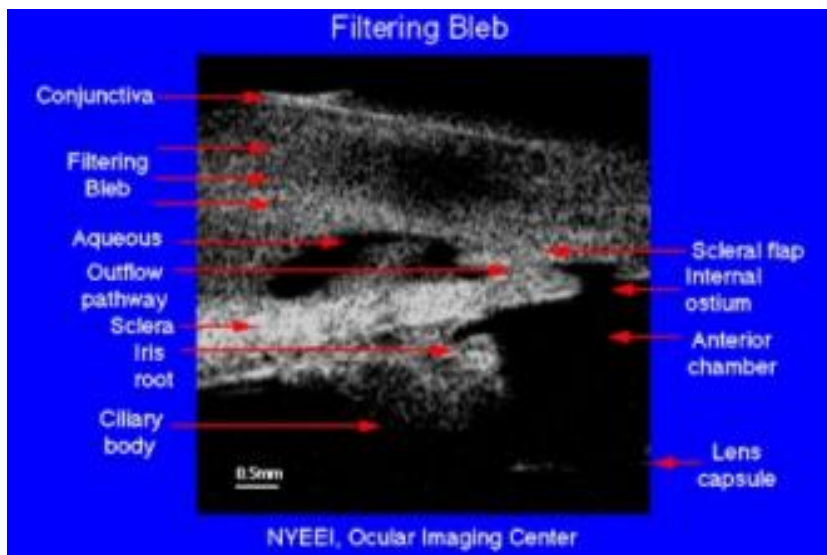


Photo 18 : Aspect UBM normal d'une bulle de filtration : des espaces clairs remplis de liquide peuvent être identifiés en sous-conjonctivale et dans les espaces sous-ténoniens. (66)

## 5. LA CAMPIMETRIE :

L'étude du champ visuel n'est possible que chez l'enfant de 5 ans au moins, lorsqu'il est coopérant.

- Les résultats montrent des déficits localisés : scotomes para-centraux et scotomes arciformes.
- Il est difficile de faire la part de l'amblyopie dans l'appréciation des scotomes observés. (22)

## 6. L'ECHO-DOPPLER-COULEUR :

### ○ La technique :

- C'est une technique d'imagerie ultrasonore non invasive superposant sur une même image des informations morphologiques obtenues par échographie B et des informations vélocimétriques obtenues par effet doppler.
- Il est applicable à l'étude des flux lents donc, en ophtalmologie, à la pathologie vasculaire de la tête du nerf optique, et en particulier au GC. (22,57)
- Peu d'études ont été consacrées à l'utilité de l'écho-doppler couleur pour évaluer le pronostic et assurer le suivi du GC.
- On fait d'abord une image de repérage en mode B, puis, on superpose sur cette image le mode couleur (bidimensionnel), qui donne les informations vélocimétriques des flux au sein des vaisseaux (Photo 19).
- Les constantes les plus utiles pour apprécier le retentissement de l'hypertonie oculaire sont : la vitesse systolique maximale (VSM), et l'index de résistance de Pourcelot (IR), témoignant de la résistance à l'écoulement du flux au sein du vaisseau considéré.

- Les valeurs de ces différentes constantes sont spécifiques de chaque vaisseau étudié mais ne sont pas les mêmes que chez l'adulte.
  - Les résultats : (22,57)

L'élévation de l'IR a une valeur diagnostique et pronostique, car elle témoigne d'une diminution du flux diastolique. Il peut être seulement secondaire à l'hypertonie oculaire principalement sur l'ACR ou les ACCP.

L'absence totale de flux diastolique (IR = 1,00) est un signe d'urgence chirurgicale (Photo 20 et 21).

L'abaissement de la VSM a une valeur diagnostique, mais c'est aussi un signe de gravité supplémentaire, donc de mauvais pronostic.

L'élévation de l'IR dans l'artère ophtalmique, alors que tous les autres paramètres sont normalisés, traduit un stade évolué du glaucome et incite à faire une surveillance rapprochée.

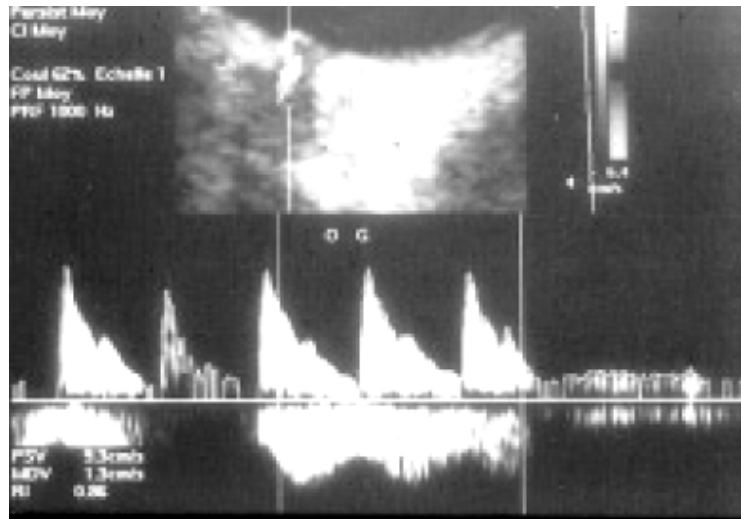


Photo 19 : Echo-doppler d'un œil normal. (57)

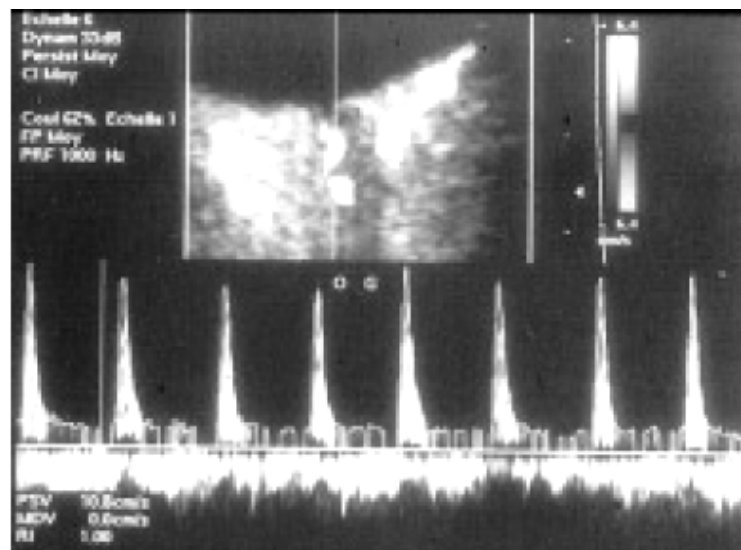


Photo 20 : Echo-doppler d'un œil atteint de GC, avec disparition presque complète du temps diastolique et un temps veineux insuffisant. (57)

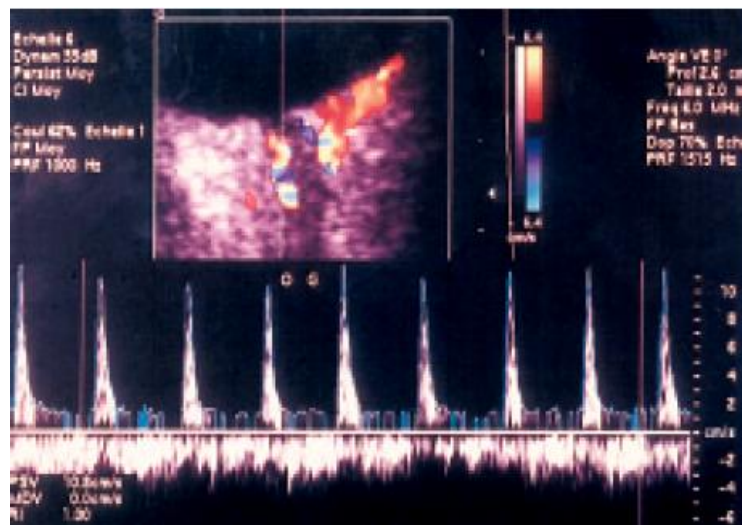


Photo 21 : Echo-doppler couleur d'un œil atteint de GC. (57)

## 7. L'ÉLECTRORÉTINOGRAMME (ERG):

### ○ La technique :

- C'est un examen électro-physiologique de l'œil, qui enregistre la variation du potentiel cornéen recueilli par une électrode placée sur la cornée, en réponse à une stimulation visuelle que donne une trame en forme de damier présentée devant l'œil de l'enfant (d'où le nom de pattern ERG).
- Peu d'études prospectives se sont intéressées à la valeur pronostique des explorations électro-physiologiques dans le GC.
- Les stimulations structurées permettent l'étude des cellules ganglionnaires.
- Le plus difficile à réaliser, à l'âge préverbal, est le pattern ERG, car il nécessite une coopération souvent délicate à obtenir chez le très jeune enfant.

### ○ Les résultats :

- Le pattern ERG comporte une première réponse positive proche de 50 ms, appelée onde P50, suivie d'une réponse négative, appelée onde N95.
- L'absence de réponse au pattern ERG n'a aucune valeur diagnostique, mais une réponse présente est synonyme d'une bonne conservation de la fonction des cellules ganglionnaires.
- La diminution ou la disparition de l'onde N95 est relativement spécifique de la pathologie du nerf optique.



## 8. LE POTENTIEL ÉVOQUÉ VISUEL (PEV): (22)

### ○ La technique :

- C'est un enregistrement de l'activité électro-encéphalique en réponse à une stimulation spécifique. Les électrodes de recueil sont placées en regard du cortex occipital de façon centrale ou plus latérale.
- Pour étudier la fonction des cellules ganglionnaires, différents types de stimulations peuvent être utilisés selon l'âge de l'enfant :
  - Une stimulation lumineuse intense et de courte durée (éclair ou flash), donne lieu à une réponse globale des voies visuelles.
  - Une stimulation structurée comme un damier noir et blanc permet une étude plus sélective de la fonction visuelle.
- L'examen le plus facile à mettre en œuvre chez l'enfant est le PEV par flash, mais l'information qu'il apporte est limitée.

### ○ Les résultats : (Photo 22 et 23)

- Le PEV par flash varie en fonction de l'âge de l'enfant : chez l'enfant à terme, le tracé s'enrichit d'une onde positive à 400 ms ; puis la latence de cette onde positive diminue progressivement jusqu'à l'âge de 5 ans, pour atteindre les valeurs adultes, proches de 100 ms.
- Chez le nourrisson, l'absence de réponse PEV flash adaptée à l'âge réel est pathologique, et témoigne d'une atteinte majeure de la fonction visuelle, en l'absence de retard de maturation neurologique.

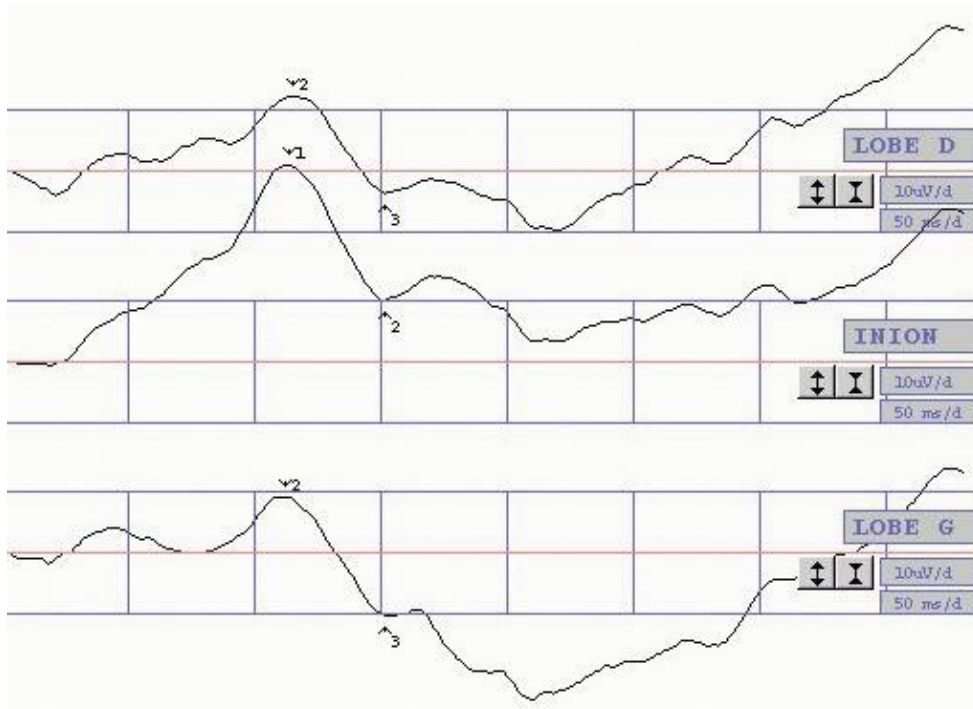


Photo 22 : Pattern potentiel évoqué visuel d'un enfant normal, en réponse à une stimulation par damier 60', enregistrement du lobe occipital droit, du lobe occipital gauche et de l'union, en regard de la scissure calcarine. (22)

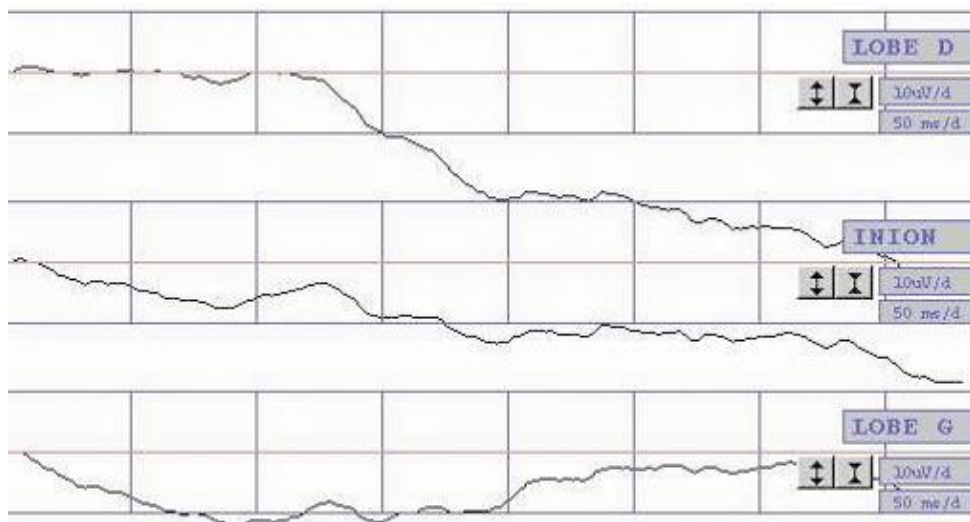


Photo 23 : Pattern potentiel évoqué visuel chez un enfant présentant un GC évolué. La réponse au damier 60' n'est pas enregistrable. (22)

## 9. L'ANGIOGRAPHIE DANS LE GLAUCOME CONGÉNITAL : (22)

### ○ La technique :

- Dans le GC, la réalisation de l'examen peut être rendue difficile en raison du trouble des milieux.
- Chez l'enfant jeune, il est nécessaire de réaliser cet examen sous AG avec des angiographes portables, connus moins fiables.

### ○ Les résultats :

- L'examen permet de suivre l'évolution de la qualité de la circulation artérioveineuse au niveau de la tête du nerf optique.
- Il existe un retard certain de la perfusion papillaire dans les formes évoluées du GC, mais la corrélation clinique dans les formes débutantes reste difficile.
- Elle a peu de place en pratique courante.

## 10. AUTRES :

- OCT du segment antérieur : C'est une technique d'imagerie qui permet d'obtenir des coupes sagittales du SA perpendiculaires au plan cornéen. Contrairement à l'UBM, elle ne permet pas d'analyser la face postérieure de l'iris, sauf chez des patients albinos ou ayant un iris clair. (67,68)
- Microscopie confocale in vivo : C'est une nouvelle technique d'imagerie non invasive très prometteuse, qui permet d'obtenir des images d'une surface cornéenne allant de la couche la plus superficielle des cellules épithéliales jusqu'à la membrane endothélio-desmétique. Elle trouve son intérêt dans les dystrophies cornéennes associées au GC. (69)

- Orbscan : C'est une nouvelle technique d'exploration optique du SA rapide et sans contact oculaire, qui utilise le balayage d'une fente lumineuse. Elle permet une estimation quantitative fiable de l'AIC et de la profondeur de la chambre antérieure. (70)
  
- IRM cérébrale : Certains auteurs ont montré récemment une possible relation entre la myélinisation anormale de la substance blanche et le GC primitif. D'autres études sont nécessaires pour confirmer cette constatation. (71)
  
- Bilan biologique :
  - Sérologies rubéole, toxoplasmose.
  - Bilan pré-opératoire : NFS, fonction rénale, glycémie, TP/TCK.
  
- Bilan pré-anesthésique : Echographie cardiaque, radiographie du thorax.

# FORMES CLINIQUES

## I. Glaucome congénital primitif ou isolé :

Type de description

## II. Irido-trabéculodysgénésies :

### 1. Syndrome d'Axenfeld-Rieger : (72,73)

- Il constitue un spectre de malformations de gravité variable affectant l'AIC et l'iris. Il s'accompagne d'un glaucome présent dès la naissance ou développé après plusieurs années. (74)
- Les irido-trabéculodysgénésies résultent d'anomalies de migration des cellules des crêtes neurales participant à la formation de l'AIC. Ce développement anormal laisse en place un tissu primitif faisant obstacle à l'écoulement de l'HA. (75)
- Les crêtes neurales participent également à la formation d'autres structures anatomiques (région ombilicale par exemple), expliquant les anomalies générales associées dans les formes les plus sévères.
- L'atteinte est généralement bilatérale, relativement symétrique.
- L'examen peut trouver différentes anomalies, de gravité croissante :

#### a. Embryotoxon postérieur :

- C'est une anomalie, uni ou bilatérale, à transmission autosomique dominante, observée dans 10 % de la population.
- Il correspond à un épaissement de la ligne de Schwalbe, qui apparaît très antérieure et visible à la lampe à fente en rétro-illumination, sous forme

d'une ligne blanche grisâtre disposée en anneau rétro-cornéen parallèle au limbe (Photo 24). (76)

- Il peut se compliquer d'hypertonie oculaire, surtout lorsqu'il est étendu, justifiant une surveillance annuelle systématique.

b. Anomalie d'Axenfeld :

- En 1920, Axenfeld décrit une anomalie héréditaire autosomique dominante, bilatérale associant un embryotoxon postérieur à des adhérences irido-cornéennes formant des ponts de tissu irien entre la base de l'iris et l'embryotoxon postérieur (Photo 25).
- Le glaucome est présent dans 50 % des cas. (77,78)

c. Anomalie de Rieger : (3,31)

- En 1934, Rieger retrouve les anomalies précédemment décrites par Axenfeld, mais associées à une atrophie, sectorielle et progressive, du stroma antérieur de l'iris (Photo 26).
- Cette atrophie peut être associée à une déformation pupillaire (corectopie), à une ou à plusieurs pupilles (polycorie).
- Le glaucome est retrouvé dans 50 % des cas, et sa prévalence augmente avec l'âge du patient. Son traitement est difficile en raison de l'importance des anomalies de l'angle. (79)
- D'autres anomalies oculaires sont possibles : cataracte, dégénérescence maculaire, hypoplasie du nerf optique, décollement de la rétine.

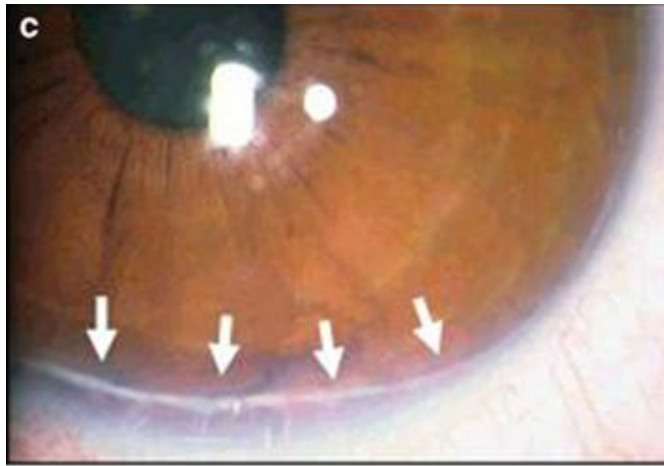


Photo 24 : Embryotoxon postérieur. (77)

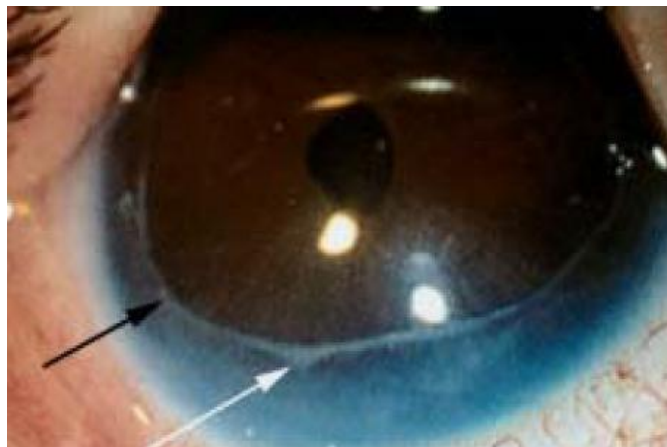


Photo 25 : Anomalie d'Axenfeld : embryotoxon postérieur (flèche noire),  
synéchies irido-cornéennes angulaires (flèche blanche). (31)

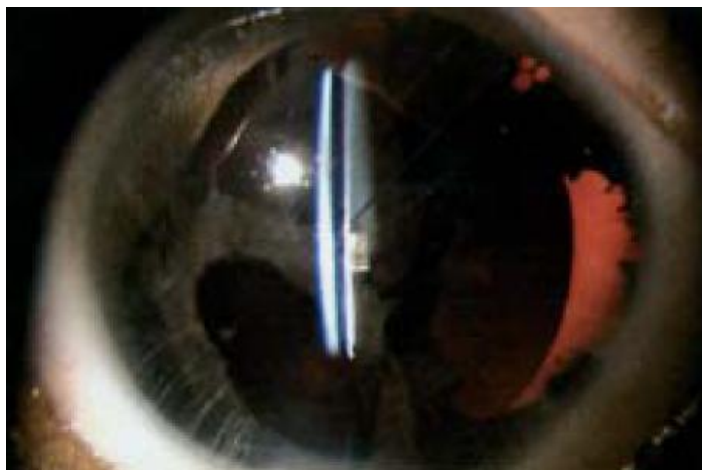


Photo 26 : Anomalie de Rieger : zones d'atrophie irienne, polychorie. (31)

d. syndrome de Rieger

- Il est caractérisé par une anomalie de Rieger associée à des malformations générales dentaires, faciales, osseuses ou cardiaques. (80)
  - Sa fréquence est estimée à 1/200 000 naissances.
  - Les anomalies dentaires sont représentées par : une microdontie, intéressant en particulier les incisives supérieures.
  - Les anomalies faciales rencontrées sont : une base du nez large avec télécanthus, une hypoplasie du maxillaire inférieur et une lèvre inférieure proéminente.
  - Il y a également un défaut de régression du tissu péri-ombilical, volontiers confondu avec une hernie ombilicale. (81)
- 
- Le traitement du glaucome associé est essentiellement chirurgical, avec un risque d'échec élevé.
  - Chez les enfants présentant une anomalie d'Axenfeld ou de Rieger sans hypertonie, une surveillance tous les six mois est justifiée.

2. Aniridie : (82,83,84)

- Cette affection concerne un enfant sur 50 000 à 100 000 naissances.
- Elle est le plus souvent bilatérale, découverte dans la période néonatale devant un nystagmus et une photophobie.
- Il s'agit d'une maladie sévère touchant l'ensemble des structures oculaires. (85)



- La forme, la plus habituelle, constitue le type I :
  - L'iris n'est pas totalement absent mais réduit à une racine peu développée et insérée antérieurement sur le trabéculum (Photo 27 et 28).
  - L'épithélium cornéen est dystrophique, en raison d'une insuffisance épithéliale d'origine limbique, avec une opacité et des ulcérations progressant de la périphérie vers le centre.
  - La cataracte congénitale est fréquente, associée à un glaucome lié aux adhérences de la racine de l'iris. Il existe le plus souvent une hypoplasie fovéolaire expliquant le nystagmus. (86)
  
- On décrit également un type II partiel moins sévère, où la malformation intéresse principalement l'iris et épargnant la macula avec une fonction visuelle plus ou moins conservée.
  
- un type III ou syndrome de Gillespie qui associe à l'aniridie une ataxie cérébelleuse et un retard mental.
  
- Le type IV est le syndrome WAGR où l'aniridie est associée à un risque d'environ 30 % de néphroblastome (tumeur de Wilms), des anomalies génito-urinaires de type cryptorchidie, hypospadias, ambiguïté sexuelle et un retard mental. (87)
  
- Les anomalies oculaires qui peuvent être associées à l'aniridie sont la microphthalmie et le syndrome de Peters.
  
- En l'absence de complication, le traitement se limite à la prescription d'une correction optique adaptée et teintée, avec intégration dans un milieu scolaire adapté.
  
