



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2012

THESE N° 98

Glaucomes Congénitaux: Expérience du service d'Ophtalmologie au CHU Mohammed VI de Marrakech.

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2012

PAR

Melle. Najah BEN MOUMEN

Née le 21 Janvier 1985 à Errachidia

Médecin interne au CHU Ibn Rochd – Casablanca

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Glaucomes congénitaux – Trabéculodysgénésie – Trabéculectomie.

JURY

- M. K. ZAGHLOUL**
Professeur d'Ophtalmologie
- M. A. MOUTAOUAKIL**
Professeur d'Ophtalmologie
- Mme. A. EL KETTANI**
Professeur agrégée d'Ophtalmologie
- M. T. BAHA ALI**
Professeur agrégé d'Ophtalmologie
- M. S. YOUNOUS**
Professeur agrégé d'Anesthésie Réanimation

PRESIDENT

RAPPORTEUR

} **JUGES**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي

أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدَيَّ وَأَنْ

أَعْمَلَ صَالِحاً تَرْضَاهُ وَأَدْخِلْنِي

بِرَحْمَتِكَ فِي عِبَادِكَ الصَّالِحِينَ."

صدق الله العظيم

سورة النمل الآية 19



Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

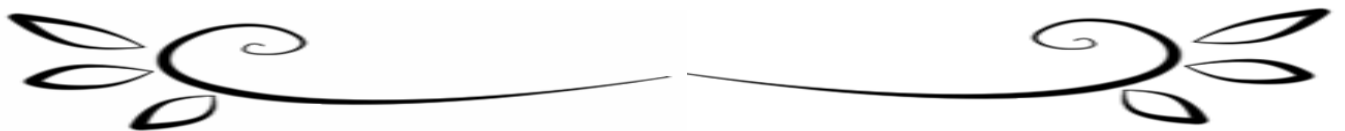
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.



LISTE DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen à la recherche

: Pr. Badia BELAABIDIA

Vice doyen aux affaires pédagogiques

: Pr. Ag Zakaria DAHAMI

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
AMAL	Said	Dermatologie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
ASRI	Fatima	Psychiatrie
AIT BENALI	Said	Neurochirurgie
ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
BENELKHAIAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique

BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
CHABAA	Laila	Biochimie
CHOULLI	Mohamed Khaled	Neuropharmacologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie B
MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A

PROFESSEURS AGREGES

ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
AKHDARI	Nadia	Dermatologie
BOURROUS	Monir	Pédiatrie A

CHELLAK	Saliha	Biochimie-chimie (Militaire)
DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie-Réanimation
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie (Militaire)
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
LMEJJATI	Mohamed	Neurochirurgie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
LRHEZZIOUI	Jawad	Neurochirurgie(Militaire)
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie
NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
TAHRI JOUTEI HASSANI	Ali	Radiothérapie
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses
YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie - réanimation
ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
ADALI	Imane	Psychiatrie
ADALI	Nawal	Neurologie
ADMOU	Brahim	Immunologie
AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
AISSAOUI	Younes	Anésthésie Reanimation (Militaire)
AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique (Militaire)
ALJ	Soumaya	