- En cas de glaucome associé, la trabéculotomie est la chirurgie la plus réussite. (36,88)

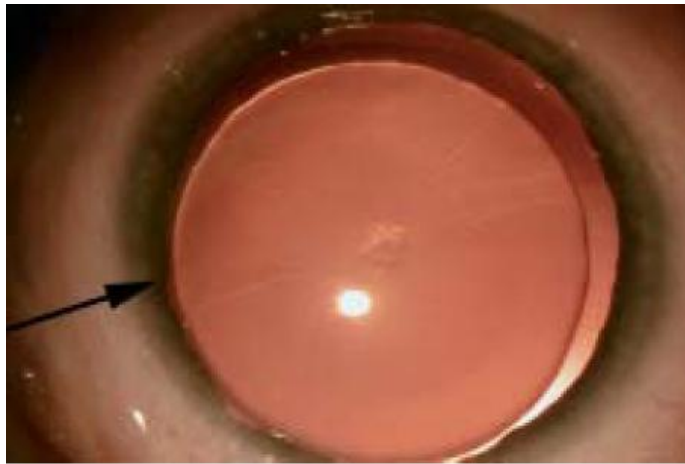


Photo 27 : Aniridie : racine d'iris résiduelle (flèche noire). (Notre photo)

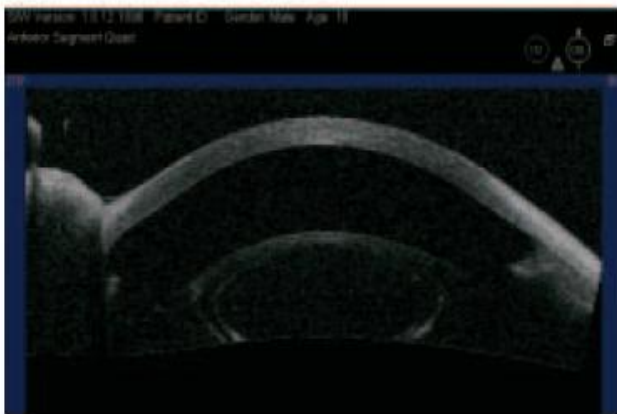


Photo 28 : Aniridie en OCT du segment antérieur. (84)

### III. IRIDO-CORNÉO-TRABÉCULODYSGÉNÉSIES :

#### 1. Syndrome de Peters : (31)

- C'est une anomalie autosomale récessive, généralement découverte dans la période néonatale devant une opacité cornéenne uni- ou bilatérale.
- Elle peut se compliquer d'un glaucome, d'emblée ou secondairement.
- Il existe une opacification totale ou partielle de la cornée, associée à des adhérences iriennes, tendues entre l'iris et le bord de l'opacité (Photo 29).
- L'échographie et l'UBM permettent de faire le bilan exact des malformations du SA et de chercher une anomalie associée du segment postérieur (Photo 30). (89)
- Le syndrome de Peters est unilatéral dans la moitié des cas environ. (90)
- Il peut s'associer à une cataracte, un colobome, une microphthalmie, une persistance du vitré primitif. Le glaucome congénital se voit dans 50 % des cas.
- Le traitement consiste d'abord à équilibrer le glaucome par une chirurgie filtrante, et par la suite, réaliser une greffe de cornée avec libération des synéchies.
- Des anomalies générales parfois associées : petite taille, fente palatine, anomalies auriculaires, retard mental plus ou moins profond. Quelques cas de malformations cardiaques et du système nerveux central ont été décrits. (91)
- Le staphylome postérieur de la cornée est une forme sévère du syndrome de Peters. Dans ce cas, l'endothélium, la membrane de Descemet, et aussi une partie du stroma cornéen font défaut. Il en résulte une déformation importante de la cornée qui est opaque, très amincie et bombe vers l'avant (Photo 31). (92)

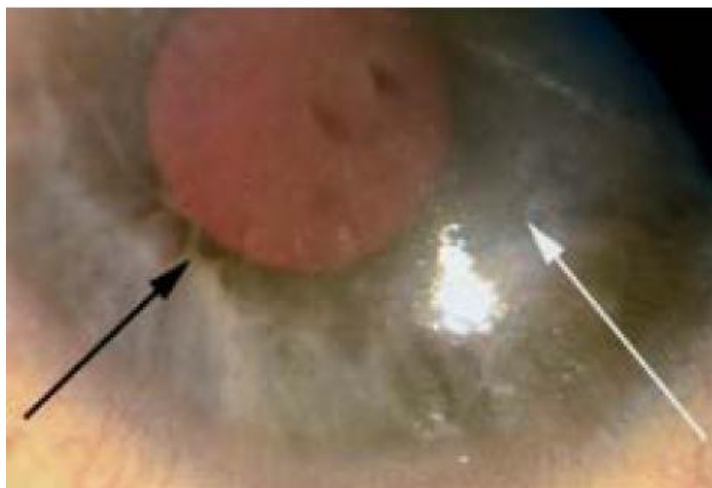


Photo 29 : Syndrome de Peters : Opacité cornéenne (flèche blanche), synéchies irido-cornéennes (flèche noire). (31)

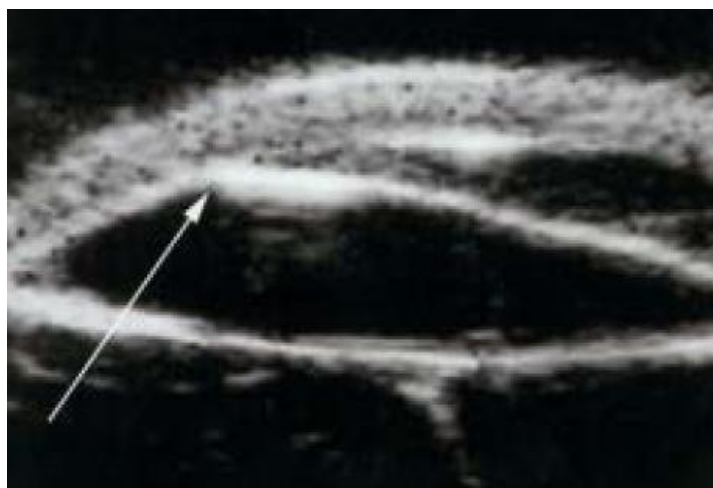


Photo 30 : Syndrome de Peters : Aspect UBM montrant l'adhérence de l'iris à la face postérieure de la cornée (flèche). (31)



Photo 31 : Syndrome de Peters : staphylome postérieur de la cornée, avec amincissement et ectasie scléral. (31)

## 2. Sclérocornée congénitale :

- C'est une dysgénésie majeure du segment antérieur, presque toujours bilatérale, le plus souvent autosomique récessive.
- Elle est bien reconnaissable par l'aspect d'une microcornée blanche comme la sclère et sillonnée d'anses vasculaires radiaires à départ limbique (photo 32 et 33).
- La perte de la transparence cornéenne est due à l'absence de la totalité du plan endothélio-descémétique.
- Le bilan lésionnel par l'UBM est indispensable car la sclérocornée congénitale s'accompagne très souvent d'anomalies de l'iris, d'adhérences irido-cornéennes, d'adhérence cristallinienne, de cataracte, parfois de microphthalmie sévère et toujours d'une dysgénésie de l'angle responsable d'un glaucome. (93)



Photo 32 : Sclérocornée : avant et après la kératoplastie. (94)



Photo 33 : Sclérocornée : Opacité cornéenne blanche avec des anses vasculaires.(31)

## IV. GLAUCOME ASSOCIÉ À D'AUTRES ANOMALIES OCULAIRES :

### 1. Cataracte, aphaquie :

- Les cataractes congénitales, isolées ou dans le cadre d'un syndrome général, sont souvent héréditaires. Elles peuvent se compliquer d'un glaucome par le biais de divers mécanismes : (95)
  - § Une intumescence du cristallin avec blocage trabéculaire ;
  - § Une rétraction des procès ciliaires repoussant vers l'avant le plan irido-cristallinien, comme dans la persistance du vitré primitif ;
  - § Des synéchies irido-cristalliniennes étendues ;
  - § Un glaucome phacolytique.
- Plus fréquent est le glaucome de l'aphaque. L'aphaquie ou la pseudophaquie peuvent être sources d'hypertonie dans environ 10 à 20 % des cas.
- Le mécanisme est multifactoriel : présence de vitré venant obturer le trabéculum, réaction inflammatoire postopératoire, et la corticothérapie.
- Les caractéristiques de ce glaucome sont le délai d'apparition souvent long après l'intervention, et la difficulté du traitement.
- La présence d'un implant semble diminuer la fréquence du glaucome.

### 2. Ectopie cristallinienne isolée : (31)

- Elle est de transmission autosomique dominante, et correspond à une mutation dans le gène FBN1 codant pour la fibrilline.
- Elle peut se compliquer d'hypertonie survenant par différents mécanismes :
  - § Un relâchement de la zonule sur 360° aboutissant à un déplacement du cristallin vers l'avant, avec un blocage pupillaire.
  - § Un passage du cristallin dans la chambre antérieure.
  - § Un glaucome phacolytique.
  - § Une ectopie avec passage de vitré dans l'angle par la déchissance zonulaire.

### 3. Persistance de la vascularisation foétale (ou du vitré primitif): (96)

- C'est une affection unilatérale, qui correspond à la non-résorption du vitré primitif, opaque et normalement présent pendant la vie intra-utérine.
- La forme antérieure, la plus fréquente, se caractérise typiquement par une opacité blanche, vascularisée et rétro-cristallinienne associée à un étirement des procès ciliaires et une artère hyaloïde perméable se dirigeant vers la papille (Photo 34).
- En l'absence de traitement chirurgical, la rétraction de la membrane rétro-cristallinienne aboutit à un déplacement antérieur du cristallin, une fermeture de l'angle et un glaucome secondaire.

### 4. Dysplasies vitréo-rétiniennes :

- L'aspect clinique est proche de celui de la persistance de la vascularisation foétale, mais la malformation est bilatérale avec une rétine décollée et adhérente à la face postérieure du cristallin.
- Elle peut se compliquer de glaucome. (97)
- Elle est généralement au-delà de toute ressource thérapeutique.

### 5. Microcorie congénitale :

- Cette affection autosomique dominante se définit par l'existence bilatérale d'une pupille de diamètre inférieur à 2 mm. Il s'agit d'une anomalie de développement du dilatateur de l'iris. (98)
- La myopie forte associée est très fréquente.
- Le glaucome est retrouvé dans 30 % des cas.



## 6. Tumeurs :

- Le rétinoblastome peut se compliquer d’hypertonie oculaire, parfois révélatrice. Cette hypertonie est reconstruite dans 17 % des cas. Le mécanisme de l’hypertonie peut être la fermeture de l’angle sous l’effet du volume occupé par la tumeur dans la cavité vitréenne, les néo-vaisseaux angulaires ou l’invasion de l’angle par la tumeur (Photo 35). (99)
- Le xanthogranulome juvénile (ou nævoxanthoendothéliome), se caractérise par des nodules cutanés jaune orangé, et d’un épaissement irien jaune brun. Cette tumeur bénigne a tendance à saigner, provoquant des hyphémas spontanés à répétition et une hypertonie. Le traitement repose sur la corticothérapie locale, et parfois l’exérèse ou la radiothérapie. (100)
- Le médullo-épithéliome ou diktyome est une tumeur développée aux dépens des cellules claires du corps ciliaire. Il se développe en arrière de l’iris qu’il repousse en provoquant une hypertonie. (100)

## 7. Nævus de Ota :

Ce nævus intéressant la sclère et la région cutanée adjacente peut se compliquer d’hypertonie. (101)

## 8. Uvéites :

Les uvéites de l’enfant sont une cause fréquente d’hypertonie par différents mécanismes : (102)

- Encombrement trabéculaire par des cellules inflammatoires et des protéines.
- Trabéculite.
- Traitement corticoïde local.

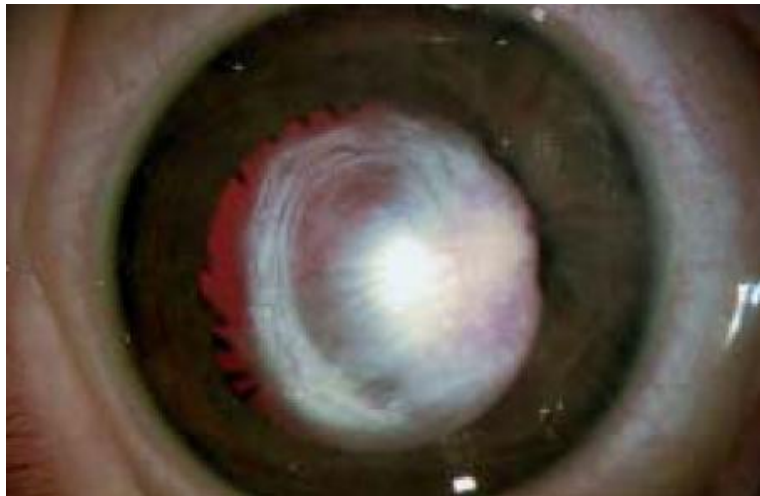


Photo 34 : persistance de la vascularisation fœtale : masse blanche rétro-cristallienne vascularisée avec étirement des procès ciliaires. (31)



Photo 35 : Buphtalmie droite révélatrice d'un rétinoblastome. (Notre photo)

## 9. Traumatismes :

Les traumatismes oculaires (passant parfois inaperçus chez l'enfant), particulièrement les contusions avec hyphéma et les récessions de l'angle, peuvent se compliquer d'hypertonie. (103)

## V. GLAUCOME ASSOCIÉ À DES PATHOLOGIES GÉNÉRALES :

### 1. Syndrome de Marfan : (3,6,31)

C'est une affection autosomale dominante, diagnostiquée dans l'enfance, caractérisée par l'association des anomalies oculaires, cardiaques et ostéo-articulaires, constituant une triade clinique :

#### a. Anomalies oculaires :

- L'ectopie bilatérale du cristallin, parfois associée à une microsphérophakie, est présente dans 50 % des cas.
- Elle se complique de glaucome dans 8% des cas.

#### b. Anomalies ostéo-articulaires :

- Il existe une hyperlaxité ligamentaire, due à l'atteinte du tissu élastique.
- Les membres sont allongés par rapport au tronc. La taille est grande, avec arachnodactylie (Photo 36). La morphologie de la tête est caractéristique, triangulaire avec une voûte palatine haute. Les yeux enfoncés dans les orbites.

#### c. Anomalies cardiaques :

Elles prédominent au niveau des gros vaisseaux, soit des anévrysmes disséquant de l'aorte, coarctation de l'aorte, des valvulopathies mitrales ou aortiques responsables d'une insuffisance cardiaque.



Photo 36 : Une fille de 5 ans opérée pour ectopie cristallienne sur maladie de Marfan. (A noter la grande taille et les membres allongés). (Notre photo)

## 2. Homocystinurie : (31,104)

- C'est une maladie métabolique autosomique récessive en rapport avec un déficit en cystathionine bêta-synthase.
- Le phénotype ressemble à celui du syndrome de Marfan avec une tendance aux thromboses artérielles et un retard mental de profondeur variable.
- Un glaucome peut être secondaire à l'ectopie cristallinienne inférieure, quasi-constante.
- Un régime spécifique avec administration de la vitamine B6 sont indiqués.

## 3. Syndrome de Weill-Marchesani : (105)

- C'est un syndrome autosomique récessif, avec un phénotype fait de : petite taille, mains et pieds courts.
- La caractéristique oculaire est la microsphérophachie par relâchement circonférentiel de la zonule, responsable d'une forte myopie d'origine cristallinienne.
- Le glaucome dans ce syndrome est essentiellement phakogène. Cette laxité peut aboutir à une capture du cristallin par l'iris et une hypertonie aiguë.
- Le traitement est chirurgical par l'extraction du cristallin.

## 4. Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe : (106,107,108)

- C'est une phacomatose rare le plus souvent sporadique.
- Appelée aussi angiomatose encéphalo-trigémينية. Elle comporte :
  - a. Des signes cutanés : Angiomatose faciale ou naevus flammeus de la face :
    - C'est un angiome cutané facial en général plan, unilatéral et limité au territoire de l'ophtalmique de Willis.

- Parfois plus étendu, intéressant les autres branches du nerf trijumeau (Photo 37). Il est exceptionnellement bilatéral.

b. Des signes neurologiques :

- Un hémangiome lepto-méningé homolatéral à l'angiome cutané responsable de crises convulsives, de signes déficitaires spontanément régressifs ou fréquemment un retard mental.
- Des calcifications intracrâniennes corticales, ou une atrophie cérébrale progressive parfois associées (Photo 38).

c. Signes ophtalmologiques :

- Un angiome choroïdien objectivé par l'angiographie, parfois associé à un angiome rétinien ou conjonctival (Photo 39).
- Le glaucome, homolatéral par rapport à l'angiome cutané, apparaît précocement. Il est présent dans 30% des cas.
- Plusieurs hypothèses expliquent la pathogénie du glaucome :
  - Clivage incomplet de l'angle irido-cornéen.
  - Elévation de la pression veineuse épisclérale.
  - Transsudation par un hémangiome diffus.
  - Glaucome néovasculaire par un hémangiome choroïdien.
- La trabéculéctomie est efficace, mais requiert souvent un traitement médical d'appoint.



Photo 37 : Angiome cutané de l'hémiface, associé à un GC homolatéral (Cornée opaque). (108)

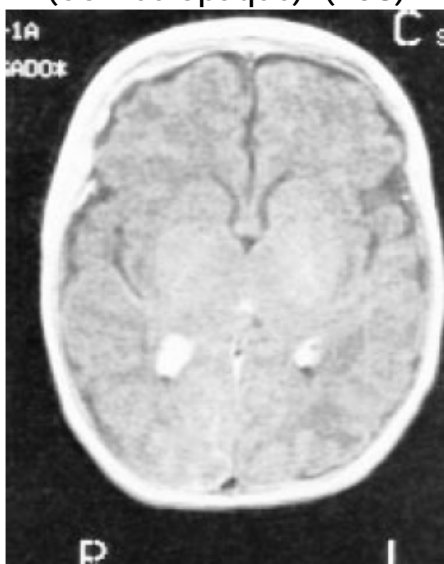


Photo 38 : Scanner d'un enfant de 1 an montrant un angiome pial (prise de contraste du plexus choroïde droit et au niveau méningé occipital droit). (108)

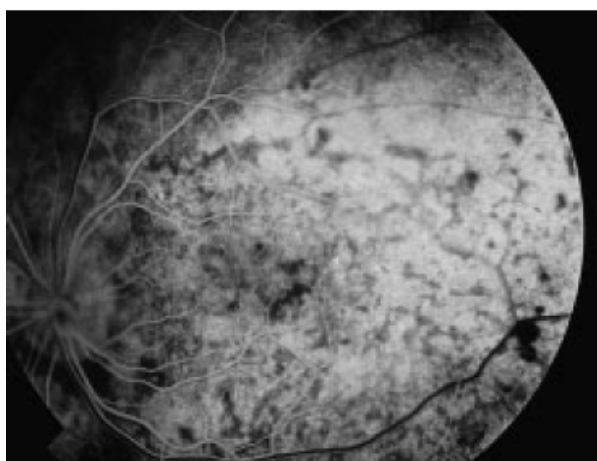


Photo 39 : aspect angiographique en mosaïque d'un hémangiome choroïdien. (108)

## 5. Neurofibromatoses : (3,31,109)

- La neurofibromatose type I (maladie de Von Recklinhausen) est la phacomatose la plus fréquente. Elle est à transmission autosomale dominante.
- Le tableau clinique comporte :
  - § Des taches cutanées de couleur café au lait, multiples et disséminées sur tout le corps.
  - § Des neurofibromes des nerfs périphériques et/ou du système nerveux central.
  - § Une dysplasie osseuse.
  - § Une hémihypertrophie faciale.
- Sur le plan oculaire :
  - § Névrome plexiforme de la paupière supérieure.
  - § Corps de Lisch iriens pathognomoniques.
  - § Gliome du nerf optique qui est la principale complication ophtalmologique de la neurofibromatose.
  - § Le glaucome est uni ou bilatéral, et résulte d'un processus tumoral par une infiltration de la gaine de Schwann des nerfs ciliaires qui bloquent l'AIC.

## 6. Syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe : (31)

C'est un syndrome récessif lié à l'X, dû à une anomalie du métabolisme des acides aminés. Le diagnostic est évoqué devant :

- § Une dysmorphie faciale très caractéristique.
- § Un sévère retard psychomoteur et staturo-pondéral.
- § Un rachitisme vitamino-résistant.
- § Une insuffisance rénale avec protéinurie.
- § Une hyper-amino-acidurie et un déséquilibre phosphocalcique.
- § Une cataracte congénitale partielle ou totale quasi constante associée dans 40% des cas à un glaucome.



## 7. Syndrome de Rubinstein Taybi : (3)

- Décrit en 1963. Il est caractérisé par :
  - § Un retard mental.
  - § Un élargissement en spatule de la phalange terminale du pouce et du gros orteil (Photo 40).
  - § Une dysmorphie caractéristique faite de nanisme, microcéphalie, épicanthus, fentes palpébrales antimongoloïdes, micrognathie...
- Quelques cas de glaucomes congénitaux dysgénésiques ont été rapportés.

## 8. Mucopolysaccharidoses : (31)

- Ce groupe de maladies métaboliques autosomiques récessives est dû à des anomalies du métabolisme des mucopolysaccharides (MPS).
- Selon l'enzyme déficiente, on en décrit six types :
  - I : Hurler ; II : Hunter ; III : San Filippo ; IV : Morquio ; V : Scheie ;
  - VI Maroteaux et Lamy.
- L'accumulation du mucopolysaccharide intéresse tous les tissus, squelette, foie, rate, cerveau et l'œil.
- Les signes oculaires comportent :
  - § De fines opacités cornéennes punctiformes grises, épithéliales et stromales, initialement asymptomatiques.
  - § Un glaucome tardif par surcharge mucopolysaccharidique des structures trabéculaires.
  - § Parfois une dégénérescence rétinienne et une atrophie optique.
- Le glaucome est surtout présent dans les maladies de Hurler (MPS IH), de Scheie (MPS IS), et de Maroteaux-Lamy (MPS VI).

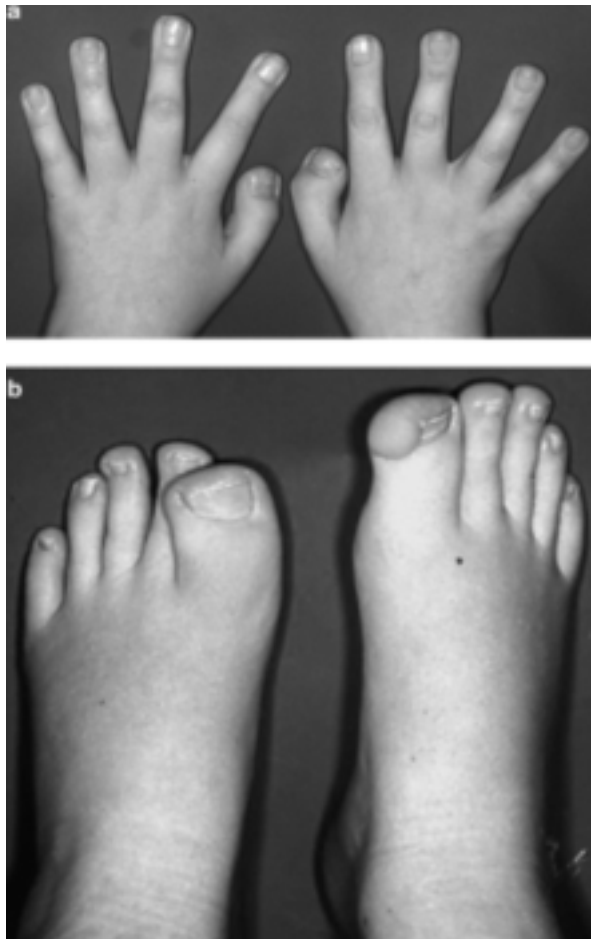


Photo 40 : Les mains et les pieds dans le syndrome de Rubinstein Taybi. (110)

## 9. Glaucomes des embryofetopathies :

### a. Rubéole congénitale : (6)

- L'atteinte oculaire survient lorsque la mère a contacté la rubéole au cours des 3 premiers mois de la grossesse.
- Le glaucome congénital est rare (1%), le plus souvent unilatéral. Il représente environ 16% de l'ensemble des manifestations oculaires. (111,112)
- D'autres atteintes oculaires sont évocatrices :
  - § Une microphthalmie, pouvant masquer une augmentation progressive du diamètre cornéen.
  - § Des opacités cornéennes, parfois régressives.
  - § Une cataracte congénitale, très fréquente.
  - § Une rétinopathie donnant un aspect poivre et sel.
- Un syndrome polymalformatif comporte une cardiopathie, une surdité et un retard psychomoteur.

### b. Toxoplasmose congénitale : (6)

Bien qu'une hypotonie oculaire aboutissant à une atrophie du globe soit plus habituelle, une hypertonie peut succéder à une uvéite fœtale sévère d'origine toxoplasmique.

## 10. Pathologies plus rares : (31)

Elles peuvent s'accompagner d'un glaucome congénital : (tableau 3)

- § La Trisomie 13.
- § Le syndrome SHORT.
- § Le Muscle-eye-brain disease.
- § Le syndrome de Lowry-Maclean.
- § Le syndrome de Melnick-Needles.
- § Kyste congénital de l'épithélium pigmenté de l'iris (Photo 41). (113)
- § Ectropion congénital de l'iris (114)
- § Le syndrome de Pierre Robin (Sporadique)
- § La maladie de Leber Coats (Sporadique).

Tableau 3 : Pathologies pédiatriques rares pouvant s'accompagner d'un GC.

Nom	Principales caractéristiques
Syndrome SHORT	Petite taille, hyperlaxité ligamentaire, hernies, enophtalmie, anomalie de Rieger, retard de dentition.
Muscle-eye-brain disease	Myopathie, retard de développement, glaucome.
Syndrome de Lowry-Maclean	Retard mental, fente palatine, craniosténose, glaucome.
Syndrome de Melnick-Needles	Brachycéphalie, hypertélorisme, cyphose, anomalies des extrémités, glaucome.



Photo 41 : Kyste de l'épithélium pigmenté de l'iris. (113)

# DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les diagnostics différentiels du GC sont :

- § Les autres causes de photophobie et de larmolement : obstructions primaires ou secondaires des canalicules lacrymaux ;
- § Les autres mégalocornées, constitutionnelles non pathologiques et ne s'accompagnant d'aucun autre signe fonctionnel ou physique ;
- § Les autres opacifications cornéennes, pour lesquelles il faut de toute façon mesurer la pression oculaire.

## I. Sténose congénitale des voies lacrymales d'excrétion : (115)

- L'imperforation congénitale du canal lacrymo-nasal correspond à un obstacle complet ou partiel au niveau des voies lacrymales d'excrétion dans leur portion verticale (membrane de Hasner).
- Elle représente la pathologie lacrymale la plus fréquente chez le nourrisson.
- Elle se manifeste par un larmolement chronique, clair, permanent, apparu depuis la naissance.

Des épisodes de surinfection peuvent survenir donnant un tableau de « conjonctivite lacrymale », le plus souvent unilatérale (80 à 90 % des cas). Rarement des épisodes de dacryocystites aiguës.

- La guérison est spontanée durant la première année de vie, avec un taux variant selon les auteurs entre 89 et 96 %.
- Avant l'âge de trois mois, un simple massage du sac lacrymal doit être proposé.
- Pour les nourrissons de plus de trois mois, un sondage de la portion verticale des voies lacrymales permet de lever l'obstacle.

- Vers l'âge de un an et après, ce sondage est pratiqué sous AG et la mise en place d'une sonde siliconée mono-canaliculo-nasale, maintenant ouvert le canalicule, devient alors nécessaire.

## II. La mégalocornée congénitale : (62,116)

- La mégalocornée congénitale ou mégalophtalmie antérieure congénitale désigne une augmentation de la taille du SA, bilatérale et symétrique, parfois considérable, sans augmentation de la PIO (Photo 42).
- C'est une affection rare, touchant dans 90 % des cas les sujets de sexe masculin. Il existe plusieurs modes possibles de transmission génétique de cette affection. La forme liée à l'X, est retrouvée dans 50 % des cas.
- Différents aspects cliniques peuvent se présenter :

### 1. La mégalocornée simple sans anomalie oculaire ni systémique

#### associée :

- Les formes isolées restent les plus fréquentes.
- Elle est présente dès la naissance et non évolutive.
- La PIO et l'AIC sont classiquement normaux, mais des cas d'hypertonie ont été rapportés.
- L'examen histologique est normal. La morphologie et l'architecture cornéenne est conservée.

### 2. La mégalocornée avec des anomalies oculaires et/ou systémiques

#### associées :

- Il s'agit presque toujours de la forme liée à l'X. Elle a été longtemps considérée comme une forme incomplète du glaucome congénital. (32)

- Elle est présente dès la naissance, bilatérale, symétrique et non évolutive.
- Elle est associée à une cataracte avec ou sans subluxation du cristallin.
- Des anomalies systémiques sont parfois trouvées.
- Le risque de développement d'un glaucome est toujours inconnu. Néanmoins, une surveillance régulière est nécessaire.
- Il survient préférentiellement durant les premières années de la vie, généralement bilatéral.

### III. Dystrophie endothéliale héréditaire congénitale (CHED): (49,117)

- Ou syndrome de Harboyan est un trouble cornéen dégénératif rare, accompagné d'une perte auditive neurosensorielle progressive.
- Les manifestations oculaires comprennent un œdème cornéen bilatéral diffus survenant avec des opacités cornéennes graves, et un nystagmus (Photo 43).
- Ils sont visibles à la naissance ou pendant la période néonatale.
- Le diagnostic est fondé sur des critères cliniques, ophtalmologiques et audiométriques. Une confirmation moléculaire du diagnostic est possible.
- Une association avec le GC a été décrite. (49,118)
- La kératoplastie représente le traitement définitif, avec un pronostic chirurgical relativement favorable.





Photo 42 : Mégalocornée congénitale avec des diamètres cornéens de 14mm. (116)

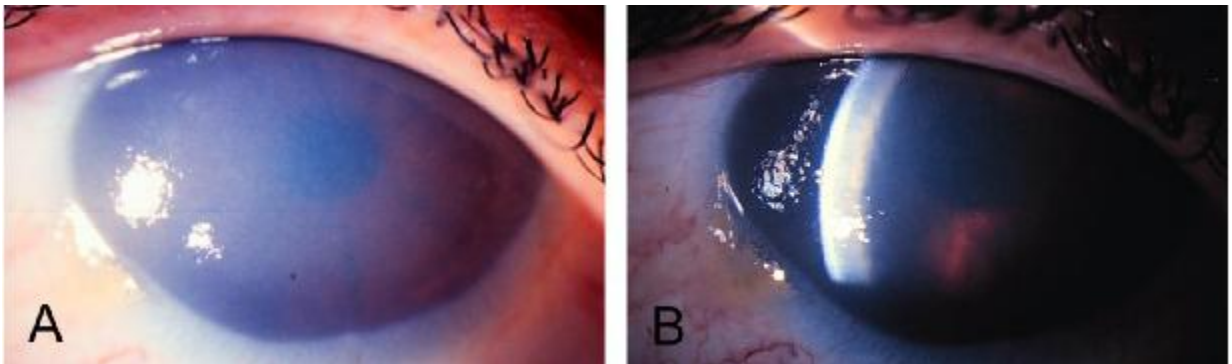


Photo 43 : Syndrome de Harboyan. (117)

- (A) : La cornée présente un aspect de verre dépoli, bleuâtre, blanc opaque avec un œdème diffus du stroma.
- (B) : Examen à la lampe à fente montre une opacification et une augmentation de l'épaisseur de la cornée.

# TRAITEMENT

Le traitement du GC est essentiellement chirurgical. C'est une urgence absolue, et l'opération doit être réalisée dans la foulée de l'examen sous AG, parfois dès le premier jour de vie si nécessaire.

Seules les contre-indications absolues à l'anesthésie avec risque vital (grande prématurité, syndrome poly-malformatif...) font différer l'intervention. (19)

La technique choisie est celle offrant le meilleur rapport entre efficacité et risque de complication (8), et dépend essentiellement : (5)

- Du type du glaucome ;
- Des anomalies oculaires surtout l'état cornéen ;
- Et de l'expérience du chirurgien.

## I. Les buts :

Le but du traitement du glaucome congénital est double : (119,120)

- Equilibrer la PIO par un traitement chirurgical.
- Assurer un bon développement visuel de l'enfant par la rééducation de l'amblyopie.

## II. Les moyens :

### 1. Chirurgicaux :

Ils sont nombreuses et vont du plus conservateur : limité à l'angle irido-cornéen, au plus destructeur : la cyclo-application.

a. La goniotomie : (6,22)

- Barkan, en 1938, a imaginé cette intervention à partir de l'idée qu'il existait une membrane spécifique qui tapissait l'angle, empêchant l'HA de rejoindre le canal de Schlemm. (121)
- L'obstacle, lorsqu'il se trouve à ce niveau, est plutôt dû à une insertion antérieure de l'iris ou à la présence d'un trabéculum uvéal surdéveloppé. (22)
- L'opération consiste à abaisser, sous contrôle visuel gonioscopique, la racine de l'iris et/ou le trabéculum uvéal.
- Elle s'adresse aux trabéculo-dysgénésies pures sans autres anomalies associées du SA et aux yeux dont les cornées sont claires, ce qui témoignait d'une forme peu évoluée et modérément sévère.
- En cas de buée épithéliale, l'instillation d'une goutte de glycérine diminue l'œdème épithélial. (6)
- Elle se distingue théoriquement de la trabéculotomie ab interno qui consiste à inciser le trabéculum. Les deux techniques sont donc souvent associées, de façon plus ou moins intentionnelle. (22)

○ La technique chirurgicale :

- L'opération commence par une incision cornéenne au limbe temporal. Puis on pose sur la cornée un verre à goniotomie, dont il existe plusieurs modèles (verre de Barkan).
- Ensuite, on injecte un myotique et on remplit la chambre antérieure par un produit viscoélastique, de façon à approfondir la chambre antérieure et avoir un bon accès visuel sur l'angle.
- Par l'ouverture cornéenne, on introduit le couteau à goniotomie, ou une aiguille 30 G montée sur une seringue. Puis on dirige l'extrémité de cette aiguille vers la

partie la plus antérieure de la membrane à disséquer et on l'abaisse vers l'iris. On peut ainsi ouvrir l'angle sur le tiers de sa circonférence.

- L'opération est considérée terminée lorsque l'éperon scléral est redevenu visible sur toute la longueur de l'angle traité. (22)
- La première goniotomie s'effectue toujours du côté nasal. En cas d'échec, il est possible d'effectuer une seconde du côté temporal. On n'effectue jamais plus de deux goniotomies sur un même œil.
- Un traitement à base d'antibiotique, de corticoïde, et de pilocarpine 2% est nécessaire pour provoquer le myosis et prévenir les gonio-synéchies. (6)

○ La goniotomie au laser :

Cette technique est pratiquée à la lampe à fente sous simple sédatif. Elle utilise un laser Nd-YAG qui délivre des impacts sur 120°, focalisés au niveau de la région du canal de Schlemm ; elle a été pratiquée chez des enfants de moins de 5 ans avec succès. (22)

b. La trabéculotomie : (122)

Décrite en 1960 par Burian et Smith, elle a comme objectif la levée de l'obstacle pré- ou intra-trabéculaire.

○ La technique chirurgicale :

• L'incision conjonctivale et les volets scléraux :

- Le premier temps est l'incision conjonctivale au fornix pour réaliser un volet à charnière au limbe. Une hémostase soignée est indispensable.
- La sclère est très brillante, fine et de consistance très différente de celle de l'adulte, imposant une très grande prudence pendant le geste chirurgical.
- La trappe sclérale de 4×4 mm est ensuite réalisée et disséquée jusqu'à la cornée.

- Un deuxième volet profond est pratiqué pour ouvrir le mur externe du canal de Schlemm. L'HA commence à diffuser faiblement à travers le mur interne du canal de Schlemm.
- Le canal de Schlemm n'est pas retrouvé dans 15% des cas, et il est important de savoir convertir en trabéculotomie. (123)
  - La trabéculotomie :
- Le premier trabéculotome est introduit dans l'une des deux extrémités du canal ouvert. L'instrument doit glisser doucement dans le canal sur 10 à 12 mm en suivant le trajet annulaire du canal. Une rotation vers la chambre antérieure est ensuite réalisée.
- Elle doit être très douce et très prudente, respectant le plan vertical pour se situer en regard du trabéculum et éviter les altérations des plans profond irien ou antérieur cornéen.
- Le deuxième trabéculotome réalise le même geste à l'autre extrémité du canal. Ce geste est plus difficile à réaliser car la chambre antérieure est affaissée par le premier passage et par l'hypotonie.
  - Fermeture :
- On termine par la fermeture du plan scléral par deux points au monofil 10/0.
- Le volet conjonctival est suturé de manière étanche par des points séparés au vicryl 8/0 ou 10/0.
- Une application d'une pommade à base d'antibiotique et de corticoïde, associée à la mise en place temporaire d'un pansement achèvent le geste opératoire.
- L'efficacité de l'intervention se révèle souvent dès la fin de l'intervention par la régression de l'œdème cornéen.

○ La technique au fil, sur 360° : (22)

- Cette variante décrite par Beck en 1995, utilise un cathétérisme circulaire réalisé avec un fil de prolène à partir de la même approche que la méthode classique.
- La traction du fil réalise une ouverture du trabéculum sur toute sa longueur mais expose au risque de saignement, pas toujours anodin.
- Les résultats communiqués récemment par l'équipe de Beck semblent très encourageants.

c. La trabéculéctomie : (22)

- Introduite par Cairns en 1968, et devenue une chirurgie bien codifiée et aisée dans le glaucome congénitale.
- C'est une intervention filtrante dont le but est de court-circuiter les voies d'évacuation de l'HA et de créer une fistule en réséquant sous un volet scléral une portion du trabéculum et du canal de Schlemm.
- Elle permet le passage de l'HA sous la conjonctive et la capsule de tenon et former une bulle de filtration.
- La trabéculéctomie combinée à l'irradiation bêta se fait à l'aide d'un applicateur de strontium 90 délivrant une dose de 750 rad. (124)

○ La technique chirurgicale : (Photo 44)

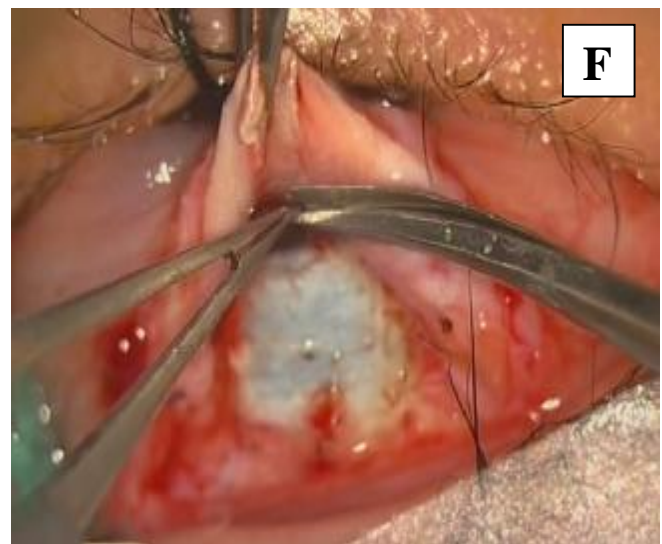
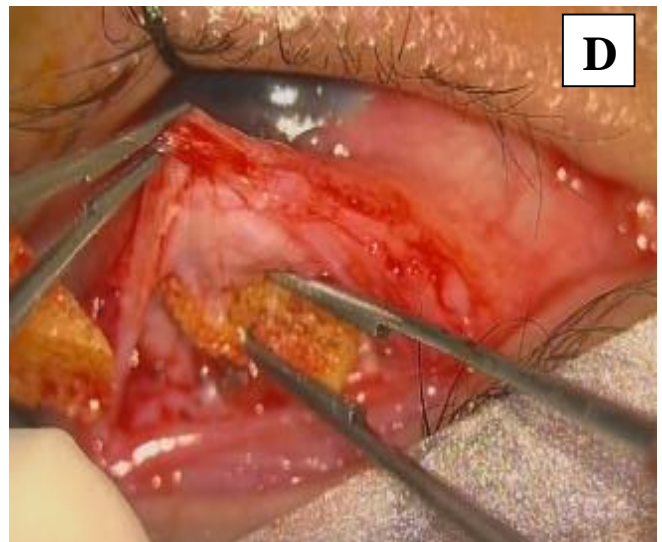
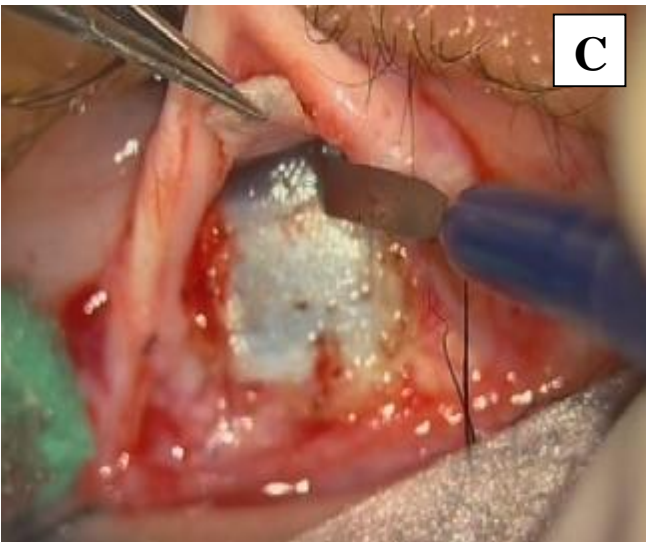
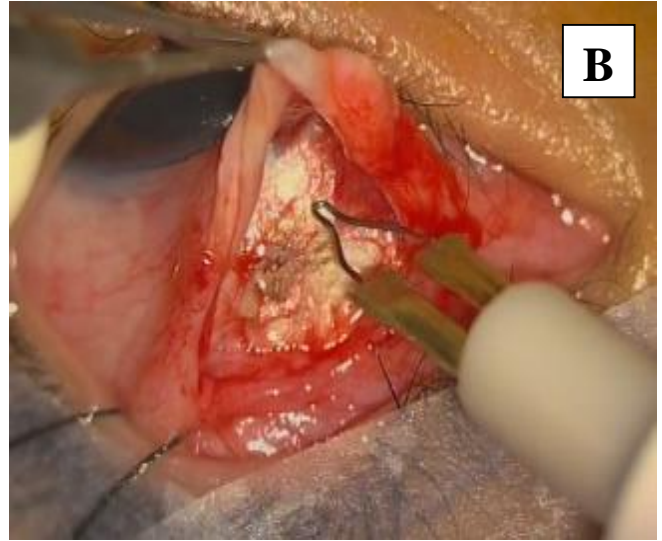
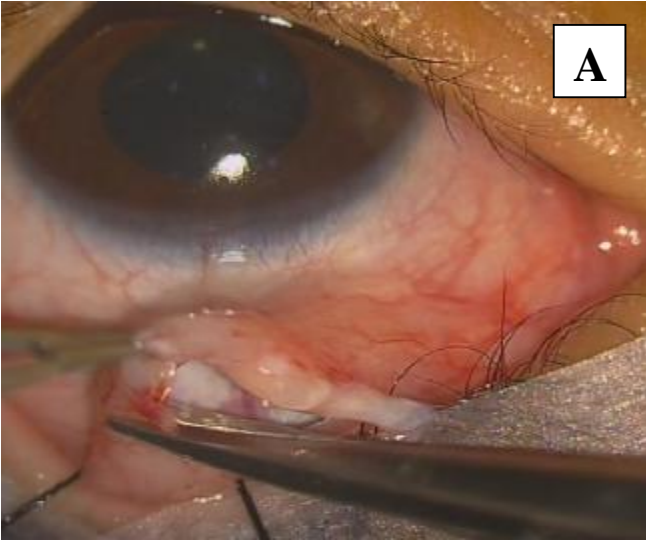
- Elle est réalisée sur le méridien de 12h s'il s'agit d'une première chirurgie, ou légèrement latéralisée en temporal ou nasal en cas d'une reprise chirurgicale.
- Le temps conjunctivo-scléral : Le plan conjunctivo-ténonien est désinséré en avant du droit supérieur réalisant un lambeau conjunctival à charnière limbique récliné sur la cornée.
- Le temps scléral : Après scarification et cautérisation des vaisseaux épiscléraux, un volet scléral est taillé à 4 ou 5mm du limbe, de forme habituellement rectangulaire, de 5 à 6mm de largeur.

- Le trabéculéctomie : On réalise une incision antérieure du trabéculum afin d'éviter l'issue du vitré. La chambre antérieure est ouverte à l'aide d'un petit couteau puis le trabéculum réséqué à l'aide d'un micro-ciseau.
- L'iridectomie périphérique : Elle ne doit pas être trop basale, et doit être réalisée sur un globe décomprimé, car il existe un risque d'issue de vitré favorisé par la micro-sphérophakie relative et la distension des fibres zonulaires. (19)
- La fermeture sclérale : Le lambeau scléral est refermé par deux points de suture au monofilament 10/0.
- La fermeture conjonctivale : La conjonctive est suturée soigneusement par un surjet croisé au vicryl 8/0, minimisant le risque de fuite post-opératoire de l'HA.
- Les soins post-opératoires : Un traitement local à base de corticoïde et d'antibiotiques est instauré, associé à une cycloplégie et une antibiothérapie par voie générale.

○ Les difficultés :

La technique chirurgicale n'est pas différente de celle de l'adulte, mais connaît certaines difficultés :

1. La dissection du volet scléral sur cette sclère amincie est souvent très délicate, et l'ablation du bloc pré-trabéculaire comprenant un peu de cornée et de sclère adjacente fragilise la région du limbe.
2. Le repérage du canal de Schlemm sur un limbe distendu est difficile. Il faut pousser en avant la dissection sclérale jusqu'aux premières lames cornéennes afin d'éviter l'hernie du corps ciliaire et l'issue du vitré.
3. L'iris est souvent parcouru de vaisseaux dilatés qui peuvent saigner au cours de l'iridectomie. L'instillation d'un myotique facilite l'iridectomie périphérique et diminue les risques de l'hernie de l'iris.





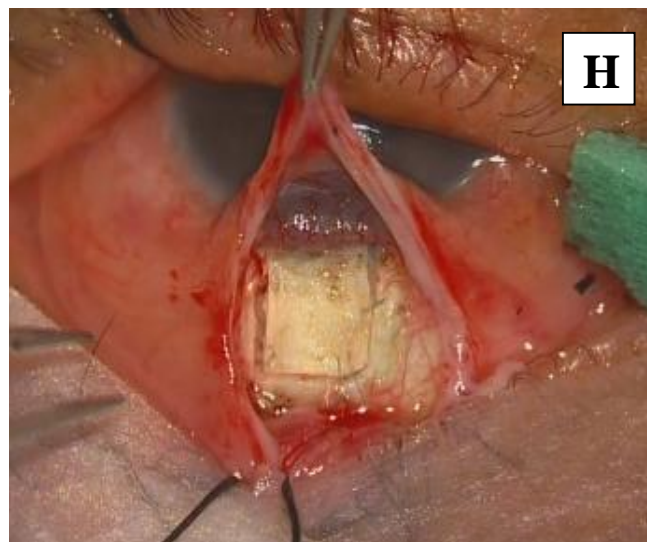
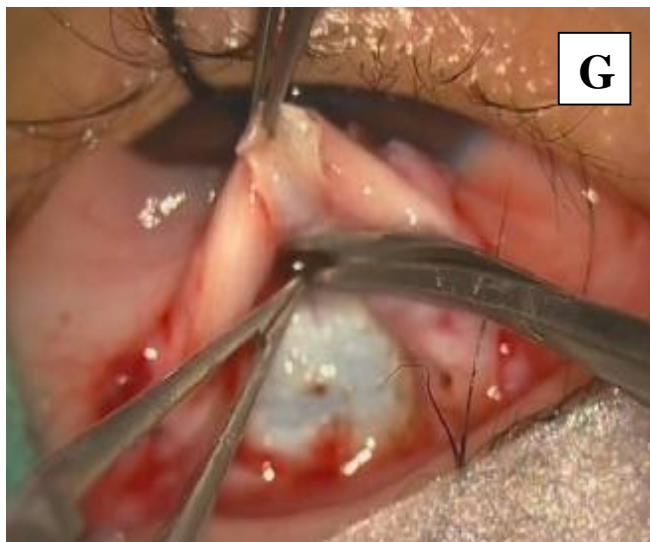


Photo 44 : La trabéculéctomie. (Nos photos)

A : La dissection conjonctivale et ténonienne au limbe.

B : La scarification et cautérisation des vaisseaux épiscléraux.

C : La dissection d'un volet scléral à charnière limbique d'environ 5mm sur 5mm.

D : L'application de la Mitomycine C grâce à une éponge maintenue sur la base du volet scléral.

E : Le rinçage abondant au Ringer Lactate (250 ml) de la base du volet.

F : La trabéculéctomie proprement dite.

G : L'iridectomie périphérique.

H : La suture du volet scléral par 4 points de monofilament 10/0 enfouis.

I : La suture conjonctivale au vicryl 8/0.

Les causes d'échecs de la chirurgie filtrante sont : (125)

- La capsule de tenon épaisse ;
- La fragilité sclérale ;
- La buphtalmie importante ;
- La réponse fibreuse rapide ;
- Les remaniements chirurgicaux antérieurs ;
- Et l'âge jeune.

○ Les complications :

Chez l'enfant, la complication la plus redoutée est l'issue du vitré. Elle compromet le devenir visuel par plusieurs mécanismes :

- Le vitré, très cohérent chez l'enfant, va exercer du fait de son issue, une traction sur la rétine.
- Le passage du vitré dans la chambre antérieure fragilise les fibrilles zonulaires, aboutissant à une subluxation voir une luxation du cristallin.
- L'obturation de la trappe trabéculaire par le vitré entraîne un échec de la trabéculéctomie.

d. La trabéculo-trabéculéctomie combinée : (6,126)

- Cette association a été parfois recommandée, spécialement pour les glaucomes apparus après la naissance et avant l'âge de 1 an, ainsi que pour le syndrome de Sturge-Weber. (22)
- Cette intervention débute par la dissection d'un lambeau scléral. Après une incision sclérale radiaire, la trabéculotomie est effectuée de manière classique. La trabéculéctomie proprement dite est ensuite réalisée.

e. La sclérectomie profonde non perforante : (11,127)

- La sclérectomie profonde a été décrite par Fiodorov et Kozlov au cours des années 80. Ensuite, elle a été introduite en Europe occidentale par Demailly en 1993.
- Elle est privilégiée par rapport à la trabéculéctomie, qui présente deux risques majeurs : le risque hémorragique, et le risque d'issue du vitré.

○ La technique chirurgicale : (Photo 45)

- L'exposition du site chirurgical : Elle s'effectue en appliquant une traction sur le muscle droit supérieur.
- L'ouverture conjonctivale : Elle se fait soit au limbe, soit dans le fornix.
- La préparation de la sclère : tout résidu de membrane de Ténon doit être nettoyé pour faciliter la dissection sclérale.
- La réalisation d'un volet scléral superficiel : le volet scléral à base limbique mesure 5 × 5 mm. Il comprend environ un tiers de l'épaisseur sclérale.
- L'application d'anti-métabolites : Ils sont appliqués avec une éponge pendant 45 à 60 secondes sous le volet scléral superficiel.
- La réalisation d'un volet profond ou sclérectomie profonde : Il est plus petit que le volet superficiel, et il mesure 4 × 4 mm. Son épaisseur représente environ deux tiers de l'épaisseur sclérale.
- La dissection de la membrane trabéculo-descemétique : Après avoir soulevé le volet scléral profond, et exposé le canal de Schlemm, on effectue une incision cornéenne radiaire de chaque côté du volet scléral profond.
- La trabéculéctomie externe : est ensuite réalisée.
- La mise en place d'un implant : Afin d'éviter une cicatrisation entre le volet scléral superficiel et le lit scléral profond, différents implants peuvent être

utilisés. Néanmoins, l'efficacité de ces dispositifs reste encore difficile à évaluer.

- La fermeture du volet superficiel : Le volet scléral superficiel doit être fermé avec plus de deux points afin de maintenir l'implant visqueux en place.
- La fermeture de la conjonctive : est faite par une suture résorbable du vicryl 8/0, de manière étanche.
- Le traitement post-opératoire : Une association de corticostéroïdes et antibiotiques est prescrite pendant trois semaines. Après la résorption des fils de suture conjonctivale, un traitement topique d'anti-inflammatoire non stéroïdien est prescrit pour 3 mois. Aucun traitement myotique ou cycloplégique n'est prescrit.

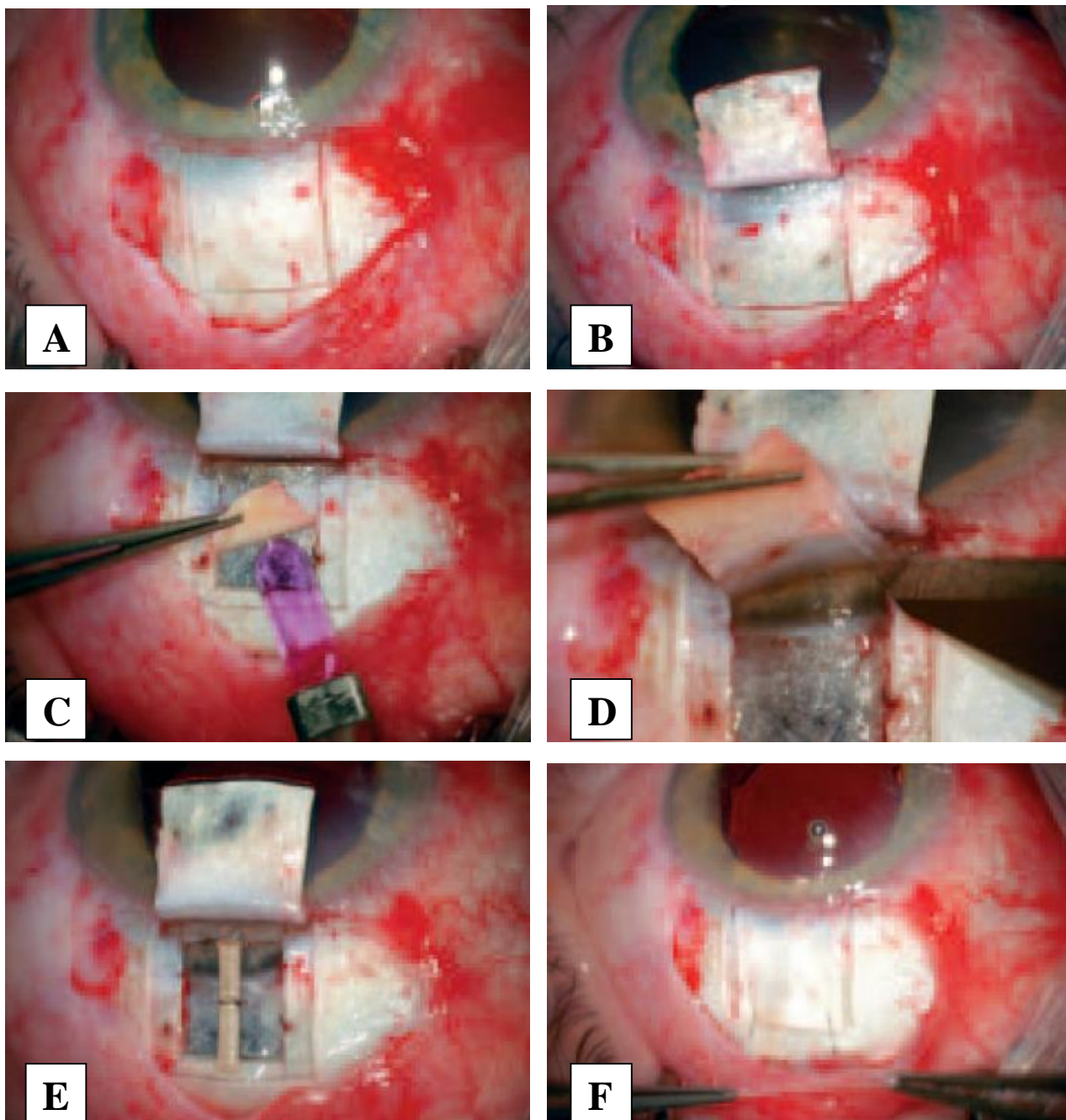


Photo 45 : La sclérectomie profonde non perforante. (11)

- A : La réalisation d'un volet scléral superficiel à base limbique 5×5 mm.  
 B : Le volet scléral doit comprendre environ un tiers de l'épaisseur sclérale.  
 C : La réalisation d'un volet profond ou sclérectomie profonde.  
 D : La dissection de la membrane trabéculo-descemétique.  
 E : La mise en place d'un implant dans le lit scléral.  
 F : La fermeture du volet scléral superficiel doit être faite avec deux points.

f. Les antimétabolites dans la chirurgie du glaucome : (128)

- La principale cause d'échec des interventions filtrantes chez l'enfant est la formation d'une fibrose conjonctivale au niveau de la bulle de filtration.
- En cas de glaucome à haut risque d'échec chirurgical, l'utilisation de substances inhibant la prolifération fibroblastique a considérablement amélioré le pronostic.
- Ces situations à risque sont maintenant bien connues :
  - L'âge jeune ;
  - L'aphakie et la pseudophakie ;
  - Le glaucome néovasculaire ;
  - L'existence d'une inflammation intraoculaire ;
  - Les sujets de race noire ;
  - Les sujets ayant déjà subi une intervention antiglaucomateuse ;
  - Les sujets porteurs d'une dystrophie irido-cornéo-endothéliale.
- De nombreux antimétabolites ont été testés, mais les deux substances les plus couramment utilisées sont le 5 fluoro-uracile et la mitomycine C.

○ Le 5 fluoro-uracile (5-FU) :

- Le mode d'action :
  - Le 5-FU a été la première drogue utilisée.
  - La prolifération fibroblastique survient dès les premiers jours en post-opératoire, pour être maximale vers le 5<sup>ème</sup> et 6<sup>ème</sup> e jour où les fibroblastes représentent la composante cellulaire la plus importante.
  - La cicatrisation se poursuit par épithélialisation et contraction (myo-fibroblastes) dont l'activité maximale est observée vers la 5<sup>ème</sup> semaine.
  - Le 5-FU est un analogue des bases pyrimidiques. Par l'intermédiaire de l'un de ses métabolites, il inhibe la thymidilate synthétase et empêche ainsi la synthèse de l'ADN cellulaire.

- Il a également la possibilité de s'incorporer à l'ARN et donc de bloquer la synthèse de certaines enzymes.
- Ces modes d'action expliquent l'effet inhibiteur de la prolifération fibroblastique observée in vitro et in vivo.
- La dose permettant l'inhibition de 50 % des fibroblastes est de 0,2 à 0,3 mg/ml après 48 à 72 heures d'exposition.

- Le mode d'utilisation :

- Le 5-FU est utilisé en injection sous-conjonctivale après anesthésie de contact.
- La dose communément admise par injection est de 5 mg soit 0,1 ml du produit (5-FU Roche® solution injectable 50 mg/ml).
- Le site classique d'injection est à 180° du site de trabéculéctomie.
- La dose totale injectée est également variable : 2 injections/j la 1<sup>ère</sup> semaine, puis 1/j la 2<sup>ème</sup> semaine, soit 105 mg au total.
- Cette dose a été rapidement réduite à 1 injection/j la 1<sup>ère</sup> semaine puis 1 tous les 2 jours la 2<sup>ème</sup> semaine.
- La dose totale injectée variant ainsi de 40 à 125 mg en fonction du tonus et l'aspect postopératoire de la bulle de filtration.
- Le pH de la solution contre-indique son utilisation en regard du site de la trabéculéctomie, en raison du risque de pénétration dans la chambre antérieure avec risque d'œdème cornéen.
- Actuellement, le 5-FU est utilisé en per-opératoire, en application locale sur le site du volet scléral à la concentration de 50 mg/ml pendant 5 minutes, suivi d'un rinçage au sérum.

○ La mitomycine C (MMC) :

• Le mode d'action :

- La MMC est un agent antibiotique antitumoral alkylant isolé d'une culture de *Streptomyces caespitosus* en 1958. Il agit sur la synthèse de l'ADN en inhibant la mitose et la synthèse protéique, indépendamment de la phase du cycle cellulaire.
- La dose d'inhibition de la MMC est de l'ordre de 0,002 mg/ml soit 100 fois supérieure au 5-FU.
- Elle a un effet sur l'angiogenèse en empêchant la croissance vasculaire. Contrairement au 5-FU, il agit sur les cellules endothéliales capillaires, expliquant l'aspect avasculaire des bulles de filtration après l'utilisation de la MMC.
- Il a un effet hypotonisant propre, probablement par effet direct sur le corps ciliaire. (128)

• Le mode d'utilisation :

- La MMC est utilisée en per-opératoire en application locale, à la concentration de 0,2 à 0,4 mg/ml, par une éponge appliquée sur la sclère.
- L'application de la MMC entraîne une augmentation de sa concentration en chambre antérieure et majore le risque de complication post-opératoire.
- En cas d'ouverture accidentelle du globe, l'emploi de MMC est formellement contre-indiqué.
- Un rinçage abondant par 250 ml de sérum est ensuite réalisé afin de diminuer l'imprégnation tissulaire.
- Le temps d'application communément utilisé dans les premières études était de 5 minutes. Des études plus récentes montrent qu'un temps plus court peut être utilisé avec succès.



- Quel que soit le produit utilisé, une suture soigneuse de la conjonctive est nécessaire, car l'utilisation d'antimitotique majore le risque de fuite d'HA post-opératoire par déhiscence de la cicatrice. (129)

Tableau 4 : Tableau montrant les caractéristiques du 5-FU et de la mitomycine C.

	5 Fluoro-uracile	Mitomycine C
Mode d'action	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Analogue des pyrimidines.</li> <li>-Altération de la synthèse d'ADN et d'ARN pendant la phase S (en bloquant la synthèse de la thymidine synthétase).</li> <li>-Action cycle dépendante.</li> <li>-Inhibition partielle de la prolifération fibroblastique.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Agent alkylant.</li> <li>-Altération de la synthèse d'ADN (phase G1 et S).</li> <li>-Action cycle indépendante (effet prolongé).</li> <li>-Inhibition complète de la prolifération fibroblastique.</li> <li>-Effet anti-angiogénique.</li> </ul>
Modalités d'utilisation	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Injection sous-conjonctivale.</li> <li>-Dose injectée : 5 mg 1/j de J0 à J7 puis 15/j</li> <li>dose totale : 50 mg</li> <li>-Application per-opératoire de 25 à 50 mg/ml pendant 5min.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Application per-opératoire.</li> <li>-Eponge imprégnée : 0,2 à 0,4 mg/ml.</li> <li>-Durée : 1 - 4 min.</li> <li>-Lavage abondant : 250 ml de sérum salé.</li> </ul>

○ Les complications : (130,131)

• Les complications cornéennes :

- Compte tenu de leur mode d'action sur la division cellulaire, les complications cornéennes sont fréquemment retrouvées : kératite filamenteuse, kératopathie cristalline infectieuse, kératinisation cornéenne...
- Des complications cornéennes plus sérieuses ont été décrites (ulcération géante, perforation, abcès), mais il s'agit là de cas exceptionnels décrits chez des patients présentant préalablement une pathologie cornéenne.
- Des injections sous-conjonctivales post-opératoires du 5-FU sont nécessaires pour obtenir des résultats satisfaisants, ce qui augmente le risque de la toxicité cornéenne.
- La fréquence des complications cornéennes est moindre avec la MMC, avec une incidence comparable des autres principales complications.
- La MMC a une toxicité importante sur la cicatrisation épithéliale 125 fois plus élevée que le 5-FU. De ce fait, le contact de la MMC avec la cornée doit donc être évité.
- La perte cellulaire endothéliale a été étudiée avant et après trabéculéctomie avec la MMC, et semble être plus élevée par rapport aux chirurgies sans antimétabolites. Avec le 5-FU, la perte endothéliale semble être équivalente.

• Les complications sclérales :

Les ulcérations sclérales sans infection bactérienne et une scléromalacie ont été rapportées surtout avec la MMC.

• L'hypotonie :

- L'hypotonie oculaire quelle que soit sa cause est une complication redoutable de la trabéculéctomie.

- Elle peut être responsable d'une chambre antérieure étroite, de synéchies antérieures périphériques, d'hémorragie supra-choroïdienne, de décollement choroïdien, d'œdème papillaire avec tortuosité vasculaire et enfin elle augmente le risque de survenue de cataracte.
- L'hypotonie chronique est plus fréquemment rencontrée avec la MMC.
- La cause principale est liée à la filtration excessive due à l'effet anti-prolifératif de la MMC, mais son effet propre sur le corps ciliaire doit jouer un rôle.

- Les complications conjonctivales :

- L'action sur la cicatrisation tissulaire des anti-métabolites fait que le risque de fuite de l'HA par la conjonctive est majorée, et peut survenir de façon plus tardive (plusieurs semaines).
- Les bulles fines et kystiques sont plus fréquentes en cas d'utilisation du 5-FU.

- Les complications infectieuses : (photo 46)

- Les facteurs de risque d'endophtalmie sont : (132)
  - ✓ L'existence d'une bulle fine associée à une fuite d'HA (test de Seidel positif).
  - ✓ La localisation de la trabéculéctomie dans les quadrants inférieurs.



Photo 46 : Endophtalmie post trabéculéctomie sur blébite (flèche noire) chez un enfant atteint de GC. (Notre photo)

g. Systèmes de drainages : (133,134,135)

- L'indication des dispositifs tubes ou drains est réservée aux glaucomes non contrôlés par la chirurgie conventionnelle.
- Il existe plusieurs types de valves selon qu'elles comportent un système régulateur de pression ou non.
- On a le choix entre des tubes (écoulement passif de l'HA) ou des valves qui fonctionnent en fonction de la PIO, limitant ainsi le risque d'hypotonie. (30)
- Elles comportent une extrémité visible qui plonge dans la chambre antérieure et un réservoir qui doit être placé en arrière de l'équateur et réalisant une bulle de filtration située en arrière du limbe.
- Le tube qui relie la chambre antérieure à ce réservoir doit impérativement être enfoui sous une couverture sclérale, soit par lamellisation, soit par greffe, pour éviter l'érosion secondaire de la conjonctive.
- La surveillance post-opératoire doit être rigoureuse car les complications ne sont pas rares (tableau 4).
- Les complications sont variées et dépendent de :
  - Type de glaucome ;
  - Degré d'élongation du globe oculaire ;
  - L'état du globe après les interventions antérieures.

Tableau 5 : Les complications non exhaustives des drains.

Complications		
Per-opératoires	Post-opératoires précoces	Post-opératoires tardives
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Traumatisme chirurgical (cristallin, iris...).</li> <li>- Perforation sclérale (recouvrement du tube).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypotonie.</li> <li>- Hyphéma.</li> <li>- Décollement choroïdien.</li> <li>- Décollement de rétine</li> <li>- Endophtalmie.</li> <li>- Inflammation.</li> <li>- Siedel conjonctival.</li> <li>- Malposition du tube.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Décollement de rétine.</li> <li>- Maculopathie hypotonique.</li> <li>- Hypertonie oculaire.</li> <li>- Migration, Obturation du tube.</li> <li>- Décompensation cornéenne.</li> <li>- Cataracte.</li> <li>- Phtyse de l'œil.</li> <li>- Troubles oculomoteurs</li> </ul>

h. Le cyclo-affaiblissement : (22,136)

- Actuellement, trois techniques sont utilisées pour traiter certains glaucomes réfractaires et peuvent être utilisées pour les GC : les ultrasons, les lasers et la cyclocryothérapie. La technique universellement utilisée est le laser Diode.
- Le terme de cyclo-destruction est abandonné car la destruction du corps ciliaire entraîne une atrophie du globe oculaire.
- On cherche donc à coaguler partiellement les procès ciliaires pour diminuer la sécrétion aqueuse. On n'agit jamais sur 360°, en respectant un quart à un tiers de la circonférence.

o Les ultrasons focalisés de haute intensité :

Ils entraînent une destruction localisée de l'épithélium ciliaire et un amincissement scléral.

○ La cryothérapie :

- § Elle est plus dangereuse, et réservée aux yeux douloureux et non voyants, lorsqu'on ne dispose pas de laser Diode.
- § Elle est réalisée en 1 à 4 séances, quadrant par quadrant, en utilisant des applications de 45 à 60 secondes à -80 °C sur 180° au maximum pour la première séance.

○ La cycloablation au laser :

- § C'est une technique réservée en dernier recours aux glaucomes évolués, non contrôlés et multi-opérés.
- § Le cyclo-diode transscléral présente des avantages :
  - ✓ L'état de la conjonctive est indifférent, et on peut donc traiter des yeux poly-opérés.
  - ✓ C'est une chirurgie à globe fermé, donc sans danger majeur en l'absence de surdosage.
  - ✓ La technique est facile.
  - ✓ La sonde est à usage unique.
  - ✓ Le suivi est peu contraignant.
- § Les inconvénients sont le coût de la sonde à usage unique et la fréquente nécessité de retraitement.
- § Les complications sont aussi graves que nombreuses : (137)
  - ✓ La principale complication à craindre est la phtisie du globe oculaire par surdosage et épuisement du corps ciliaire.
  - ✓ La cataracte.
  - ✓ L'inflammation.
  - ✓ L'ophtalmie sympathique.

i. La greffe de cornée :

- La kératoplastie transfixiante (KPT) est indiquée dans les dystrophies cornéennes bilatérales secondaires aux GC lorsque la PIO est contrôlée. (50)
- Certains auteurs ont démontré qu'il existe une dystrophie endothéliale associée à la dysgénésie de l'AIC dans certains cas.
- Le pronostic dépend de :
  - ✓ Degré d'altération du nerf optique.
  - ✓ L'amblyopie.
  - ✓ Risque d'élévation de la PIO après la greffe.
  - ✓ La multiplicité des interventions.
  
- La kératoplastie est plus difficile chez l'enfant à cause de la faible rigidité sclérale et la nécessité de contrôles répétés sous AG. (50)
- Le risque majeur d'amblyopie impose une KPT précoce, c'est-à-dire avant l'âge de 1 an. En pratique il est difficile de les opérer avant 1 an, car la stabilisation de la PIO nécessite une à 3 interventions.
- L'échec d'une greffe est souvent dû à une défaillance endothéliale, survenant tardivement.
- Les complications de la KPT dans le GC sont fréquentes :
  - ✓ L'élévation de la PIO.
  - ✓ L'hémorragie expulsive.
  - ✓ Le décollement de rétine.
  - ✓ La kératite infectieuse.
  - ✓ Le décollement choroïdien.
  - ✓ La phtyse du globe.



- Les facteurs de mauvais pronostic de la KPT sont représentés par :
  - ✓ La présence d'une dysgénésie sévère. Pour certains auteurs, l'échec est même quasi constant. (138,139)
  - ✓ La mauvaise qualité du greffon.
  - ✓ Une PIO élevée avant la KPT.
  - ✓ Les interventions combinées KPT associée à une extraction du cristallin, à une vitrectomie ou à une chirurgie filtrante. (140)
  - ✓ Une buphtalmie importante (LA>30 mm) est un facteur de mauvais pronostic et représente même une contre-indication à la KPT. L'écho-biométrie doit faire partie du bilan pré-opératoire.
  - ✓ Il est possible qu'une hypotonie relative en pré-opératoire soit également un facteur de mauvais pronostic.

j. Autres :

La viscocanalostomie est une nouvelle procédure chirurgicale, non perforante. Elle est indépendante de la filtration externe, ce qui lui confère de nombreux avantages par rapport à la trabéculéctomie standard. Elle exige un temps opératoire plus long et une courbe d'apprentissage plus longue. (141)

## 2. Moyens médicaux :

- C'est toujours un traitement d'appoint, complémentaire du geste chirurgical :
  - Soit en pré-opératoire, dans le but d'obtenir une hypotonie maximale au moment du geste opératoire ;
  - Soit en post-opératoire, si la chirurgie se révèle insuffisante ;
  - Parfois dans l'attente d'une ré-intervention, si le geste chirurgical antérieur est devenu inefficace. (6)

- Rarement, le traitement médical peut être nécessaire quand la chirurgie n'est pas possible. (5)
- La prescription d'un traitement chez l'enfant doit être prudente.
- La concentration plasmatique est plus élevée chez l'enfant que chez l'adulte (volume de distribution) et la demi-vie est plus longue de 2 à 6 fois (immaturité enzymatique). (30)
- L'occlusion des voies lacrymales lors des instillations est recommandée (80% du passage systémique de la molécule à ce niveau). (30)
- Les agents hypotenseurs utilisables dans le GC sont à peu près les mêmes que pour l'adulte, à quelques exceptions près : (22)
  - Les bêtabloquants sont utilisés à faible dosage et avec l'accord du pédiatre. Il faut prescrire de préférence des formes galéniques à libération prolongée pour améliorer l'observance et diminuer les effets secondaires.
  - Les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (acétazolamide, dorzolamide et brinzolamide) sont responsables de troubles électrolytiques, d'acidose, de léthargie ou de perte de poids. La voie orale n'est prescrite que lors des courtes périodes sous surveillance régulière de la courbe du poids et de l'ionogramme sanguin. La voie locale permet d'éviter ces multiples effets secondaires.
  - Les myotiques sont peu ou pas efficaces.
  - Les analogues de prostaglandines (latanoprost) sont plus discutables en raison du manque de recul, mais ils semblent peu efficaces, en raison de l'immaturité de la voie uvéo-sclérale. (6,30)
  - Les alpha-2 agonistes sont à utiliser avec prudence, vu le risque d'hypotension artérielle, de bradycardie, d'hypothermie et d'apnée. (31)

### 3. Les moyens orthoptiques :

C'est une étape indispensable au traitement, car elle conditionne le pronostic visuel de ces enfants. Dès le contrôle de la PIO, la rééducation de l'amblyopie doit être immédiatement démarrée.

L'amblyopie est presque toujours présente à des degrés variables, en raison des vergetures cornéennes, de l'altération des fibres visuelles, et de l'anisométrie.

L'intervention chirurgicale elle-même, peut être une source d'amblyopie par privation visuelle (œdème de cornée post chirurgical, hyphéma, pansement oculaire).

#### a. La correction optique par lunettes :

Avant tout traitement d'amblyopie, la mesure de la réfraction de l'enfant se fait obligatoirement sous cycloplégie, du fait de l'importance de l'accommodation pouvant entraîner des variations et des erreurs importantes (photo 47).

Le choix du cycloplégique dépend de l'âge de l'enfant :

- Atropine 0,3 % > 9 mois < 2ans.
- Atropine 0,5 % > 2 ans.
- Skiacol > 1an.

#### b. L'occlusion :

Cette technique ancienne de rééducation reste de nos jours la méthode la plus utilisée. En effet, l'amblyopie peut être améliorée par l'occlusion appropriée de l'œil fixateur.

Les indications et la durée de l'occlusion varient en fonction de l'âge de l'enfant et la profondeur de l'amblyopie.

L'occlusion n'est pas dénuée d'inconvénients ou de complications, tels que :

- ✓ Le risque de bascule de l'amblyopie.
- ✓ La survenue de déviations oculaires ou une modification de l'angle de déviation.

Cependant beaucoup de cas peuvent être particulièrement difficile à traiter. Quand le pronostic visuel d'un œil est très limité, la rééducation doit parfois être abandonnée. (95)

La prévention de l'amblyopie repose sur la précocité du diagnostic et du traitement chirurgical, puis sur une correction optique la plus exacte possible.

Enfin, la prise en charge orthoptique nécessite un investissement, une disponibilité, une compréhension des traitements et de leurs objectifs par les différents intervenants (parents, ophtalmologistes et orthoptistes). (95)



Photo 47 : Enfant atteint de GC portant des lunettes de correction optique.

(Notre photo)

### III. Indications thérapeutiques : (22)

Le GC est une urgence thérapeutique. Dans la mesure où il existe un obstacle anatomique à l'évacuation de l'HA, ce traitement est essentiellement chirurgical. La première intervention est réalisée dès que la confirmation du diagnostic par l'examen sous AG. En cas d'échec de l'intervention initiale ou de remontée tensionnelle ultérieure, une nouvelle intervention doit être pratiquée.

La goniotomie, la trabéculotomie et la trabéculectomie sont les trois procédures chirurgicales qui sont réalisées en première intention chez les patients atteints du GC primitif. (31)

Une bonne visualisation de l'angle et de la chambre antérieure dans la goniotomie sont indispensables. L'apprentissage de cette technique est difficile et la principale complication est l'apparition d'un hyphéma pouvant compromettre le résultat. Dans la littérature, le taux de succès de la goniotomie est compris entre 50 et 90 % selon les séries.

La trabéculotomie peut être effectuée même en cas de cornée trouble. Son taux de succès est comparable à celui de la goniotomie. La trabéculectomie est une technique pratiquée par de nombreux ophtalmologistes. Les complications per et post-opératoires ne sont pas rares. Le taux de succès de cette technique est comparable aux autres techniques.

La sclérectomie profonde a été popularisée depuis les années 90 pour le traitement du glaucome de l'adulte. Le risque de complications est inférieur à celui de la trabéculectomie. Son utilisation dans le GC est controversée, puisque l'obstacle à l'écoulement de l'HA est classiquement interne. Toutefois, cet obstacle peut siéger également dans les couches les plus externes du trabéculum. Il s'agit donc d'une technique efficace si on la réserve aux cas où le pelage du trabéculum externe permet d'obtenir une bonne filtration de l'humeur aqueuse. (31)

Le cyclo-affaiblissement au laser diode trans-scléral peut être utile dans les cas réfractaires. Son efficacité est souvent transitoire et plusieurs séances peuvent être nécessaires, en évitant le surdosage comportant un risque de phtise. Les valves anti-glaucomateuses s'adressent également aux cas les plus sévères réfractaires aux autres traitements.

Le traitement médical du GC est plutôt un traitement d'appoint, lorsque le tonus oculaire reste élevé à la suite du traitement chirurgical. Bien que n'ayant que rarement l'AMM dans cette indication, la plupart des collyres anti-glaucomateux prescrits chez l'adulte sont utilisables chez l'enfant, à l'exception de la brimonidine qui est contre-indiquée.

La chirurgie simultanée bilatérale est rarement utilisée en raison du risque d'endophtalmie. Certains auteurs la préconisent néanmoins en raison de l'urgence et afin d'éviter deux anesthésies rapprochées (142).

Enfin, le contrôle de la PIO n'est que la première étape du traitement. Celui-ci doit être complété dès que possible par la restitution d'une bonne transparence des milieux nécessitant parfois une kératoplastie, une correction adaptée de l'amétropie et la prise en charge de l'amblyopie. (31)

Le choix de la technique chirurgicale dépend : (5)

- Du type du glaucome ;
- Des anomalies oculaires ;
- Et de l'expérience du chirurgien.

## 1. Les interventions de première intention :

### a. Les glaucomes congénitaux primitifs isolés :

L'hypertonie résulte d'un barrage à l'accès de l'HA vers le canal de Schlemm par une dysgénésie de l'angle. Cette dysgénésie comporte une insertion haute de l'iris, une persistance d'un trabéculum uvéal surdéveloppé, ou des synéchies cachant le trabéculum scléral. Il est donc logique de les traiter par une goniotomie si la cornée est transparente et par une trabéculotomie ab externo si elle est opacifiée par l'œdème.

La trabéculéctomie a remplacé la goniotomie comme un traitement de choix du GC, car plus de 50% des cornées sont opaques. En plus, la nécessité d'avoir une expérience pour la goniotomie est difficile à cause de la rareté de la maladie. (123)

### b. Autres :

Concernant les glaucomes par anomalie de développement, le syndrome d'Axenfeld-Rieger, l'ectropion congénital de l'uvée, l'anomalie de Peters, l'aniridie, ou le syndrome de Sturge-Weber, la cause n'est sûrement pas un barrage à l'accès au canal de Schlemm. Il s'agit d'une résistance à l'écoulement de l'HA située en aval, c'est-à-dire trabéculaire. Le geste opératoire doit donc concerner le trabéculum. La trabéculéctomie est donc préférée. (22)

L'adjonction des antimitotiques augmente le taux de succès de cette chirurgie. La sclérectomie profonde trouve également ses indications dans ces formes, car l'obstacle est situé au niveau trabéculaire.



## 2. Ré-interventions :

L'indication opératoire dépend de l'étiologie du glaucome d'une part, et des remaniements dus aux interventions précédentes d'autre part. Ça peut donc être une deuxième goniotomie, une deuxième ou une troisième trabéculéctomie, éventuellement avec antimitotique, la pose d'une valve, ou encore une cyclo-affaiblissement.

Le traitement sort alors du cadre spécifique du GC proprement dit pour entrer dans celui des glaucomes réfractaires, s'adressant souvent à des patients plus âgés.

La caractéristique des GC devenus réfractaires est la fragilité de la sclère située juste en arrière du limbe, entraînant souvent des sclérectasies redoutables, surtout si de la MMC a été employée. Le traitement médical d'appoint trouve ici leur principale indication. (22)

# SURVEILLANCE DE L'ENFANT GLAUCOMATEUX

En post-opératoire immédiat, il est recommandé de ne pas mettre de pansement oculaire afin de prévenir l'amblyopie. (143)

La surveillance doit être régulière et prolongée en raison du risque de récurrence de l'hypertonie oculaire. (4)

L'enfant est examiné sous AG un mois plus tard. Cet examen comprend la mesure du tonus oculaire, la réfraction et l'examen du fond d'œil. Si la tension est normalisée, l'enfant est examiné éveillé 1 mois plus tard. Il est sage de revoir fréquemment ces enfants, tous les 2 mois au cours de la première année et tous les 6 mois ensuite. (22)

La mesure du diamètre cornéen, de la LA de l'œil, du tonus oculaire et du degré de l'excavation papillaire nous permettent d'évaluer l'efficacité du traitement et l'évolution du glaucome. (5)

Les critères de réussite chirurgicale du glaucome congénital sont : (144)

- La résolution de l'œdème cornéen ;
- La stabilisation des diamètres cornéens ;
- La diminution ou la stabilisation de l'excavation papillaire et de la LA.
- La normalisation du tonus oculaire.

Il existe une bonne corrélation entre la PIO post-opératoire et la LA, ce qui constitue un bon moyen de surveillance de la progression de la maladie. (59)

Les facteurs de risque d'échec de la chirurgie : (12)

- La buphtalmie importante ;
- Le diamètre cornéen >14mm ;
- Le caractère familial ;
- Le sexe féminin ;
- La PIO initiale élevée ;
- L'origine ethnique ;
- L'âge du diagnostic < 3mois ;
- Le stade tardif du diagnostic et de la chirurgie ;
- Les interventions itératives.

En pratique, il est nécessaire d'effectuer des contrôles réguliers :

- Du glaucome à vie.
- Bilan orthoptique jusqu'à l'âge de 8-10 ans.

Il faut souligner clairement aux parents :

- La gravité de la maladie, avec le risque de récurrence et de l'amblyopie ;
- La nécessité absolue de suivre rigoureusement les prescriptions ;
- La certitude d'échec du traitement de l'amblyopie en cas de négligence.

La vie de l'enfant glaucomateux opéré et guéri doit être la plus normale possible, en fonction de l'handicap visuel résiduel, tout en sachant que la fragilité de ses globes oculaires contre-indique certains jeux et sports violents (ballon, judo...). Plus tard, l'orientation professionnelle évitera les métiers exposant aux traumatismes oculaires. (3)

Le GC est une affection grave et cécitante pouvant conduire à l'apprentissage du Braille et à une scolarité dans un établissement spécialisé. (6)

## PRONOSTIC

Il y a plusieurs années, le pronostic visuel des enfants atteints du GC était sombre. En 1939, J.Ringland Anderson a vu peu d'espoir pour ces enfants et a écrit : "The future of children with hydrophthalmia is bleak...It progresses as a rule in a relentless manner that the best setting for these patients is some institution that caters for the blind." (145).

Actuellement, le pronostic, tout en restant sévère, paraît bien meilleur grâce à une prise en charge précoce et aux progrès de la microchirurgie. (12,44)

La découverte dès la naissance ou dans les premiers mois de vie d'un GC est toujours la source d'une importante et légitime inquiétude pour les parents de ces enfants. Si nous éliminons les formes gravissimes de sclérocornée ou de syndrome de Peters, il faut reconnaître que le pronostic visuel de ces enfants est loin d'être aussi mauvais.

Le diagnostic ne pose habituellement pas de problème. La prise en charge thérapeutique initiale est très certainement l'un des facteurs clés de l'avenir visuel de ces enfants. (146)

Le pronostic du GC primitif après la chirurgie dépend essentiellement du degré de l'atteinte oculaire plutôt que la technique chirurgicale utilisée. (144)

Les facteurs pronostiques du GC sont :

- L'âge de survenue : l'existence d'un œdème cornéen et d'une buphtalmie dès la naissance est un facteur de mauvais pronostic. (144,147)
- Le diagnostic tardif. (19)
- Le délai de la prise en charge. (45,147)
- Le niveau de l'hypertonie initiale. (147)
- Le type de glaucome : l'association de malformations associées du SA (aniridie, syndrome de Peters) est de mauvais pronostic ;
- Le caractère uni ou bilatéral de l'affection : un seul œil affecté est bien sûr plus rassurant pour la famille que les formes bilatérales ; (95)
- Les altérations anatomiques secondaires irréversibles : la présence de ruptures descémétiques centrales, la persistance d'un oedème cornéen résiduel, l'excavation papillaire évoluée et l'existence de troubles réfractifs secondaires sont des facteurs de mauvais résultat fonctionnel ;
- La coopération des parents : un GC n'est jamais totalement guéri. La surveillance des différents paramètres cliniques devra être poursuivie pendant de nombreuses années. Développer une bonne relation entre la famille et l'ensemble du personnel chargé du suivi de ces enfants est donc indispensable.

Au total, résumer le GC à la buphtalmie, à la chirurgie en urgence avec finalement une fonction visuelle médiocre est une erreur trop souvent rapportée. Certes les formes les plus sévères n'ont pas toujours une fonction visuelle utile. Mais, si la normalisation de la PIO est un but important, notre rôle est -avant tout- de rétablir, maintenir voire développer la fonction visuelle de ces enfants.

## CONSEIL GENETIQUE

Compte tenu du nombre probable de gènes impliqués dans la maladie, dont beaucoup ne sont pas connus, et du caractère curable de l'affection avec une prise en charge très précoce, un diagnostic anténatal ne semble pas pouvoir être proposé. (30)

Le risque d'avoir un enfant atteint par le GC est de 25 % dans les familles où il existe un premier cas dans la fratrie, surtout si les parents sont consanguins. (31)

Le conseil génétique occupe une place essentielle ; Il est indispensable de réaliser une enquête minutieuse dans la famille d'un enfant atteint de GC et de dresser un arbre généalogique le plus complet possible.

Théoriquement, les GC isolés qui se transmettent sur le mode autosomique dominant ou récessif ont respectivement un taux de récurrence de 25 et de 50 %.

En Europe, le risque d'avoir un autre enfant touché par la maladie en l'absence d'histoire familiale serait inférieur à 5%. Ce risque est le même pour la descendance d'un patient touché et diminue encore pour les apparentés du 2<sup>ème</sup> et du 3<sup>ème</sup> degré. Dans les cas familiaux, le risque de récurrence serait un peu supérieur à 10 %. (148)

Cette enquête sera complétée idéalement par une analyse cytogénétique qui mettra en évidence des mutations connues de gènes impliqués dans la genèse des GC.

Dans l'avenir, la génétique permettra un diagnostic plus précoce et une thérapeutique plus adaptée qu'elle soit génétique ou pharmacologique. (5)

En cas de GC à transmission autosomique dominante, il faut expliquer aux parents que :

- Statiquement, la moitié des enfants seront atteints, garçon et fille.
- Cette atteinte, même si l'expression est faible chez le père ou la mère, peut être sévère avec une éventualité de cécité si l'affection n'est pas dépistée tôt.
- Un examen complet sous AG est obligatoire chez chaque nouveau-né, et le traitement chirurgical est entrepris le plus rapidement possible.
- La guérison n'étant pas obligatoire, car la gonio-dysgénésie peut entraîner dès la vie intra-utérine une hypertonie et des lésions irréversibles du nerf optique à la naissance.

Enfin, les risques inhérents à la transmission de la maladie doivent donc être bien expliqués sans dramatiser aux futurs parents. (149)

# ETUDE PRATIQUE

## I. MATERIEL ET METHODES :

### 1. Matériel :

C'est une étude rétrospective, avec un suivi prospectif menée au service d'ophtalmologie du CHU Hassan II de Fès. Elle porte sur 37 yeux de 22 enfants suivis pour glaucome congénital et opérés par trabéculéctomie de première intention avec ou sans mitomycine C (MMC).

La durée de l'étude s'étend du mois de Janvier 2007 au mois de Juin 2010.

#### ○ Critères de sélection :

L'étude a inclus tous les enfants porteurs d'un glaucome congénital.

#### ○ Critères d'exclusion : Sont éliminés de notre étude :

- Les enfants opérés initialement dans une autre structure hospitalière.
- Les glaucomes secondaires.
- Les glaucomes post-traumatiques.
- Les glaucomes juvéniles.
- Les enfants perdus de vue lors des contrôles.

### 2. Méthodes :

Une fiche d'exploitation contenant un ensemble d'éléments anamnestiques cliniques, paracliniques et thérapeutiques a été établie (Annexe 1).

Le masque de saisie ainsi que l'analyse des données sont réalisés sur le logiciel « Epi Info » version 3.4 complétés par le Microsoft Office Excel 2007.



## FICHE D'EXPLOITATION

- Œil : droit / gauche

I/ Identité :

- N.E :

Nom et prénom :

Âge : ... mois.

Sexe :  Masculin  FémininOrigine :  Urbain  RuralII/ ATCD :

ATCD personnels :

-Consanguinité :  Oui  Non Degré : ...-Grossesse normale :  Oui  Non Incident : ...-Accouchement normal :  Oui  Non Incident : ...-Retard psychomoteur :  Oui  Non lequel : ...

-Oculaire ou général : ...

ATCD familiaux : -GC :  Oui  Non-Vaccination/mère :  Oui  Non

-Autre : ...

III/ Histoire de maladie :

- Délai de consultation : ... mois.

- Mode de consultation :  parents  médecin généraliste Famille  gynécologue Pédiatre  sage-femme Autre...

- Motif de consultation :

- Mégalocornée
- Larmoiement
- Photophobie
- Opacité cornéenne
- Strabisme
- Nystagmus

IV/ Examen :

\* Examen de l'enfant éveillé :

- Buphtalmie :  Oui  Non  
 Unilatéral  Bilatéral
- Mégalocornée :  Oui  Non
- Larmoiement :  Oui  Non
- Œil rouge :  Oui  Non
- Strabisme :  Oui  Non Type : ...
- Nystagmus :  Oui  Non Type : ...
- Reflexe de poursuite oculaire :  Oui  Non
- Reflexe de clignement à la menace :  Oui  Non
- Reflexe d'éblouissement à la lumière :  Oui  Non
- Reflexe d'évitement à l'occlusion monoculaire :  Oui  Non

\*Examen de l'enfant endormi :

Cornée :

- Mégalocornée  Diamètre H/V : ...mm.
- Claire  Œdème
- Dystrophique  Vergetures

Chambre antérieure : normale  Profonde

Iris normal :  Oui  Non

Cristallin clair :  Oui  Non

Tonus oculaire initial : ... (mmHg)

Angle irido-cornéen normal :  Oui  Non

Papille optique :

- Normale

- Dymorphique

- Excavation

\*Examen général :

Normale :  Oui  Non Type de malformation : ...

V/ Bilan paraclinique :

- Echographie oculaire :  normale  anormale type : ...

- Biométrie :  Mesure : ...

- Scanner orbitaire :  normale  anormale type : ...

- Sérologies : - toxoplasmose :  négative  positive

- rubéole :  négative  positive

- autres : ...

- Autres : ...

VI/ Traitement :

- Délai de pec : ... mois.

- Trabéculéctomie :

sans Mitomycine :  avec Mitomycine :

\* Résultats thérapeutiques :

		J10	1mois	3mois	6mois	1an	1,5	2ans	>2 ans
PIO	Sans								
	Mono thérapie								
	Bi- thérapie								
BDF	bonne								
	plate								
	enkystée								
C/D	normal								
	C/D								
Réfract ion	Sphère								
	Cylindre								

VII/ Complications :

- Hyphéma  Réaction inflammatoire
- Chambre antérieure réduite
- Endophtalmie
- Siedel conjonctival
- Décompensation cornéenne
- Ulcère de cornée
- Issue de vitré
- Hémorragie intra-vitréenne
- Décollement choroidien ou de rétine
- Phtyse de l'œil

VIII/ Reprise :

- Délai : ... jours

- Sans Mitomycine

Avec Mitomycine

\* Résultats thérapeutiques :

		J10	1mois	3mois	6mois	1an	1,5	2ans	>2ans
PIO	Sans								
	Mono- thérapie								
	Bi- thérapie								
BDF	bonne								
	plate								
	enkystée								
papille	normal								
	C/D								
Réfraction	Sphère								
	Cylindre								

VII/ Complications :

Hyphéma

Réaction inflammatoire

Chambre antérieure réduite

Endophtalmie  Siedel conjonctival

Décompensation cornéenne

Ulcère de cornée  Issue de vitré

Hémorragie intra-vitréenne

Décollement choroïdien ou de rétine

Phtyze de l'œil

### a- Diagnostic clinique du glaucome congénital :

Un bilan diagnostique complet est réalisé de façon systématique, basé sur :

- Un interrogatoire minutieux ;
- Un examen ophtalmologique à l'état de veille et sous anesthésie générale ;
- Un examen pédiatrique à la recherche d'anomalies générales associées ;
- Une enquête familiale.

Tous les enfants ont bénéficié d'un examen sous anesthésie utilisant le fluothane, après une période de jeûne pré-anesthésique de 4 à 6 heures. Cet examen comprenait :

- Un examen cornéen :
  - Présence ou absence d'œdème épithélial ou stromal.
  - Présence de vergetures descémétiques.
  - Mesure des diamètres cornéens.
- Lorsque la transparence de la cornéen le permettait :
  - Un examen de l'angle irido-cornéen.
  - Une évaluation de l'excavation papillaire.
- Une mesure de la pression intra-oculaire au tonomètre à aplplanation de Perkins.

Les valeurs trouvées sous anesthésie générale ont été majorées de 30 à 40% afin d'obtenir la pression intra-oculaire correspondant à l'état de veille.

### b- Traitement :

Nous avons adopté dans tous les cas la même technique chirurgicale, basée sur une trabéculéctomie avec ou sans application d'antimitotique. C'est une intervention filtrante dont le but est de créer une fistule en réséquant sous un

lambeau scléral une portion du trabéculum. Elle permet le passage de l'humeur aqueuse sous la conjonctive et la capsule de tenon et forme une bulle de filtration.

L'intervention est réalisée sur le méridien de 12h s'il s'agit d'une première chirurgie ou légèrement latéralisée en temporal ou nasal s'il s'agit d'une reprise chirurgicale. Elle comprend :

- Une désinsertion conjonctivale et ténonienne au limbe ;
- Une dissection d'un volet scléral à charnière limbique d'environ 5 × 5mm ;
- Une application de Mitomycine C (photo 48) à la concentration de 0,3 mg/ml pendant 4 minutes, grâce à une éponge maintenue sur la base sclérale, en évitant toute fuite sur la cornée ;
- Un rinçage abondant au Ringer Lactate ou au sérum salé ;
- Une paracentèse de la chambre antérieure ;
- Une trabéculectomie ;
- Une iridectomie périphérique ;
- Une suture du volet scléral par au moins 2 points de monofilament 10/0 ;
- Une suture conjonctivale au vicryl 8/0.

### c- Soins post-opératoires :

Le traitement post-opératoire comprend :

- Un traitement local à base de corticoïde (Dexaméthasone 0,1%) et d'antibiotique (Néomycine) est instauré (4 fois par jour) pendant 1 mois ;
- Une cycloplégie ;
- Un anti-inflammatoire non stéroïdien (Indométacine) par voie locale (4 fois par jour) pendant 2 mois ;
- Une antibiothérapie par voie générale à base de céphalosporine 1<sup>ère</sup> génération, et à des doses adaptées au poids de l'enfant pendant 10 jours.



Photo 48 : Mitomycine C. (Notre photo)



#### d- Suivi :

La surveillance consiste :

- Au premier jour post-opératoire, l'examen de la chambre antérieure est nécessaire précisant la profondeur et la présence ou non d'hyphéma.
- Ensuite, un examen ophtalmologique sous anesthésie générale est fait un mois après la chirurgie, puis à trois mois, puis tous les 6 mois.
- Une surveillance plus rapprochée est pratiquée au besoin.

La chirurgie du deuxième œil dans les formes bilatérales est réalisée 7 jours plus tard, tout en mettant l'enfant sous traitement médical hypotonisant provisoire.

Cette surveillance régulière doit rechercher les complications post-opératoires suivantes :

- Un hyphéma.
- Une réaction inflammatoire.
- Une athalémie.
- Une hypotonie.
- Des synéchies postérieures.
- Une infection.

#### e- Traitement médical :

C'est un traitement d'appoint, utilisé :

- Soit en pré-opératoire, dans le but d'obtenir une hypotonie maximale au moment du geste opératoire ;
- Soit en post-opératoire, si la chirurgie se révèle insuffisante ;
- Parfois dans l'attente d'une ré-intervention, si le geste chirurgical antérieur était inefficace.

On a recours chez l'enfant :

- Aux collyres bétabloquants.
- Aux inhibiteurs de l'anhydrase carbonique en collyres, ou par voie orale de courte durée.
- Aux prostaglandines (rarement en pré-opératoire, vu leur effet pro-inflammatoire).

#### f- Traitement de l'amblyopie :

Une correction optique totale obtenue après une réfraction sous cycloplégie a été prescrite, et le traitement de l'amblyopie a été systématiquement entrepris.

## II. RESULTATS :

Trente-sept yeux (22 patients) atteints de glaucome congénital ont été opérés par une trabéculéctomie avec ou sans mitomycine C.

Le recul post-opératoire moyen est environ 23 mois.

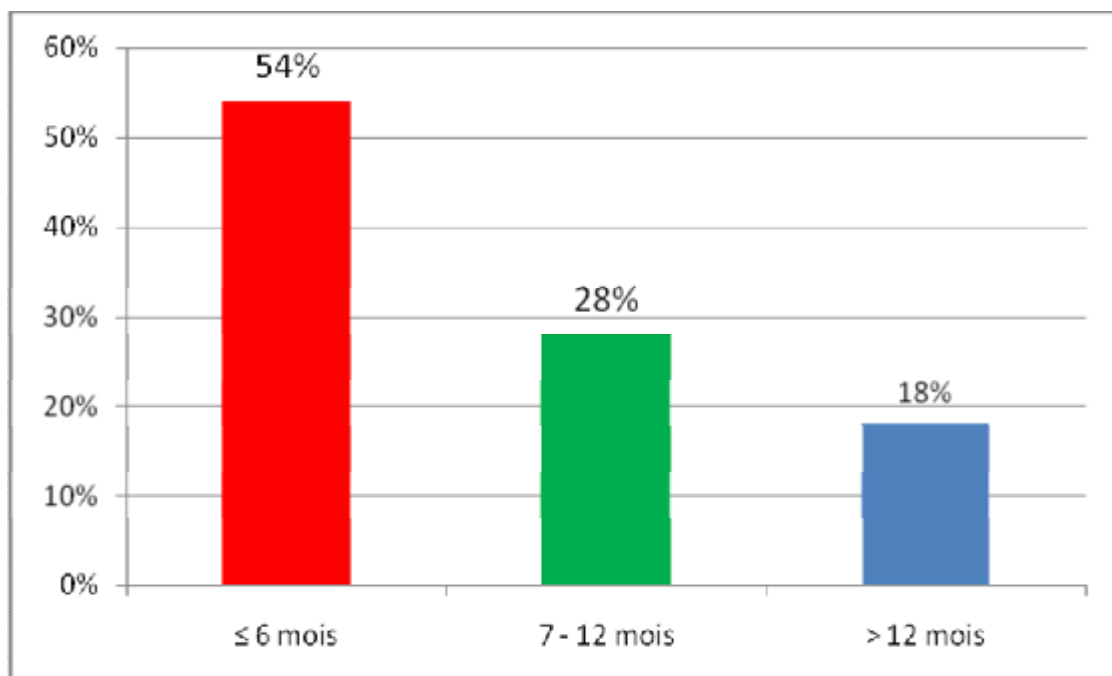
### 1. Résultats épidémiologiques :

#### a. Age du diagnostic :

Le diagnostic se fait le plus souvent (54 %) dans les six premiers mois suivant la naissance.

Le GC est découvert pendant la 1ère année de la vie chez 82 % de nos patients.

L'âge du diagnostic varie de 10 jours à 4 ans, avec une moyenne de 9,6 mois.

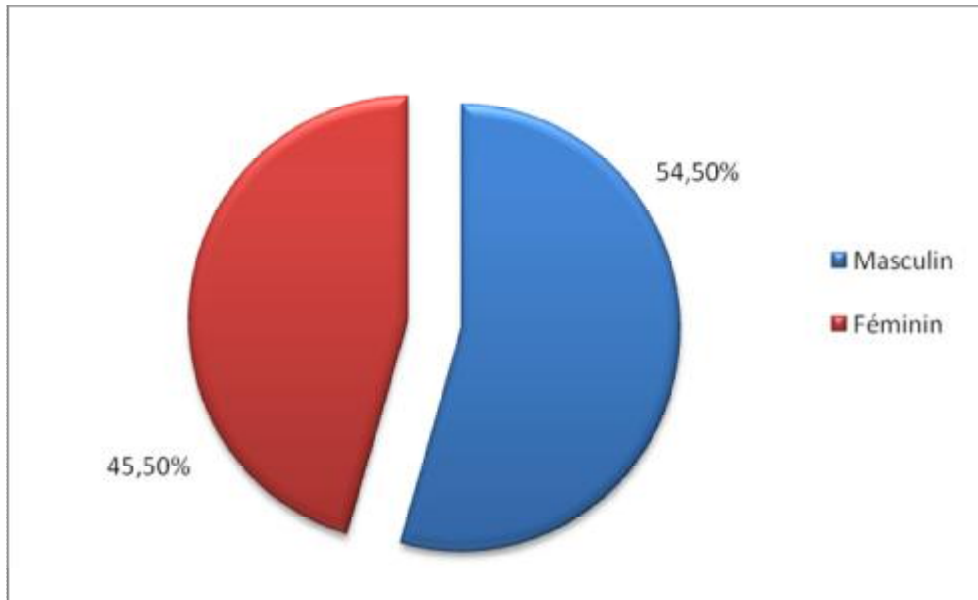


Graphique 1 : Age du diagnostic.

b. Sexe :

Dans notre série, on note une légère prédominance masculine (12/22), soit un pourcentage de 54,5 %.

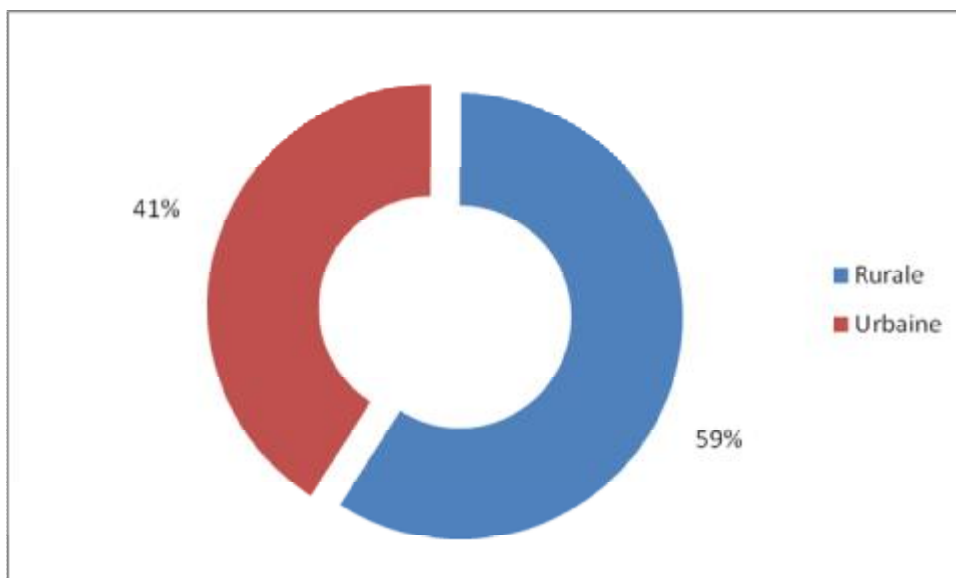
La sex-ratio est 1,2.



Graphique 2 : Répartition selon le sexe.

c. Origine géographique :

L'origine rurale est retrouvée dans 59 % des cas, contre 41 % provenant du milieu urbain.



Graphique 3 : Répartition en fonction de l'habitat.

#### d. Hérédité :

La consanguinité des parents est notée chez 13 enfants, soit 59 % des cas. Il s'agit du premier degré dans 77 % des cas.

La présence d'antécédents familiaux de glaucome congénital est retrouvée dans un cas.

Aucune étude génétique n'a été réalisée.

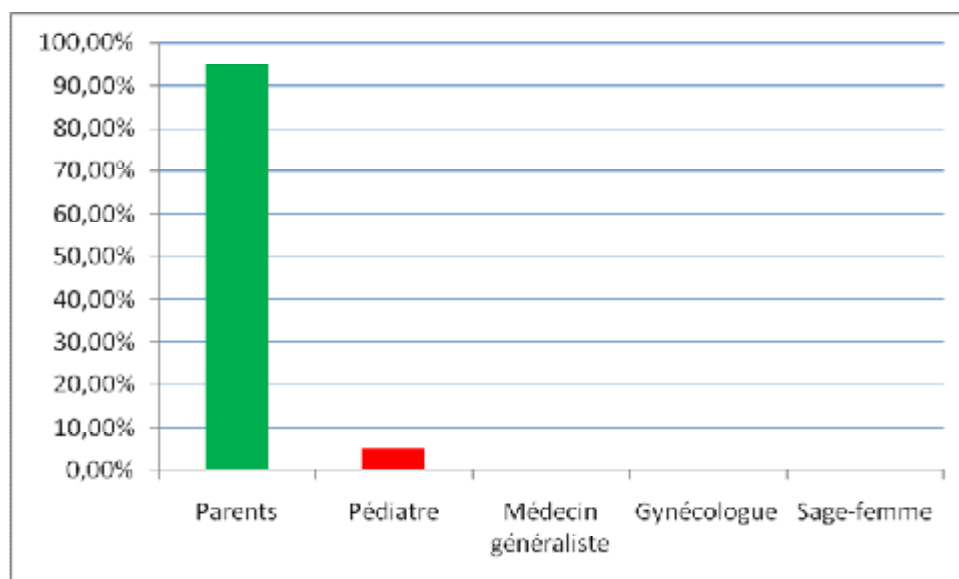
#### e. Histoire de la maladie :

Le délai de consultation varie entre 10 jours et 48 mois, avec une moyenne à 6,8 mois.

L'enfant est amené en consultation d'ophtalmologie dans la grande majorité des cas (95,5 %) devant la constatation des parents d'un œil « anormal ».

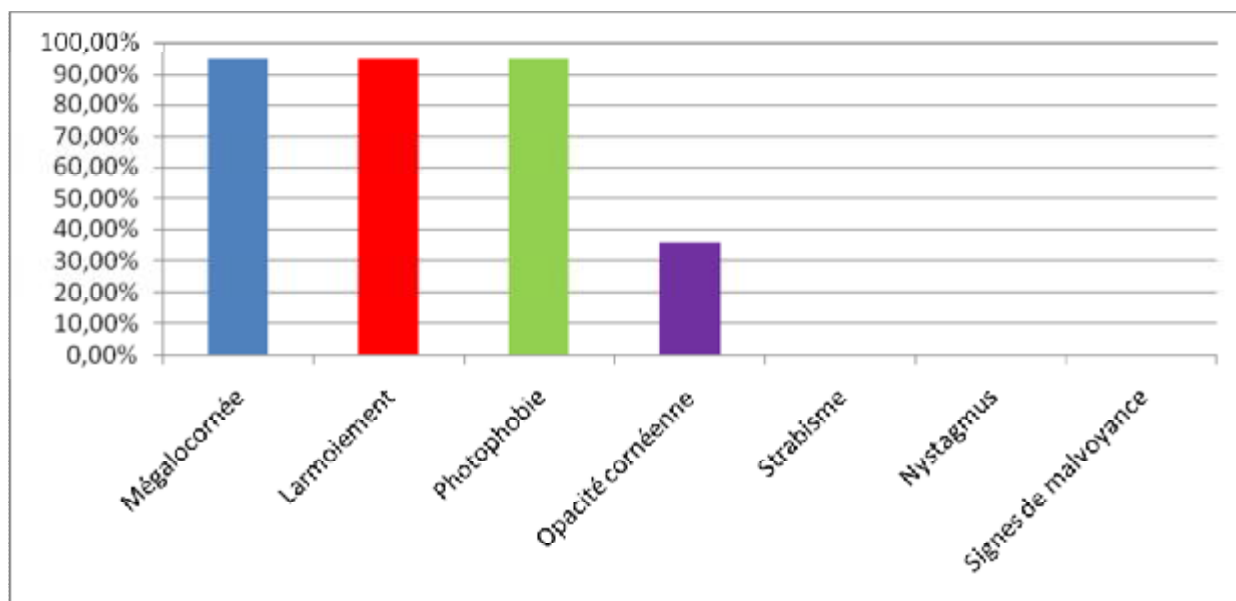
L'accouchement des mères a été assisté dans 72 % par une sage-femme ou un gynécologue. Mais, aucun enfant n'a été adressé par eux.

Seul un enfant a été envoyé par son pédiatre en consultation ophtalmologique spécialisée devant la constatation d'un œil trouble.



Graphique 4 : Mode de consultation.

La triade caractéristique (mégaloconée, larmoiement, photophobie) est le motif de consultation le plus fréquent dans notre série (graphique 5).

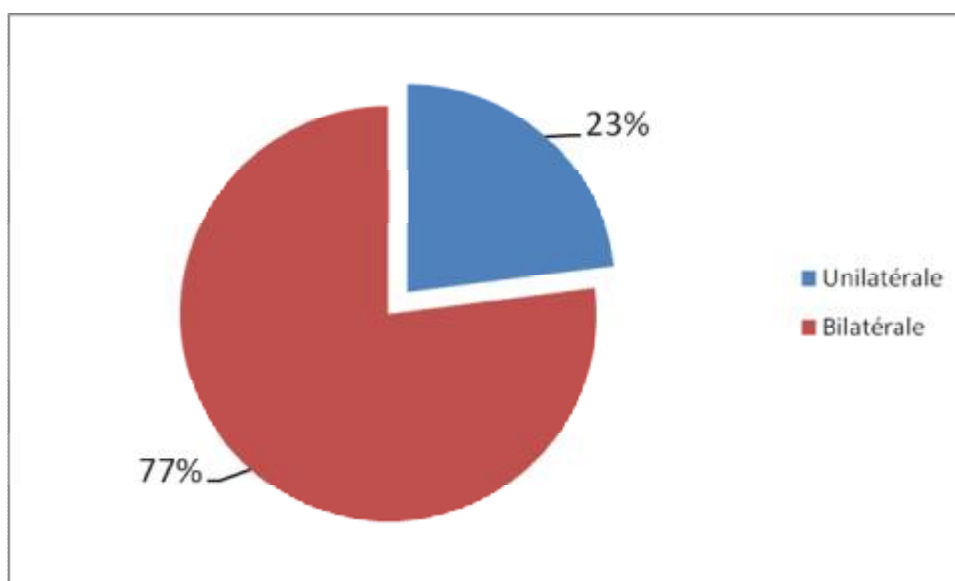


Graphique 5 : Répartition en fonction du motif de consultation.

## 2. Résultats cliniques :

### a. La buphtalmie :

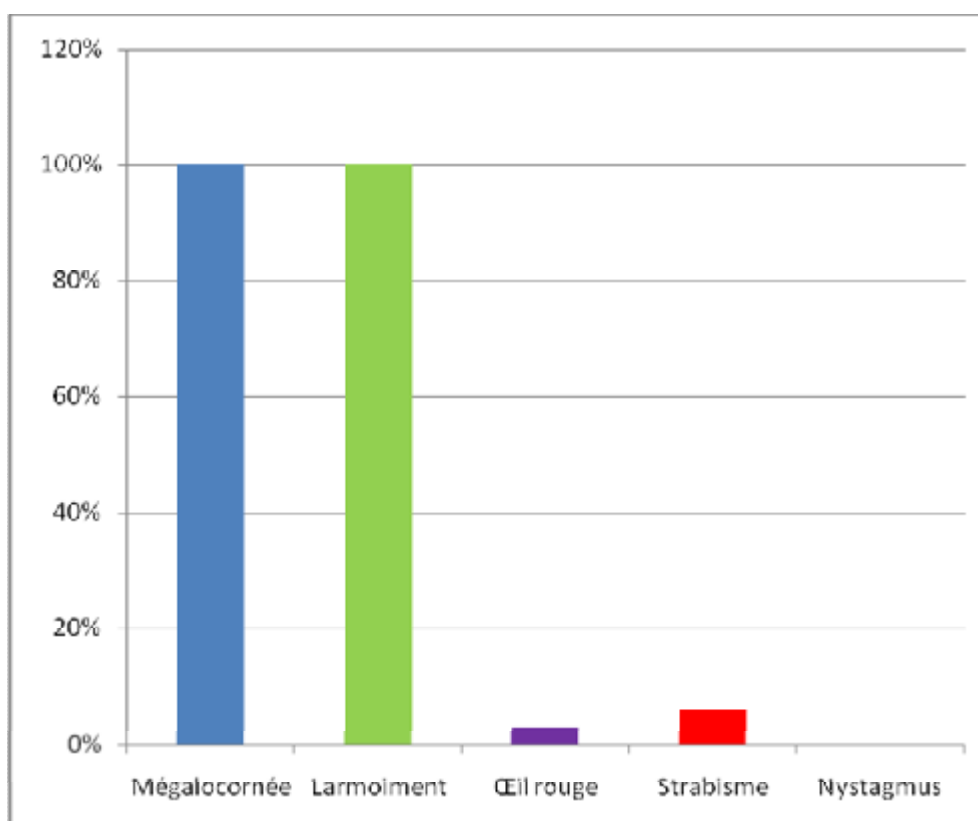
- La buphtalmie est présente dans 100 % des cas.
- L'atteinte est bilatérale chez 77 % de nos patients.



Graphique 6 : Atteinte uni ou bilatérale.

b. Examen à l'état de l'éveil :

La mégalocornée et le larmolement clair sont retrouvés dans 100 % des cas.



Graphique 7 : Les données de l'examen ophtalmologique.

c. Examen sous anesthésie générale :

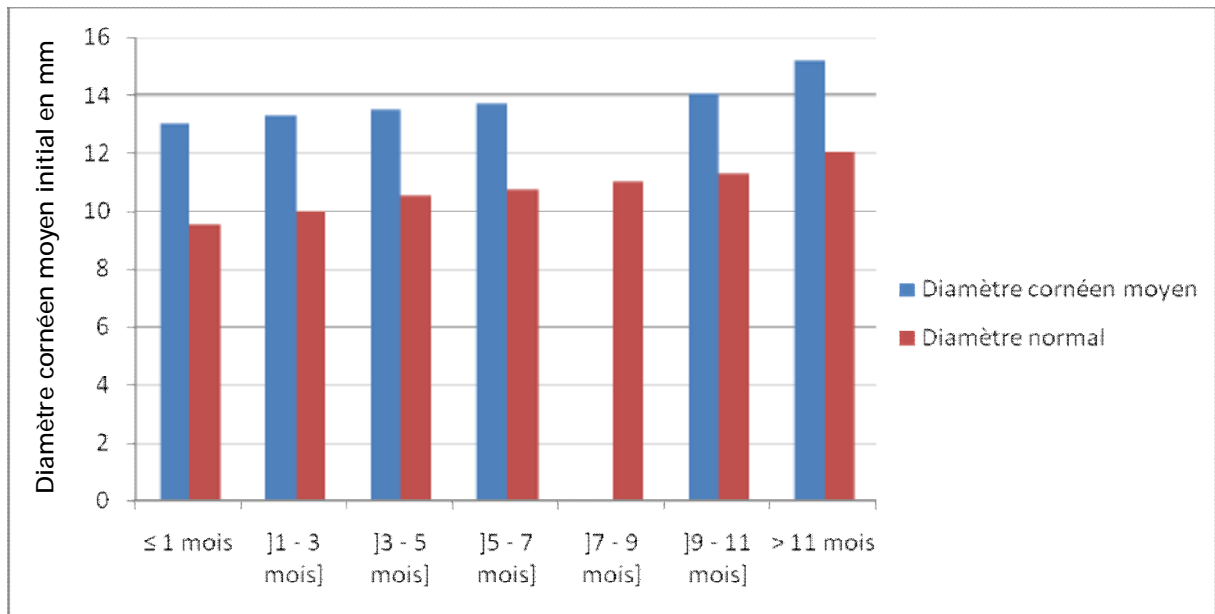
○ Examen de la cornée :

§ Mégalocornée :

A l'examen initial, la mégalocornée est présente dans 100 % des cas.

Le diamètre cornéen horizontal moyen est 13,77 mm [12-18 mm].

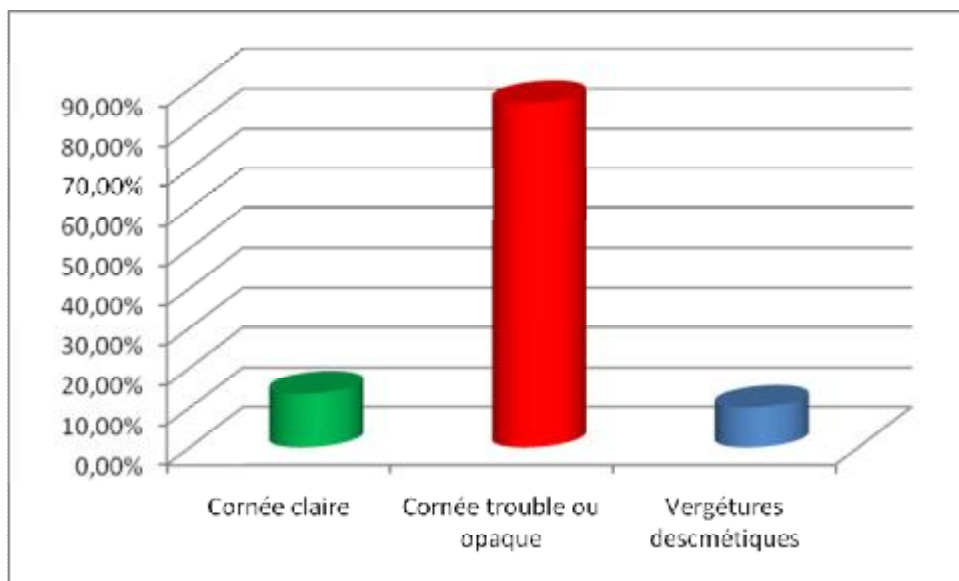
Le diamètre cornéen moyen de nos patients est plus grand de plus de 3 mm par rapport aux enfants normaux de même âge.



Graphique 8 : Diamètre cornéen moyen initial en fonction de l'âge du diagnostic.

§ Etat de la cornée :

La cornée est opaque dans 86,5 % des cas de notre série, et seulement 13,5% de nos patients ont une cornée claire, ce qui témoigne de la gravité de l'affection.



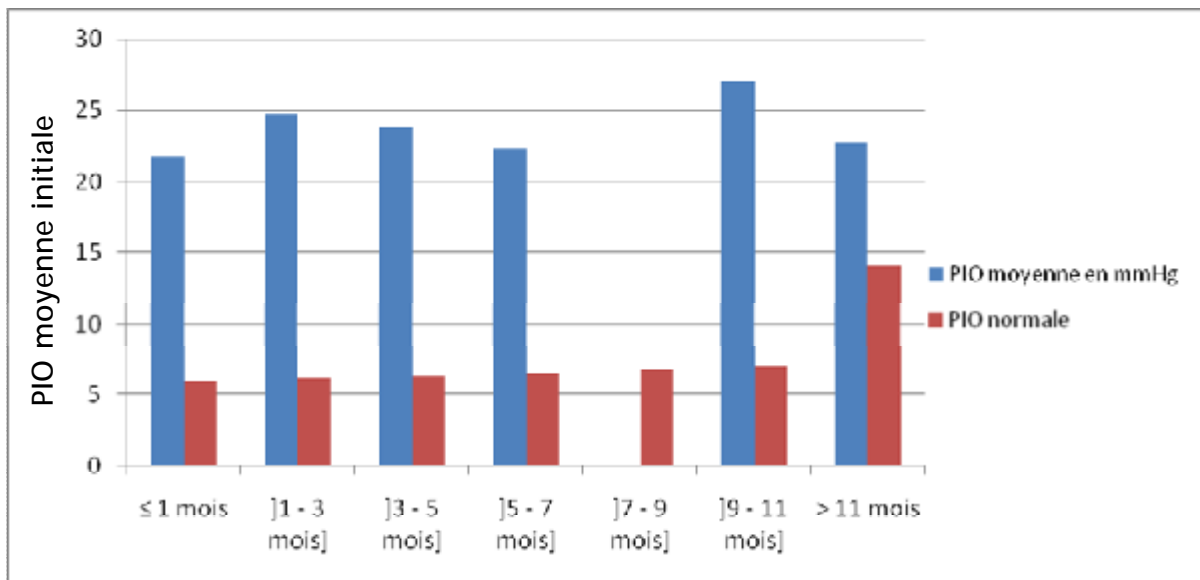
Graphique 9 : Etat de la cornée.

○ Pression intra-oculaire (PIO) :

La PIO initiale moyenne sous AG est de 23 mmHg [14-35 mmHg], équivalent à un tonus de 32 mmHg à l'état de veille.



La PIO moyenne initiale sous AG en fonction de l'âge est supérieure à 20 mmHg dans tous les cas, ce qui témoigne de la gravité de cette affection dans notre contexte.



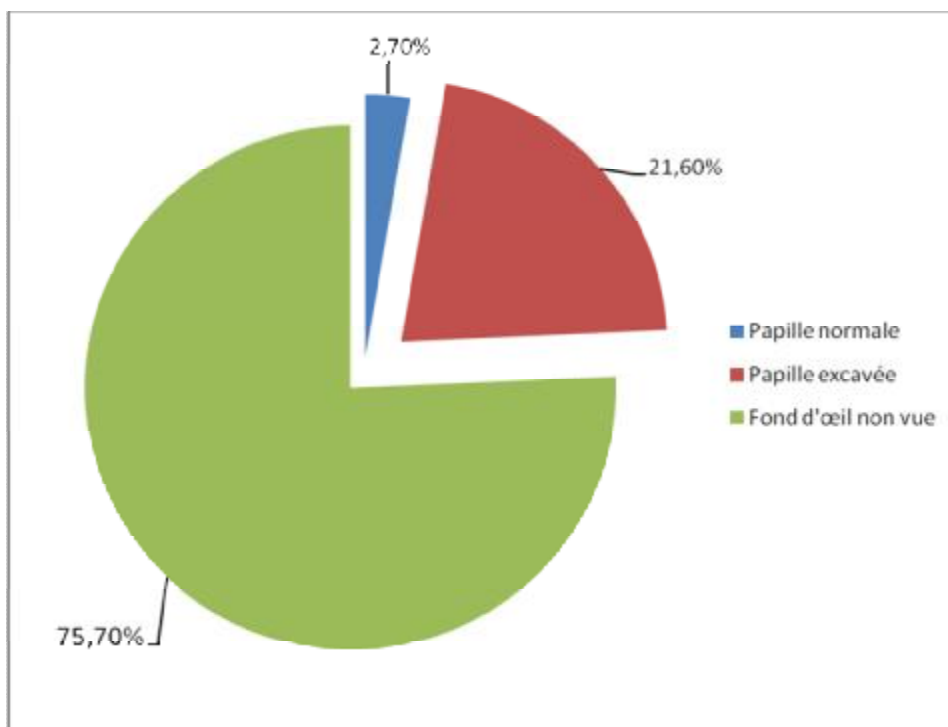
Graphique 10 : PIO moyenne initiale sous AG en fonction de l'âge.

○ La papille :

- Le fond d'œil est gêné par l'œdème cornéen dans 75,7 % des cas.

L'excavation papillaire (C/D > 3/10) est retrouvée dans 21,6 % des cas.

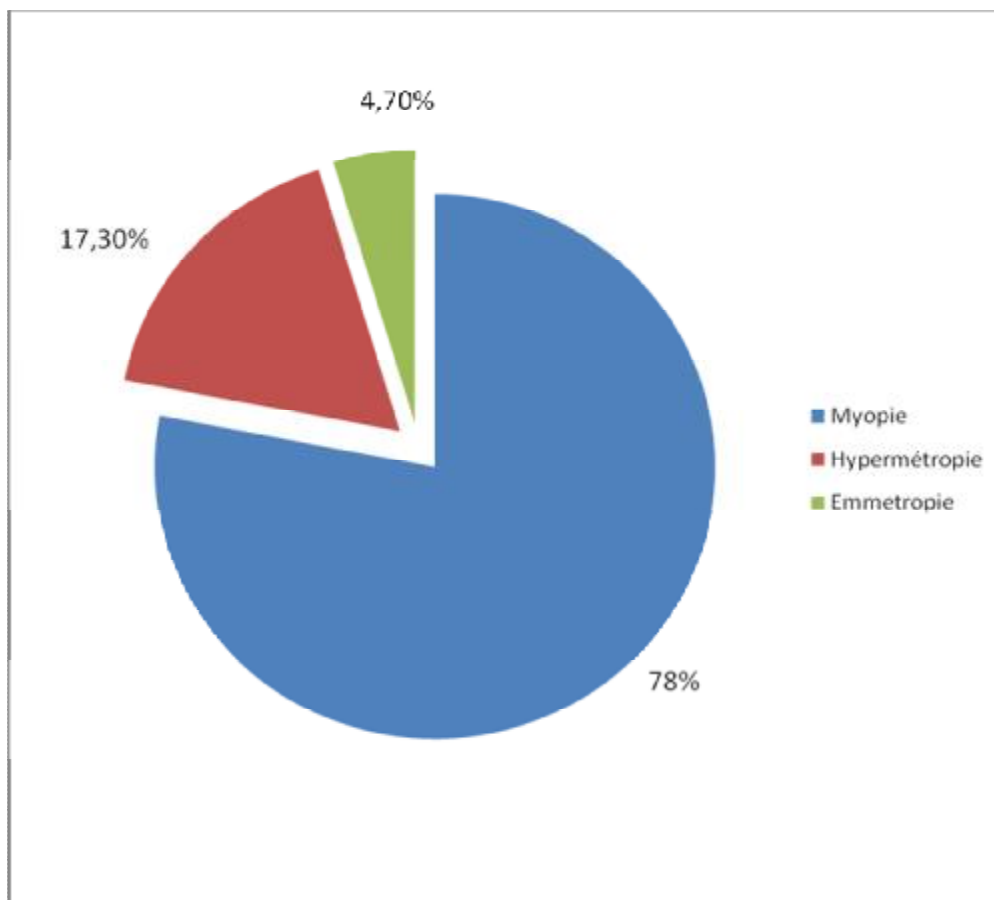
La papille est normale dans 2,7 % des cas.



Graphique 11 : Résultats du fond d'œil.

○ La réfraction :

- 78 % de nos patients ont une myopie, avec une moyenne de - 5 dioptries [- 0,87 ; - 18].
- 17,3 % des enfants ont une hypermétropie, avec une moyenne de +2 dioptries [+ 0,25 ; + 3,37].
- L'astigmatisme moyen de nos patients est de - 3 dioptries.



Graphique 12 : la réfraction des enfants atteints du glaucome congénital.

d. Examen général :

L'examen pédiatrique a été normal dans 90 % des cas.

Un seul enfant a présenté une malformation anorectale, pour laquelle il a bénéficié d'une cure chirurgicale.

Un retard staturo-pondéral a été retrouvé chez un seul enfant.

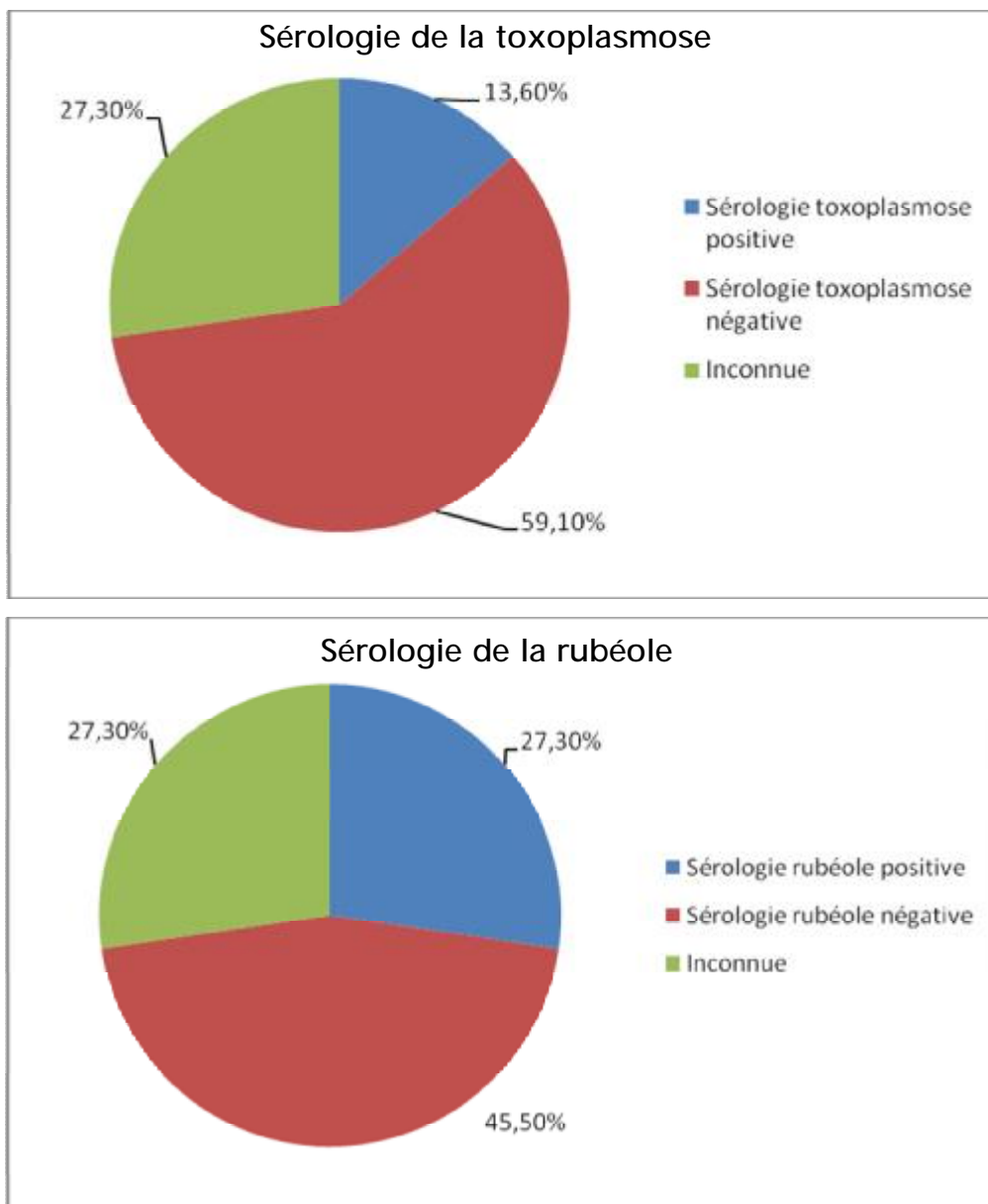
### 3. Résultats paracliniques :

La sérologie de la toxoplasmose a été positive dans 13,60 % des cas.

La sérologie de la rubéole a été positive dans 27,30 % des cas.

L'échographie oculaire faite en cas d'inaccessibilité au fond d'œil a montré dans 6,1% une excavation papillaire.

La tomodensitométrie orbito-cérébrale faite en cas de glaucome unilatéral, à la recherche de causes secondaires, notamment un rétinoblastome, est normale.



Graphique 13 : Résultats des sérologies.

#### 4. Résultats thérapeutiques :

Nous avons réalisé une trabéculéctomie sans mitomycine dans 9 cas (24,3%), et avec mitomycine dans 28 cas (75,7%).

Le délai moyen de la prise en charge est de 27 jours.

##### ○ Pression intra-oculaire :

L'intervention est considérée comme : (tableau 6)

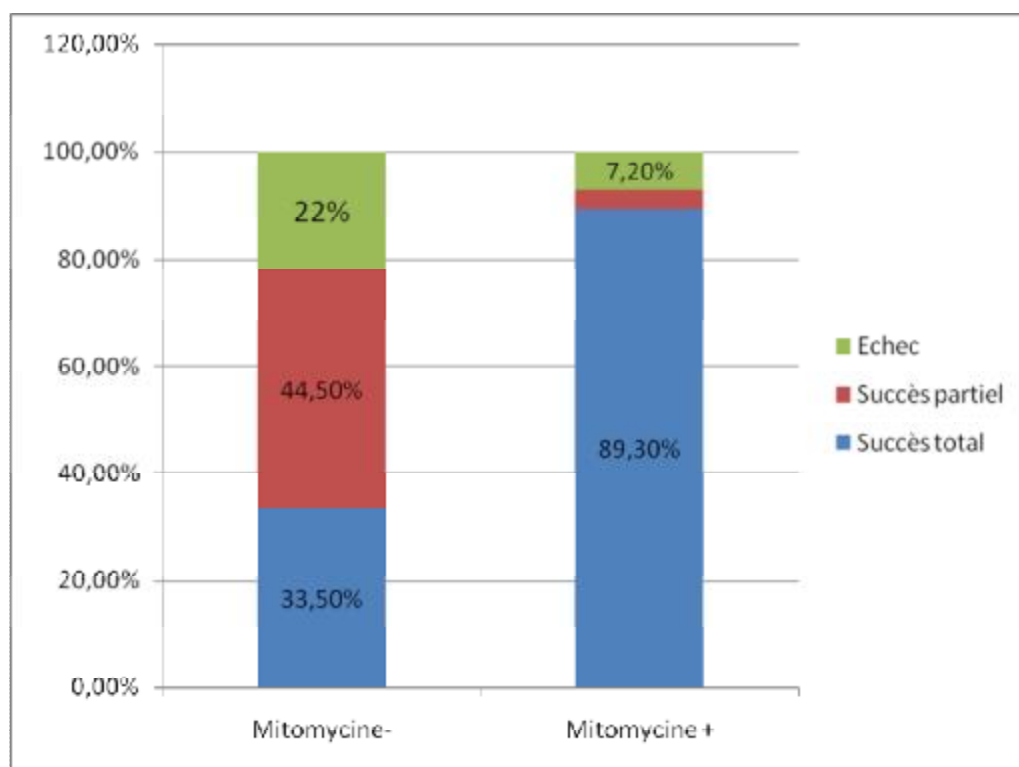
- Un succès thérapeutique total si la PIO finale est inférieure à 15 mmHg sous anesthésie générale.
- Le succès est partiel si la PIO est maintenue au dessous de 15 mmHg avec l'adjonction de médicaments hypotonisants.
- Le résultat thérapeutique est considéré comme un échec, une PIO supérieure ou égale à 15 mmHg avec un traitement hypotonisant.

Tableau 6 : Critères de succès tonométriques.

	Sous anesthésie générale	A l'état de veille
Succès complet	PIO $\leq$ 15 mmHg	PIO $\leq$ 21 mmHg
Succès relatif	PIO $\leq$ 15 mmHg avec traitement médical	PIO $\leq$ 21 mmHg avec traitement médical
Echec	PIO $>$ 15 mmHg avec traitement médical	PIO $>$ 21 mmHg avec traitement médical

Après un recul moyen de 23 mois chez nos patients, on a noté :

- Un succès thérapeutique complet dans 28 yeux (75,5 %).
- Un succès relatif dans 5 yeux (13,5 %) ayant nécessité un traitement médical d'appoint.
- Le succès global est de l'ordre de 89 %.
- Un échec dans 4 yeux (11 %) ayant bénéficié d'une reprise chirurgicale.
- L'utilisation de la MMC a permis d'augmenter le taux de réussite de la chirurgie et de limiter le recours au traitement médical d'appoint (Graphique 14).



Graphique 14 : Résultats thérapeutiques tonométriques chez les 2 groupes.

○ L'état de la cornée :

Après normalisation tensionnelle, 63 % des cornées sont claires. Par contre, 36 % des enfants ont gardé une cornée dystrophique à des degrés variables.

## 5. complications :

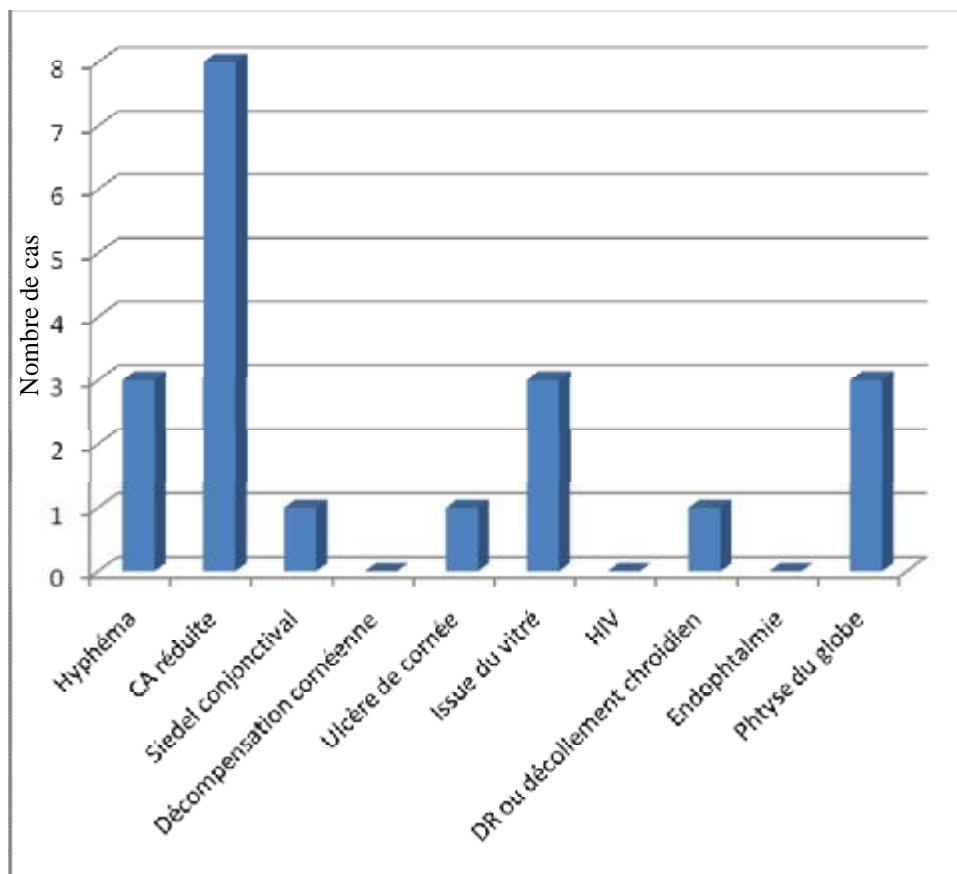
Un hyphéma spontanément résolutif est survenu en per-opérateur dans 3 cas (8 %), surtout au moment de l'iridectomie périphérique.

Une athalamie ou hypothalamie est retrouvée dans 8 cas (21 %), résolue après mise en place d'un pansement compressif et de l'atropine.

Un siedel conjonctival positif témoignant d'un surjet béant est retrouvé dans un cas (2,7 %), ayant nécessité une reprise chirurgicale.

L'issue du vitré est survenue dans 3 cas (8 %).

Un seul cas d'ulcère de cornée qui a cicatrisé sous traitement médical.



Graphique 15 : Taux des complications chirurgicales.

### III. DISCUSSION :

#### 1. Age de diagnostic :

Dans notre série, l'affection a été découverte au cours de la première année dans 82 % des cas, rejoignant ainsi la série de Renaudin (6) selon laquelle la plupart des glaucomes congénitaux sont découverts au cours de la première année de la vie.

Aussi, il est important d'insister sur le pourcentage élevé (18 %) de découverte tardive faite à un an et plus.

L'âge moyen au moment du diagnostic dans notre série est de 9,6 mois [10j – 4 ans]. Il varie en fonction des séries (tableau 7) :

Tableau 7 : Age de diagnostic en fonction des pays.

Série	Age de diagnostic	Année
Qiao (15)	2 mois	Beijing 2009
Renaudin (6)	3,8 mois	Angers 2001
Campos-Mollo (18)	2,3 mois	Alicante 2008
Al Hazmi (45)	4,2 mois	Al Riyad 2004
Denis (151)	6 mois	Marseille 2008
El-Mesbahi (2)	14 mois	Rabat 2005
Notre série	9,6 mois	Fès 2010

Ce retard de diagnostic dans notre série s'explique non seulement par l'ignorance des parents et l'éloignement des centres médicalisés, mais aussi par le manque de moyen, amenant les parents à consulter chez des tradipraticiens, ce qui retarde le diagnostic et donc le traitement, et compromet les résultats post-opératoires.

## 2. Sexe :

On a noté une prédominance masculine dans 54,5 % contre 45,5% de filles.

Ceci est retrouvé dans la littérature, souvent évalué à 2 tiers de garçons, notamment dans les statistiques de Demailly et Dascotte, qui trouvent 65,5 % de garçons. (6)

Cette prédominance masculine est indépendante du type de transmission de la maladie qui est autosomal.

## 3. Localisation :

Dans notre série, l'atteinte est bilatérale chez 77 % des cas. Ces résultats sont voisins de ceux de la littérature (Tableau 8).

Tableau 8 : Taux de bilatéralité selon les séries.

Série	Pays	Taux de bilatéralité
Lahbil (1)	Rabat-Maroc	86,8 %
Renaudin (6)	France	71 %
Safede (150)	Cote d'ivoire	85 %
Notre série	Fès-Maroc	77 %

Cette fréquence élevée de bilatéralité de l'affection s'expliquerait par le caractère héréditaire de l'affection. (6)

Morin a étudié les relations qui lient l'âge de découverte au caractère bilatéral de la maladie et il a conclu que les cas bilatéraux sont de révélation plus précoce (6). Ceci rejoint les résultats de notre série (tableau 9) :



Tableau 9 : Age de diagnostic en fonction de la latéralité.

	Cas unilatéraux	Cas bilatéraux
Age de diagnostic	<u>21,4 mois</u>	6,2 mois

#### 4. Consanguinité des parents :

La consanguinité parentale est très élevée dans les pays arabes comme le Maroc, ce qui explique la fréquence de cette maladie dans notre pays. Par contre, elle ne dépasse pas 8 % en occident (tableau 10).

Tableau 10: Taux de consanguinité en fonction des séries.

Série	Pourcentage
Nacef - Tunisie (152)	87 %
Elder - Palestine (120)	49 %
Lahbil - Rabat (1)	43 %
Chaikhy - Casablanca (14)	69 %
Notre série	59 %

#### 5. Hérédité :

Le caractère héréditaire du glaucome congénital est retrouvé seulement dans 4,5 % des cas de notre série. Par contre, cette affection est familiale dans 12 à 40 % des cas selon la littérature (tableau 11).

Tableau 11 : Taux de l'hérédité selon les séries.

Série	Pays	Pourcentage
Mellouli (147)	Tunisie	15%
Lahbil (1)	Rabat-Maroc	14,3%
Elder (120)	Palestine	13%
Notre série	Fès-Maroc	4,5%

## 6. circonstances de découverte :

La triade caractéristique (mégaloconée, larmoiement, photophobie) est le principal motif de consultation dans notre série.

De nombreux auteurs s'accordent à dire que la mégaloconée représente la principale cause de découverte du glaucome congénital. Ainsi, la mégaloconée a été noté dans 100 % des cas dans la série de Lahbil (1), et 89 % des cas dans la série de Renaudin. (6)

Malgré que l'accouchement de 72 % de nos patients ont été assisté par une sage-femme ou un gynécologue, aucun cas n'a été adressé à la consultation ophtalmologique spécialisée.

En effet, le glaucome congénital ne figure pas parmi les malformations fœtales à rechercher systématiquement à la naissance, qui sont bien définies et au nombre de 6 (l'atrésie des choanes, les malformations ano-rectales, l'atrésie de l'œsophage, l'omphalocèle, l'hernie diaphragmatique et le syndrome de pierre robin). Vu la gravité du pronostic visuel de cette affection dans notre contexte, et la facilité de son diagnostic à la naissance, il faut sensibiliser le corps médical et paramédical gynéco-pédiatrique.

## 7. Examen clinique :

Sur le plan clinique, notre série est caractérisée par la fréquence des formes graves de glaucomes congénitaux.

○ Mégalocornée :

Tableau 12 : Le diamètre cornéen moyen en fonction des séries.

Série	Pays	Diamètre cornéen moyen (en mm)
Mullaney (153)	Arabie saoudite	12,6
Mandal (145)	Inde	12,6
Meyer (8)	Palestine	13,1
Campos-Mollo (18)	Espagne	13,4
Notre série	Fès-Maroc	13,77

Dans notre série, le diamètre cornéen moyen (13,77mm) est plus important par rapport à la littérature (tableau 12). En effet, la distension oculaire est une conséquence normale du retard diagnostique et thérapeutique de la pluparts de nos patients.

○ Œdème de cornée :

Tableau 13 : Taux d'œdème cornéen en fonction des séries.

Série	Pays	Pourcentage
Campos-Mollo (18)	Espagne	63,6%
Meyer (8)	Palestine	70%
Safede (150)	Cote d'ivoire	89%
Lahbil (1)	Rabat-Maroc	90%
Notre série	Fès-Maroc	86,5%

Selon la littérature, les glaucomes congénitaux avec une cornée claire sont rares dans le Moyen-Orient et les pays arabes comme le Maroc (tableau 13). Ceci est expliqué par la fréquence des mariages consanguins qui sont à l'origine des dysgénésies sévères, et par conséquent des hypertonies oculaires très élevées.

Ainsi, l'œdème cornéen a été noté dans 86,5 % dans notre étude, à des degrés variables. Ceci témoigne de la gravité de l'affection, et compromet les résultats thérapeutiques et le devenir visuel des enfants glaucomateux.

○ Pression intra-oculaire :

Tableau 14: PIO initiale moyenne en fonction des séries.

Série	Année	Pays	PIO moyenne (mmHg)
Campus-Mollo (18)	2008	Espagne	20
Bencherifa (154)	2009	Rabat-Maroc	26,5
Kmiha (155)	2002	Tunisie	24
Dietlein (156)	2000	Allemagne	19,6
Notre série	2010	Fès-Maroc	23

La pression intra-oculaire initiale moyenne sous anesthésie générale est de 23 mmHg, avec des extrêmes de 14 à 35 mmHg. Nos résultats sont voisins de ceux de la série tunisienne de Kmiha (155), et dépassent ceux des séries occidentales (tableau 14). (156)

○ Excavation papillaire :

Dans notre étude, l'examen du fond d'œil n'était possible que dans 24,3 % des cas (9 yeux), montrant une excavation papillaire pathologique dans 89 % des cas, et normal dans 11 % des cas.

En effet, ces chiffres sont sous-estimés, puisque l'excavation et l'asymétrie papillaire n'ont pas pu être évaluées dans 75,7 % des cas, en raison d'un œdème cornéen très important.

Pour la plupart des auteurs, les papilles masquées représentent les formes les graves, et par conséquence, sont plus excavées en raison de l'hypertonie oculaire majeure.

Le C/D (cup/disc) moyen à l'examen initial dans notre étude est de 0,68.

Dans la série de Lahbil (1) concernant 170 cas de glaucomes congénitaux, l'étude de la papille optique n'a été possible que dans 1/3 des cas, avec un C/D > 5/10 dans 50 % des cas.

Pour Morin (22), il existe une bonne corrélation entre le diamètre cornéen, le tonus oculaire, et le rapport C/D initial.

#### ○ Réfraction :

Dans la littérature, la myopie est retrouvée dans 60 à 70 % des cas.

L'astigmatisme est noté chez 80 à 90 % des cas en fonction des séries, avec une moyenne de plus 2 dioptries. (154,157,158,159)

Ces chiffres sont proches de nos résultats.

## 8. Traitement :

Malgré la puissance et la diversité des molécules anti-glaucomateuses, le traitement du GC, affection liée à une malformation anatomique, reste essentiellement chirurgical. Plusieurs techniques chirurgicales sont à notre disposition :

La goniectomie et la trabéculotomie sont très utilisées depuis de nombreuses années avec un taux de succès important et similaire. La goniectomie ne peut être pratiquée que pour les glaucomes congénitaux à cornée claire, permettant ainsi de visualiser l'AIC.

Pour la trabéculotomie, les problèmes majeurs sont :

- D'une part, la difficulté de trouver le canal de Schlemm au niveau d'un limbe très distendu par l'hypertonie ;
- D'autres part, la difficulté de placer la sonde dans le canal de Schlemm et de ne pas faire une fausse route en dehors, avec toutes les complications hémorragiques qui en résultent.

Le principal avantage de ces deux techniques est de préserver la conjonctive pour des trabéculotomies ultérieures. (13)

La trabéculotomie, dont la technique est couramment maîtrisée par la pluparts des ophtalmologistes, a longtemps été considérée comme une intervention de seconde intention. Récemment, la majorité des auteurs la préconisent en première intention.

La distension limbique, la finesse sclérale et les anomalies du développement de l'angle modifient les repères anatomiques habituels. Le taux de complications opératoires est donc plus important. (31)

Dans la sclérectomie non perforante, le risque de complications est inférieur à celui de la trabéculotomie. Son utilisation reste controversée dans le GC puisque l'obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse est classiquement interne.

Toutefois, cet obstacle peut siéger également dans les couches les plus externes du trabéculum. L'inconvénient majeur est que cette dernière est faite très en arrière, exposant aux risques d'incarcération de l'iris et du corps ciliaire. (13,95)

Enfin, le choix de la technique chirurgicale dépend de :

La transparence cornéenne ;

- Le nombre et le type interventions antérieurement pratiquées ;
- La maîtrise de la technique par le chirurgien.

Anderson suggère que le succès thérapeutique dépend surtout des caractéristiques individuelles de la maladie plutôt que le choix de l'une des différentes techniques. Il recommande de se concentrer sur une intervention pour obtenir une meilleure expérience chirurgicale dans cette maladie rare. (160)

○ La trabéculéctomie :

La trabéculéctomie a remplacé la goniotomie comme le traitement de choix du GC pour plusieurs raisons : (123)

- Plus de 50 % des cornées sont opaques ;
- La nécessité d'avoir une expérience pour la réalisation de la goniotomie. Néanmoins, celle-ci est difficile à obtenir vue la rareté de la maladie ;
- Les interventions répétées prédisposent non seulement au risque d'anesthésie, mais constituent aussi une source de traumatisme psychologique des parents.

En cas d'échec ou de récurrence, on peut être amené à réaliser jusqu'à 4 trabéculéctomies par œil, en se décalant chaque fois par rapport à la précédente. (19)

Dans la littérature, le taux de réussite de la trabéculéctomie varie entre 50 à 95 % selon le recul post-opératoire. Ainsi, ce taux diminue au fil du temps à cause de la prolifération du tissu inflammatoire et fibreux (tableau 15). Notre étude retrouve des résultats similaires.

Tableau 15 : Résultats de la trabéculéctomie simple en fonction des séries.

Série	Nombre d'yeux	Année	Pays	Recul (mois)	Taux de succès
Dietlein (144)	29	1999	Allemagne	60	48%
Elder (126)	44	1994	Palestine	24	72%
Al Hazmi (153)	100	1999	Arabie saoudite	10	78%
Nacef (152)	112	1994	Tunisie	28	64,5%
Chaikhy (14)	139	2009	Casablanca-Maroc	--	60%
Notre série	9	2010	Fès-Maroc	26	78%

Le succès de la trabéculéctomie est plus important chez l'adulte que chez l'enfant. L'adjonction de la MMC dans la trabéculéctomie augmente les chances de réussite de cette chirurgie (tableau 16). (72)

Tableau 16 : Résultats de la trabéculéctomie avec MMC en fonction des séries.

Série	Nombre d'yeux	Année	Pays	Recul (mois)	Taux de succès
Lahbil (1)	170	2001	Rabat-Maroc	17	70%
Papadolopoulos(12)	47	2007	Grande Bretagne	12	94%
Basin (9)	30	1995	France	6	86,9%
Giampani (161)	114	2008	Brésil	61	55%
Detry Morel (1)	46	1997	Belgique	--	89%
Notre série	28	2010	Fès-Maroc	20	92,8%



Certaines études n'ont pas montré de différence significative entre le taux de succès des trabéculotomies sans mitomycine et celles-ci avec mitomycine. (30,136)

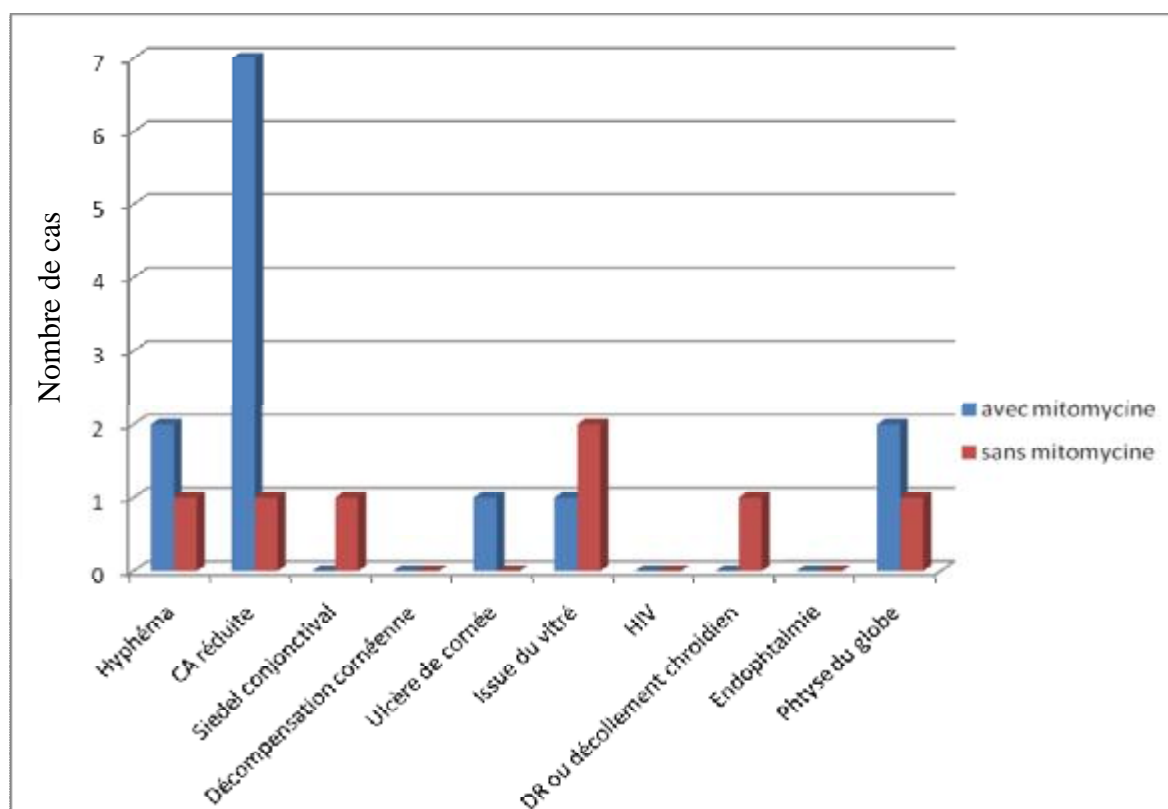
Cependant, des échantillons homogènes et significatifs associés à un recul long sont indispensables pour tirer une telle conclusion.

## 9. Complications :

Certains ophtalmologistes restent réticents à l'utilisation d'antimitotiques, en raison du risque de nécrose tardive des tissus, et des complications sérieuses à moyen terme. (162,163)

En comparant les résultats de la trabéculotomie avec et sans mitomycine C (MMC), Rodrigues (162) a constaté une nette augmentation de l'incidence des complications chez les enfants opérés avec MMC ( $p < 0.001$ ).

L'analyse de la littérature montre une incidence des complications plus ou moins élevée en cas d'adjonction d'agents antiprolifératifs (164,165). Notre étude montre les mêmes résultats que ceux de la littérature.



Graphique 16 : Les complications dans la trabéculotomie sans et avec MMC.

En dehors des complications classiques de la trabéculéctomie chez l'adulte, l'issue du vitré est une complication spécifique à l'enfant. Elle peut compromettre le devenir visuel. En effet, cette complication peut être évitée par la réalisation d'une trabéculéctomie très antérieure. (166,167)

Les complications décrites dans la littérature sont représentées par (tableau 17) :

- L'hyphéma : C'est une complication fréquente. Il se résorbe le plus souvent spontanément. Il est retrouvé dans 4,5 % des cas de la série d'Al-Hazmi (45), et dans 21 % des cas de la série de Mandal (145). Dans notre série, il est noté chez 7 % de nos patients. Il s'est résolu dans tous les cas, sans recours au traitement chirurgical.
- L'hypotonie transitoire, traduite cliniquement par la réduction de la profondeur de la chambre antérieure, est retrouvée dans 16 % des cas de la série de Rodrigues (162), et dans 26 % des cas de la série de Mandal (145). Elle est retrouvée dans 25% des cas de notre série. Cette complication est devenue plus fréquente avec la MMC. Il n'existe pas d'explication étiopathogénique clairement établie.
- Le signe du Siedel conjonctival est retrouvé seulement chez un enfant opéré par trabéculéctomie sans MMC. Le traitement a consisté à un renforcement conjonctival. Il est retrouvé dans 0,6 % des cas de la série de Giampani (161). La fermeture soigneuse du volet scléral et de la conjonctive est un temps important de la chirurgie.
- Aucun cas de décompensation cornéenne n'est noté dans notre série.
- L'ulcération cornéenne est retrouvée chez un seul enfant de notre série (3,5 %). Elle est rapportée dans 1,2 % des cas de la série de Lahbil (1). L'application soigneuse sur le site opératoire de la MMC associée à un lavage important par

le sérum physiologique permet d'éviter cette complication. Elle est plus décrite en cas d'utilisation de 5 fluoro-uracile que la MMC.

- L'issue du vitré est retrouvée dans 2 cas chez les enfants opérés sans MMC. Elle est rapportée dans 2,9 % des cas de la série de Feusier. Elle est moins fréquente avec la maîtrise de la technique chirurgicale. (168)
- Aucun cas d'endophtalmie n'a été noté dans notre série. Il est défini par l'association d'une bulbite associée à une inflammation intra-oculaire. L'amincissement progressif de la bulle de filtration augmente le risque d'infection, ce qui explique l'augmentation du taux d'endophtalmie au cours des années en cas d'adjonction de MMC (131,169).

Mochizuki, dans sa série comparative, a trouvé une incidence similaire d'endophtalmie après trabéculéctomie que ce soit avec ou sans antimétaboliques. (170)

- Le décollement de rétine est rapporté chez un seul enfant opéré sans MMC. Il est rapporté dans 2,9% des cas de la série de Feusier.

Tableau 17 : Le taux de complications post-opératoires dans la littérature.

	Al-Hazmi 2004 (74)	Rodrigues 2004 (30)	Giampani 2008 (79)	Feusier 2009 (76)	Notre série 2010
Technique utilisée	Goniotomie	Trabéculéctomie + mitomycine	Trabéculéctomie	Sclérectomie profonde	Trabéculéctomie + mitomycine
Hyphéma	4,5%	0 %	1,21 %	-	7 %
Chambre antérieure réduite	0,6%	16 %	3,0 %	2,9 %	25 %
Endophtalmie	0%	-	4,8%	2,9 %	0 %
Siedel conjonctival	-	-	0,6%	-	0 %
Décompensation cornéenne	-	-	0%	-	0 %
Ulcère de cornée	-	-	0%	2,9 %	3,5 %
Cataracte	3,2 %	0 %		2,9 %	0 %
Issu de vitré	-	0 %	0,6%	2,9 %	3,5 %
Hémorragie intra-vitréenne	0 %	-	0%	-	0 %
Décollement rétinien ou choroïdien	0 %	-	0%	2,9 %	0 %
Phtyse du globe	-	-	0%	-	7 %

#### IV. Limites de notre étude :

Notre étude reste intéressante puisqu'elle représente le premier travail traitant cette maladie cécitante dans notre établissement universitaire. Cependant, notre étude est limitée par :

1. Le faible échantillonnage vu la rareté de la maladie, ce qui a rendu notre étude plutôt descriptive qu'analytique.
2. Le recul post-opératoire plus ou moins court.
3. L'étude comparative entre les enfants opérés avec ou sans MMC est biaisée vu l'hétérogénéité des 2 groupes.
4. Les études prospectives randomisées sont difficiles à effectuer vu la situation psychologique des parents.

## CONCLUSION

Dans notre pays le Maroc où la consanguinité est relativement fréquente, le glaucome congénital constitue un problème de santé publique. Sa prise en charge se résume dans 4 objectifs essentiels :

- Le diagnostic et le traitement précoce.
- La normalisation de la PIO.
- Le traitement de l'amblyopie.
- Le conseil génétique.

Le diagnostic doit être précoce en raison du caractère urgent du traitement, avant que n'apparaissent des lésions irréversibles de la cornée et du nerf optique.

Le retard de diagnostic retrouvé dans notre étude doit nous inciter à mieux sensibiliser la population, ainsi que le corps médical obstétrico-pédiatrique.

Les techniques du traitement chirurgical connaissent des améliorations régulières, mais l'expérience du chirurgien reste prépondérante, et la meilleure procédure étant celle que l'on maîtrise le mieux.

Notre travail a étudié les résultats post-opératoires de 37 yeux de 22 enfants atteints de glaucome congénital, et opérés par trabéculéctomie en première intention, dont 28 cas avec mitomycine.

La trabéculéctomie a normalisé la pression intra-oculaire dans 89 % des cas, dont 13,5 % après recours au traitement médical adjuvant. L'usage de la mitomycine C a permis de réduire la fréquence des récives. Les complications post-opératoires sont rares, et surviennent souvent après l'adjonction de la mitomycine.

Enfin, l'homogénéité des groupes, des échantillons significatifs et le suivi long sont des éléments nécessaires pour établir des conclusions.

## RESUME

Le glaucome congénital est une hypertonie oculaire existant dès la naissance, ou apparaissant secondairement, due à une anomalie de l'angle irido-cornéen ou du segment antérieur. C'est une maladie rare, son incidence augmente dans les pays où le taux des mariages consanguins est plus élevé.

Il représente une urgence diagnostique et thérapeutique. C'est une maladie grave, dont le pronostic visuel reste réservé, malgré les progrès de la microchirurgie et la multiplicité des techniques opératoires. Il constitue une des causes majeures de cécité irréversible chez l'enfant.

Le traitement est chirurgical, et comprend différentes techniques, dont le rapport efficacité /complications est variable.

Nous rapportons les résultats d'une étude rétrospective, avec un suivi prospectif, menée au service d'ophtalmologie du CHU Hassan II de Fès, entre janvier 2007 et juin 2010. Elle porte sur 37 yeux de 22 enfants suivis pour glaucome congénital et opérés par trabéculéctomie de première intention avec ou sans mitomycine C.

Après un recul moyen de 23 mois, on a obtenu un succès thérapeutique global dans 89 % des cas, avec recours au traitement médical adjuvant dans 13,5 % des cas. L'usage de la mitomycine C a permis de réduire la fréquence des récives. Les complications post-opératoires ont été rares.

## Abstract

Congenital glaucoma is characterized by increased intraocular pressure exists at birth, or appearing secondarily, due to an abnormality of the iridocorneal angle or anterior segment. This is a rare, its incidence is variable, increasing in countries where the rate of consanguineous marriages is higher.

It represents a diagnostic and therapeutic emergency. This is a serious disease, including the visual prognosis is guarded, despite advances in microsurgery and the multiplicity of operative techniques. It is a major cause of irreversible blindness in children.

The treatment, mostly surgical, includes various techniques, including the efficacy / complications varies.

We report the results of a cross-sectional study, conducted at Department of Ophthalmology, CHU Hassan II of Fez, between January 2007 and June 2010. It focuses on 37 eyes of 22 children followed for congenital glaucoma and trabeculectomy surgery by first-line with or without mitomycin C.

After a mean of 23 months, we obtained therapeutic success in 89% of total cases and 13.5% after use of adjuvant medical treatment. The use of mitomycin C reduced the frequency of relapses. The postoperative complications were rare.



## ملخص

الزرق الولادي هو مرض ناتج عن ارتفاع في الضغط المقلي منذ الولادة أو مباشرة بعدها بسبب خلل في الزاوية القزحية القرنية أو في الجزء الأمامي للعين.  
وبالرغم من اعتباره مرضا نادرا, فإن نسبته ترتفع في الدول التي ينتشر فيها الزواج من ذوي القربى.

يعد الزرق الولادي مرضا خطيرا لأنه يعتبر من الأسباب الرئيسية للعمى غير الرجعي عند الأطفال, و ذلك رغم تطور وتنوع الطرق الجراحية الدقيقة, مما يستدعي تشخيصا و علاجا استعجاليين و مبكرين.  
العلاج هو بالأساس جراحي ويعتمد على عدة طرق تختلف من حيث نسبة مفعوليتها ومضاعفاتها.

نورد في هذا العمل نتائج دراسة رجعية امتدت من يناير 2007 إلى يونيو 2010 بمصلحة العيون بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس, وقد همت هذه الدراسة 37 عينا لـ 22 طفلا مصابا بالزرق الولادي أجريت لهم عملية قطع الترييق من المرة الأولى مع أو بدون استعمال الميتومييسين.

و بعد متابعة استمرت 23 شهرا كمعدل متوسط, حصلنا على نجاح شامل بنسبة 89 في المئة, منها 13,5 في المئة بعد الإستعانة بالأدوية.

إضافة الميتومييسين أثناء العملية مكنتنا من خفض نسبة الإنتكاسات, رغم المضاعفات الجراحية التي كانت على العموم قليلة.

## REFERENCES

1. Lahbil D, Hamdani M, Rais L et al. La trabéculéctomie modifiée dans le traitement du glaucome congénital. Journal de la SMO, 2003 ; 15-16.
2. El Mesbahi I. Trabéculéctomie avec mitomycine-C dans le traitement des glaucomes congénitaux : à propos de 62 cas. Thèse pour l'obtention de doctorat en médecine. Rabat-Maroc. N°207/2005.
3. Dufier JL. Glaucomes congénitaux : classification, examen clinique, prise en charge thérapeutique. Université René Descartes, 2000 ; 1-21.
4. Nabet L. Glaucome congénital : Aspects thérapeutiques. Réflexions ophtalmologiques, 1999 ; 4, 24 : 37-41.
5. Detry-Morel M. Le glaucome congénital. Bull Soc belge Ophtalmol, 2001 ; 281 : 49-58.
6. Renaudin AN. Chirurgie du glaucome congénital. Thèse pour l'obtention de doctorat en médecine. Angers-France. N°12/2001.
7. Fulcher T, Chan J, Lanigan B et al. Long term follow up of primary trabeculotomy for infantile glaucoma. Br J Ophthalmol, 1996 ; 80 : 799-502.
8. Meyer G, Schwenn O, Pfeiffer N et al. Trabeculotomy in congenital glaucoma. Graefe's Arch Clin Exp ophtalmo, 2000 ; 238 : 2007-2013.
9. Bazin S, Williamson W, Poirier L et al. Trabéculéctomie avec mitomycine C. Journal français d'ophtalmologie, 1995 ; 18, 4 : 259-267.
10. Dufier JL, Tiret A. Glaucomes congénitaux. Ophtalmologie pédiatrique. Masson, 1992 ; 12 : 175-189.
11. Baudouin C, Hamard P, Labbé A. La sclérectomie non perforante. Journal Français d'Ophtalmologie, 2007 ; 30, 5 : 52-57.

12. Papadopoulos M, Cable N, Rahi J et al. The british infantile and childhood glaucoma (BIG) eye study. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 2007 ; 48 : 4100-4106.
13. Peng T Khaw. What is the best primary surgical treatment for the infantile glaucomas? *Br J Ophthalmol*, 1996 ; 80 : 495-496.
14. Chaikhy A, Aderdour S et al. Pronostic visuel et tensionnel dans les glaucomes congénitaux : à propos de 80 cas. *J Fr Ophtalmol*, 2009 ; 32 : 1, 147.
15. Qiao C, Wang L, Tang X et al. Epidemiology of hospitalized pediatric glaucoma patients in Beijing Tongren Hospital. *Chinese Medical Journal*, 2009; 122, 10 : 1162-1166.
16. Haddad MA, Lobato FJ, Sampaio MW et al. Pediatric and adolescent population with visual impairment: study of 385 cases. *Clinics (Sao Paulo)*, 2006 ; 61, 3 : 239-346.
17. Zaouali S, Gargouri S, Attia S et al. Causes de cécité infantile dans une population tunisienne. *J Fr Ophtalmol*, 2009 ; 32, 1 : 60.
18. Campos-Mollo E, Moral-Cazalla R, Belmonte-Martinez J. Combined trabeculo-trabeculectomy as the initial surgical procedure of primary developmental glaucoma. *Arch Soc Esp Ophthalmol*, 2008 ; 83 : 479-486.
19. Epelbaum M, Dufier JL. Glaucome congénital. *Visions ophtalmologiques*, 2001 ; 11-15.
20. Zech C. Le glaucome congénital. faites vous vos opinions, 1993 ; N° 6.
21. Offret H. Embryologie de l'œil et ses annexes. *Encycl Méd Chir, Ophtalmologie*, 1988 ; 21-080-A-10, 1-14.
22. De Laage de Meux P, Caputo G, Arndt C et al. Glaucomes congénitaux. *Encycl Méd Chir, Ophtalmologie*, 2001 ; 21-280-C-10, 16p.
23. Raynaud C, Bonicel P, Rigal D et al. Anatomie de la cornée. *Encycl Méd Chir, Ophtalmologie*, 1996 ; 21-003-A-10, 7p.

24. Lezrek M. Anatomie de la cornée. *Histocornea*. Ophtazone, 2010 ; 5.
25. Mouillon M et Bru MM. Anatomie de l'angle irido-cornéen. *Encycl Méd Chir, Ophtalmologie*, 2000 ; 21-003-C-10, 10 p.
26. Lezrek M. Anatomie de l'angle irido-cornéen. *Ophtazone*, 2010 ; 5.
27. Rouland JF. Anatomie de la papille optique. *Encycl Méd Chir, Ophtalmologie*, 1997 ; 21-008-A-05, 5 p.
28. Romanet JP, Noel C. Humeur aqueuse et pression intra-oculaire. *Encycl Méd Chir, Ophtalmologie*, 1998 ; 21-020-D-10, 8 p.
29. Saraux H, Biais B. Physiologie de l'humeur aqueuse et de la pression oculaire. *Physiologie oculaire*. 2<sup>e</sup> édition, Masson 1983.
30. Edelson C, Hakiki S, Dureau P et al. Le glaucome congénital. *Réflexions ophtalmologiques*, 2006 ; 11 : 99.
31. Dureau P. Glaucomes congénitaux et trabéculodysgénésies : aspects cliniques et génétiques. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 2006 ; 29, 2 : 198-215.
32. Meire FM, Delleman JW. Biometry in X linked megalocornea : pathognomonic findings. *Br J Ophthalmol*, 1994 ; 78, 10 : 781-785.
33. Sena D, Finzi S, Rodgers K et al. Founder mutations of CYP1B1 gene in patients with congenital glaucoma from the United States and Brazil. *J Med Genet*, 2004 ; 41, 1 : 1-7.
34. Ohtake Y, Tanino T, Suzuki Y et al. Phenotype of cytochrome P4501B1 gene (CYP1B1) mutations in Japanese patients with primary congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol*, 2003 ; 87, 3 : 302-304.
35. Chen Y, Jiang D, Yu L et al. CYP1B1 and MYOC mutations in 116 Chinese patients with primary congenital glaucoma. *Arch. Ophthalmol.*, 2008 ; 126, 10: 1443-1447.

36. Chitsazian F, Khoramian B, Elahi E et coll. CYP1B1 Mutations profile of Iranian primary congenital glaucoma patients and associated haplotypes. *Journal of Molecular diagnostics*, 2007 ; 9 : 3.
37. Campos-Mollo E, López-Garrido MP, Blanco-Marchite C et al. CYP1B1 mutations in Spanish patients with primary congenital glaucoma : phenotypic and functional variability. *Mol Vis* 2009 ; 15 : 417-431.
38. Belmouden A, Melki R, Hamdani M et al. A novel frameshift mutation in the cytochrome P450 1B1 (CYP1B1) genes is associated with primary congenital glaucoma in Morocco. *Clinical Genetics*, 2002 ; 62 : 334-339.
39. Soley GC, Bosse KA, Flikier D et al. Primary congenital glaucoma: A novel single Nucleotide deletion and varying phenotypic expression for the 1546-1555 dup Mutation in the GLC3A (CYP1B1) Gene in 2 families of Different ethnic origin. *Journal of glaucoma*, 2003 ; 12 : 27-30.
40. Panicker SG, Mandal AK, Reddy AB et al. Correlations of genotype with phenotype in Indian patients with primary congenital glaucoma. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 2004 ; 45, 4 : 1149-1156.
41. Nouredin BN, El-Haibi CP, Cheikha A et al. Visco canalostomy versus trabeculotomy ab externo in primary congenital glaucoma: 1-year follow-up of a prospective controlled pilot study. *Br J Ophthalmol*, 2006 ; 90, 10 : 1281-1285.
42. Offret G, Dhermy P, Brini A et al. Anatomie pathologique de l'œil et de ses annexes. SFO. Editions Massons, Paris, 1974 ; 416-421.
43. Thiagalingam S, Jakobiec FA, Chen T et al. Corneal anomalies in newborn primary congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 2009 ; 46 : 241-244.
44. Dufier JL. Le glaucome congénital : une urgence chirurgicale. *Ophthalmologie Actualités*, 1997 ; 18 : 1-3.
45. Al-Hazmi A, Awad A, Zwaan J et al. Correlation between surgical success rate and severity of congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol*, 2005 ; 89 : 449-453.

46. Dietlein TS, Jacobi PC, Krieglstein GK. Assessment of diagnostic criteria in management of infantile glaucoma. *International Ophthalmol*, 1997 ; 20 : 21-27.
47. Lise-Schneider B, Calvas P, Roche O et al. Glaucome secondaire à une aniridie et glaucome congénital isolé dans une même fratrie : apports et limites de la génétique. *J Fr Ophtalmol*, 2007 ; 30, 1 : 44-48.
48. Puvanachandra N, Lyons JC. Rapid measurement of corneal diameter in children: validation of a clinic-based digital photographic technique. *J AAPOS*, 2009 ; 13, 3 : 287-288.
49. Ramamurthy B, Sachdeva V, Mandal AK et al. Coexistent congenital hereditary endothelial dystrophy and congenital glaucoma. *Cornea*, 2007 ; 26, 6 : 647-649.
50. Marrakchi S, Chaabouni A, Amri E et al. (Tunis, Tunisie). Kératoplastie transfixiante au cours des glaucomes congénitaux primitifs. *J Fr Ophtalmol*, 1998, ; 21, 1 : 28-33.
51. Bresson-Dumont H. La mesure de la pression intra-oculaire chez l'enfant. *Journal français d'ophtalmologie*, 2009 ; 32 : 176-181.
52. Bordon AF, Katsumi O, Hirose T. Tonometry in pediatric patients: a comparative study among Tono-Pen, Perkins, and Schiötz tonometers. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 1995 ; 32 : 373-377.
53. Jaafar MS, Kazi GA. Normal intraocular pressure in children: a comparative study of the Perkins applanation tonometer and the pneumatonometer. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 1993 ; 30 : 284-287.
54. Bresson-Dumont H, Lehoux A, Kponoume C et al. La tonométrie à air est-elle encore fiable ? Relations entre la pachymétrie et la PIO mesurée au tonomètre de Goldmann et au tonomètre non contact. *J Fr Ophtalmol*, 2007 ; 30 : 3566-3571.
55. Youn DH, Suk Y, Park W. Intraocular pressure and axial length in children. *Korean J Ophthalmol*, 1990 ; 4 : 26-29.

56. Detry-Morel M. Les glaucomes congénitaux. Br J d'ophtalmol, 1997 ; 5, 119 : 1-15
57. De Laage de Meux P. Approches thérapeutiques modernes des anomalies congénitales du segment antérieur de l'enfant. Journal Français d'Ophtalmologie, 2000 ; 23, 9 : 908-916.
58. Law SK, Bui D, Caprioli J. Serial Axial length measurements in congenital glaucoma. American journal of ophtalmology, 2001 ; 12 : 926-928.
59. Kiefer G, Schwenn O, Grehn F. Correlation of postoperative axial length growth and intraocular pressure in congenital glaucoma. Graefe's Arch Clin Exp Ophtalmol, 2001 ; 239 : 893-899.
60. Guigou S, Coste R, Denis D. Pachymétrie centrale et comptage cellulaire endothéliale dans le glaucome congénital. J Fr Ophtalmol, 2008 ; 31, 5: 509-514.
61. Detry-Morel M. Utilité de la pachymétrie cornéenne dans l'hypertension oculaire et le glaucome chronique. Bull Soc belge Ophtalmol, 2004 ; 293 : 1-9.
62. Mastropasqua L, Carpineto P, Ciancaglini M et al. In vivo confocal microscopy in primary congenital glaucoma with megalocornea. Journal of glaucoma, 2002 ; 11 : 83-89.
63. Henriques MJ, Vessani RM, Costa Reis FA et al. Corneal thickness in Congenital Glaucoma. Journal of glaucoma, 2004 ; 13, 3 : 185-188.
64. Blumen-Ohana E, Hamelin N, Nordmann JP. Glaucomes et biomicroscopie ultrasonore. J Fr Ophtalmol, 2004 ; 27, 5 : 469-476.
65. Engels BF, Dietlein TS, Jacobi PC et al. Ultrasound biomicroscopy diagnosis of congenital glaucoma. Klin Monatsbl Augenheilkd, 1999 ; 215, 6 : 338-341.
66. Shamrocks G. UBM-Ocular imaging center. New York Eye and Ear Infirmary. 2009 ; 15.
67. Huang D, Swanson EA, Lin CP et al. Optical Coherence Tomography, 1991 ; 254 : 1178-1181.

68. Fayol N, Labbé A, Dupont-Monod S et al. Apport de la microscopie confocale in vivo et de la tomographie en cohérence optique de chambre antérieure pour l'étude des pathologies endothéliales cornéennes. *J Fr Ophtalmol*, 2007 ; 30, 4 : 348-356.
69. Ganem S. La microscopie confocale et la cornée. *J Fr Ophtalmol*, 1999 ; 22, 2 : 262-265.
70. Allouch C, Touzeau O, Borderie V et al. L'Orbscan : un nouvel outil pour évaluer l'angle irido-cornéen. *J Fr Ophtalmol*, 2002 ; 25, 8 : 799-806.
71. Alper Ibrahim Dai, Oguzhan Saygili. Brain MRI findings in infants with primary congenital glaucoma. *Ann Saudi Med*, 2009 ; 27 : 264-267.
72. Mirzayans F, Gould DB, Héon E et al. Axenfeld-Rieger syndrome resulting from mutation of the FKHL7 gene on chromosome 6p25. *European Journal of Human Genetics*, 2000 ; 8 : 71-74.
73. Cunningham EJ, Elliott D, Miller NR et al. Familial Axenfeld-Rieger anomaly, atrial septal defect, and sensorineural hearing loss : a possible new genetic syndrome. *Arch Ophthalmol*, 1998 ; 116, 1 : 78-82.
74. Shields MB, Buckley E, Klintworth GK et al. Axenfeld-Rieger syndrome. A spectrum of developmental disorders. *Surv Ophthalmol*, 1985 ; 29 : 387-409.
75. Shields MB. Axenfeld-Rieger syndrome: a theory of mechanism and distinctions from the iridocorneal endothelial syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1983 ; 81 : 736-84.
76. Traboulsi EI. Malformations of the anterior segment of the eye. Genetic diseases of the eye. New York : Oxford University Press, 1998 ; 81-98.
77. Tumer Z, Bach-Holm D. Axenfeld-Rieger syndrome and spectrum of PITX2 and FOXC1 mutations. *European Journal of Human Genetics*, 2009 ; 17 : 1527-1539.
78. Alward WL. Axenfeld-Rieger syndrome in the age of molecular genetics. *Am J Ophthalmol*, 2000 ; 130 : 107-115.



79. Ozeki H, Shirai S, Ikeda K et al. Anomalies associated with Axenfeld-Rieger syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 1999 ; 237 : 730-734.
80. Amendt BA, Semina EV, Alward WL. Rieger syndrome: a clinical, molecular, and biochemical analysis. *Cell Mol Life Sci*, 2000 ; 57 : 1652-1666.
81. Jorgenson RJ, Levin LS, Cross HE et al. The Rieger syndrome. *Am J Med Genet*, 1978 ; 2 : 307-18.
82. Adachi M, Dickens CJ, Hetherington J et al. Clinical experience of trabeculotomy for the surgical treatment of aniridic glaucoma. *Ophthalmology*, 1997 ; 104 : 2121-2125.
83. Ndoye Roth PA, Medeiros Quenum ME, Wane Kouma AM et al. L'aniridie : à propos de cinq observations. *J Fr Ophtalmol*, 2005 ; 28, 8 : 845-849.
84. Brémond-Gignac D. Le glaucome dans l'aniridie. *J Fr Ophtalmol*, 2007 ; 30, 2 : 196-199.
85. Ivanov I, Shuper A, Shohat M et al. Aniridia : recent achievements in paediatric practice. *Eur J Pediatr*, 1995 ; 154 : 795-800.
86. Grant WM, Walton DS. Progressive changes in the angle in congenital aniridia, with development of glaucoma. *Am J Ophthalmol*, 1974 ; 78 : 842-847.
87. Francois J, Coucke D, Coppieters R. Aniridia-Wilms' tumour syndrome. *Ophthalmologica*, 1977 ; 174 : 35-39.
88. Chen TC, Walton DS. Goniosurgery for prevention of aniridic glaucoma. *Arch Ophthalmol*, 1999 ; 117 : 1144-1148.
89. Nischal KK, Naor J, Jay V. Clinicopathological correlation of congenital corneal opacification using ultrasound biomicroscopy. *Br J Ophthalmol*, 2002 ; 86 : 62-69.
90. Ozeki H, Shirai S, Nozaki M et al. Ocular and systemic features of Peters' anomaly. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2000 ; 238 : 833-839.

91. Traboulsi EI, Maumenee IH. Peters' anomaly and associated congenital malformations. *Arch Ophthalmol*, 1992 ; 110 : 1739-1742.
92. Leff SR, Shields JA, Augsburger J et al. Congenital corneal staphyloma: clinical, radiological, and pathological correlation. *Br J Ophthalmol*, 1986 ; 70 : 427-430.
93. Kim T, Cohen EJ, Schnall BM et al. Ultrasound biomicroscopy and histopathology of sclerocornea. *Cornea*, 1998 ; 17 : 443-445.
94. Patrice de Laage de Meux. *Ophtalmologie pédiatrique*. Elsevier, Masson, 1995 ; p 92.
95. Bechetoille A. Glaucomes d'origine cristallinienne. Japperenard, 2000 ; 525-530.
96. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature : An integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). *Am J Ophthalmol*, 1997 ; 124 : 587-626.
97. Preslan MW, Beauchamp GR, Zakcov ZN. Congenital glaucoma and retinal dysplasia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 1985 ; 22 : 180-183.
98. Toulemont PJ, Urvoy M, Coscas G et al. Association of congenital microcoria with myopia and glaucoma. A study of 23 patients with congenital microcoria. *Ophthalmology*, 1995 ; 102 : 193-198.
99. Lueder GT, Grosten R, Smith M. Pathological case of the month. Retinoblastoma presenting as pseudoiritis and secondary glaucoma. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 2001 ; 155 : 519-520.
100. Zografos L, Uffer S. Tumeurs du complexe irido-ciliaire. *Encycl Med Chir, Ophtalmologie*, 21 235-A-20, 2004 ; 1-12.
101. Liu JC, Ball SF. Naevus of Ota with glaucoma: report of three cases. *Ann Ophthalmol*, 1991 ; 23, 286-9.
102. Becquet F, Dureau P, Dufier JL. Uvéites de l'enfant. *Encycl Med Chir, Ophtalmologie*, 21-220-A-30, 1998 ; 1-7.

103. Dureau P, De Laage de Meux P. Traumatologie oculaire chez l'enfant. *Encycl Med Chir, Ophtalmologie*, 21-700-A-15, 2003 ; 1-7.
104. Rais L, Wafi M, Lahbil D et al. Complications oculaires et systémiques de l'homocystinurie : A propos de 5 cas. *J Fr Ophtalmol*, 2003 ; 26, 10 : 1045-1050.
105. El Kettani A, Hamdani M, Rais L et al. Le syndrome de Weill Marchesani. A propos d'une observation. *J Fr Ophtalmol*, 2001 ; 24, 9 : 944-948.
106. Rumen F, Labetoulle M, Lautier-Frau M et al. Le syndrome de Sturge-Weber : prise en charge thérapeutique des hémangiomes choroïdiens. *J Fr Ophtalmol*, 2002 ; 25, 4 : 399-403.
107. Van Emelen C, Goethals M, Dralands L et al. Treatment of glaucoma in children with Sturge-Weber Syndrome. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus*, 2000 ; 37, 1 : 29-34.
108. Brémond-Gignac D. Le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe. *J Fr Ophtalmol*, 2002 ; 25, 6 : 655-656.
109. Pinson S, Créange A, Barbarot S et col. Recommandations pour la prise en charge de la neurofibromatose 1. *J Fr Ophtalmol*, 2002 ; 25, 4 : 423-433.
110. Hennekam R. Rubinstein-Taybi syndrome. *European Journal of Human Genetics*, 2006 ; 14 : 981-985.
111. Givens KT, Lee DA, Jones T et al. Congenital rubella syndrome: ophthalmic manifestations and associated systemic disorders. *Br J Ophthalmol*, 1993 ; 77 : 358-363.
112. O'Neill JF. The ocular manifestations of congenital infection: a study of the early effect and long-term outcome of maternally transmitted rubella and toxoplasmosis. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1998 ; 96 : 813-879.
113. Donate D, Kodjikian L, Gambrelle J et al. Buphtalmie secondaire à un kyste congénital de l'épithélium pigmentaire de l'iris. *J Fr Ophtalmol*, 2004 ; 27, 5 : 496-500.

114. Monaco G, Franceschin S, Cacioppo V. Congenital iris ectropion associated with juvenile glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 2009 ; 46, 1 : 35-37.
115. Guez A, Dureau P. Larmoiement du nourrisson : conduite à tenir et thérapeutique. *Archives de pédiatrie*, 2009 ; 16 : 496-499.
116. Roche O, Dureau P, Uteza Y et al. La mégalocornée congénitale. *J Fr Ophtalmol*, 2002 ; 25, 3 : 312-318.
117. Desir J, Abramowicz M. Congenital hereditary endothelial dystrophy with progressive sensorineural deafness (Harboyan syndrome). *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2008 ; 3, 28 : 1-8.
118. Khan A, Al-Shehah A, Ghadhfan A. High Measured Intraocular Pressure in Children With Recessive Congenital Hereditary Endothelial Dystrophy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 2009 ; 25 : 1-5.
119. Mellouli T, Belaid M. Le glaucome congénital : pronostic à long terme : à propos de 115 cas (Tunisie). *J Fr Ophtalmol*, 2002 ; 25, 5 : 51-52.
120. Elder MJ. Congenital glaucoma in the West Bank and Gaza Strip. *Br J Ophthalmol*, 1993 ; 77 : 413-416.
121. Barkan O. Surgery of congenital glaucoma. Review of 196 eyes operated by goniotomy. *Am J Ophthalmol*, 1953 ; 36 : 1523-1534.
122. Rouland JF. Les points-clés de la chirurgie : la trabéculotomie. *J Fr Ophtalmol*, 2007 ; 30, 5, Cahier 2 : 3562-3565.
123. O'Connor G. Combined trabeculotomy-trabeculectomy for congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol*, 1994 ; 78, 10 : 735.
124. Miller MH, Rice NSC. Trabeculectomy combined with beta irradiation for congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol*, 1991 ; 75 : 584-590.
125. Mandal AK, Walcon DS, John T et al. Mitomycin C-augmented Trabeculectomy in refractory congenital glaucoma. *Ophthalmology*, 1997 ; 104, 6 : 996-1003.

126. Elder MJ. Combined trabeculotomy-trabeculectomy compared with primary trabeculectomy for congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol*, 1994 ; 78, 10 : 745-748.
127. Tixier J, Dureau P, Becquet F et al. Sclérectomie profonde dans le glaucome congénital : Résultats préliminaires. *J Fr Ophtalmol*, 1999 ; 22, 5 : 545-548.
128. Lachkar Y, Cohn H. Antimétabolites dans la chirurgie du glaucome. *Encycl Méd Chir, Ophtalmologie*, 1995 ; 21-280-B 40.
129. Azuara-Blanco A, Wilson RP, Spaeth GL et al. Filtration procedures supplemented with mitomycin C in the management of childhood glaucoma. *Br J Ophthalmol*, 1999 ; 83 : 151-156.
130. Hill R, Ohanesian O, Voskanyan L et al. The Armenian Eye Care Project: surgical outcomes of complicated paediatric glaucoma. *Br J Ophthalmol*, 2003; 87 : 673-676.
131. Al-Hazmi A, Zwaan J, Awad A et al. Effectiveness and complications of Mitomycin C Use During Pediatric Glaucoma Surgery. *Ophthalmology*, 1998 ; 105, 10 : 1915-1920.
132. Waheed S, Ritterband DC, Greenfield DS et al. Bleb-related ocular infection in children after trabeculectomy with mitomycin C. *Ophthalmology*, 1997 ; 104 : 2117-2120.
133. Beck AD, Freedman S, Kammer Jeffry et al. Aqueous shunt Devices Compared With Trabeculectomy With Mitomycin-C for Children in the first two years of live. *Am J Ophthalmol*, 2003 ; 994-1000.
134. Werner L, Legeais JM. Les implants de drainage et glaucome réfractaire. *J Fr Ophtalmol*, 2000 ; 23, 6 : 615-629.
135. Hamard P, Loison-Dayma K, Kopel J et al. Glaucomes réfractaires et implant de Molteno : étude rétrospective des suites opératoires et des résultats d'une variante chirurgicale. *J Fr Ophtalmol*, 2003 ; 26, 1 : 15-23.
136. Valtot F. Actualités sur les glaucomes réfractaires. *J Fr Ophtalmol*, 2003 ; 26, 2 : 2556-2561.

137. Hamard P, May F, Quesnot S et al. La cyclo-photocoagulation trans-sclérale au laser diode dans le traitement des glaucomes réfractaires du sujet jeune. *J Fr Ophtalmol*, 2000 ; 23, 8 : 773-780.
138. Frueh BE, Brown SI. Transplantation of congenitally opaque corneas. *Br J Ophthalmol*, 1997 ; 81 : 1064-1069.
139. Vanathi M, Panda A, Vengayil S et al. Pediatric keratoplasty. *Surv Ophthalmol*, 2009 ; 54, 2 : 245-271.
140. Al-Torbak AA. Outcome of combined Ahmed glaucoma valve implant and penetrating keratoplasty in refractory congenital glaucoma with corneal opacity. *Cornea*, 2004 ; 23, 6 : 554-559.
141. Carassa RC. La viscocanalostomie. *Glaucoma World*, 1998 ; 15 : 1-3.
142. Mandal AK, Bhatia PG, Gothwal VK et al. Safety and efficacy of simultaneous bilateral primary combined trabeculotomy-trabeculectomy for developmental glaucoma. *Indian J Ophthalmol*, 2002 ; 50, 1 : 13-19.
143. Dufier JL, Tiret A. Glaucomes congénitaux. *Encycl Méd Chir, Ophtalmologie*, 1994 ; 21-250-C 10, p9.
144. Dietlein TS, Jacobi PC, Krieglstein GK. Prognosis of primary ab externo surgery for primary congenital glaucoma. *Br. J. Ophthalmol.*, 1999 ; 83, 3 : 317-322.
145. Mandal AK, Prashant G, Bhasker A et al. Long-term surgical and visual outcomes in indian children with developmental glaucoma operated on within months of birth. *American Academy of ophthalmology*, 2004 ; 111: 283-290.
146. Rouland JF. Le pronostic fonctionnel des glaucomes congénitaux est-il si sombre ? *Journal Français d'Ophtalmologie*, 1999 ; 22, 5 : 591-592.
147. Mellouli T, Belaid W, Ghorbel M et al. (Sousse, Tunisie). Le glaucome congénital : pronostic à long terme : à propos de 115 cas. *J Fr Ophtalmol*, 2002 ; 25, 5 : 51-52.

148. Achiron R, Kreiser D, Achiron A. Axial growth of the fetal eye and evaluation of the hyaloid artery : in utero ultrasonographic study. *Prenatal diagnostic*, 2000 ; 20, 11 : 894-899.
149. Simha A , Vérin P, Gauthier P. Glaucome congénital à transmission autosomique dominante : à propos d'une famille. Conduite à tenir. *Bulletin de la société belge d'ophtalmologie*, 1989 ; 89, 10 : 1149-1151.
150. Safede K, Koffi KV, Kouassi FX et al. Glaucome congénital : aspects cliniques et thérapeutiques. A propos de 42 cas en Abidjan-Cote d'ivoire. *Médecine d'Afrique Noire*, 1999 ; 46, 5 : 1-4.
151. Denis D, Pommier S, Coste R et al. Glaucome congénital et sclérectomie profonde : résultats d'une étude sur plus de 3 années. *J Fr Ophtalmol*, 2008 ; 31, 2 : 173-179.
152. Nacef L, Daghfous F, Marrakchi S et al. Le glaucome congénital en Tunisie : profil épidémiologique, aspects cliniques et résultats thérapeutiques. *Congrès de la SFO*, 1994 ; 8, 1 : 28-32.
153. Mullaney PB, Selleck C, Al-Awad A et al. Combined trabeculotomy and trabeculectomy as an initial procedure in uncomplicated congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol*, 1999 ; 117 : 457-460.
154. Bencherifa F, Serrou A, Lahlimi R et al. les anomalies de la réfraction dans le glaucome congénital isolé : à propos de 44 cas. *J Fr Ophtalmol*, 2009 ; 32, 1 : 476.
155. Kmiha N, Kamoun B, Trigui A et al. (Sfax, Tunisie). Mitomycine C de première intention dans le glaucome congénital primitif. *J Fr Ophtalmol*, 2002 ; 25, 5 : 61.
156. Dietlein TS, Engels BF, Jacobi PC et al. Ultrasound Biomicroscopic Patterns after glaucoma surgery in congenital glaucoma. *American Academy of Ophthalmology*, 2000 ; 107 : 1200-1205.
157. Biglan AW. Glaucoma in children: we are making progress? *J AAPOS*, 2006 ; 10 : 7-21.

158. Ikeda H, Ishigooka H, Muto T et al. Long term outcome of trabeculectomy for the treatment of developmental glaucoma. *Arch Ophthalmol*, 2004 ; 122 : 1122-1128.
159. Tourame B, Ben Younes N, Guigou S et al. Glaucome congénital : devenir visuel et pressionnel. Résultats d'une étude sur 11 ans. *J Fr Ophtalmol*, 2009 ; 32 : 335-340.
160. Filous A, Brunova B. Results of the modified trabeculotomy in the treatment of primary congenital glaucoma. *Journal of AAPOS*, 2002 ; 6 : 182-186.
161. Giampani J Jr, Borges-Giampani AS, Carani JC et al. Efficacy and safety of trabeculectomy with mitomycin C for childhood glaucoma : a study of results with long-term follow-up. *Clinics (Sao Paulo)*, 2008 ; 63, 4 : 421-426.
162. Rodrigues AM, Junior AP, Montezano FT et al. Comparaison between results of trabeculectomy in Primary congenital glaucoma with and without the use of Mitomycin C. *J.Glaucoma*, 2004 ; 13, 3 : 228-232.
163. Mandal AK, Prasad K, Naduvilath TJ. Surgical results and complications of mitomycin C-Augmented Trabeculectomy in refractory developmental glaucoma. *Ophthalmic Surgery and Lasers*, 1999 ; 30 : 473-480.
164. Yalvac HS, Nurozler A, Kohraman C et al. The results of trabeculectomy with and without mitomycin C in young patients. *Ophthalmologica*, 1998 ; 212: 399.
165. Agarwal HC, Sood NN, Sihota R, et al. Mitomycin C in congenital glaucoma. *Ophthalmic Surg Lasers*, 1997 ; 28 : 979-985.
166. Beck AD, Wilson WR, Lynch MG, Lynn MJ, Noe R. Trabeculectomy with adjunctive mitomycin C in pediatric glaucoma. *American Journal of Ophthalmology*, 1998 ; 5, 126 : 648-657.
167. Sidoti PA, Belmonte SJ, Leibmann M et al. Trabeculectomy with mitomycin C in the treatment of pediatric glaucomas. *American Academy of Ophthalmology*, 2000 ; 107 : 422-429.



168. Feusier M, Roy S, Mermoud A. Deep sclerectomy combined with trabeculectomy in pediatric glaucoma. *Ophthalmology*, 2009 ; 116, 1 : 30-38.
169. Van Overdam KA, De Faber JT, Lemij HG et al. Baerveldt glaucoma implant in paediatric patients. *Br J Ophthalmol*, 2006 ; 90, 3 : 328-332.
170. Mochizuki K, Jikihara S, Ando Y et al. Incidence of delayed onset infection after trabeculectomy with adjunctive mitomycin C or 5-fluorouracil treatment. *British Journal of Ophthalmology*, 1997; 81 : 877-883.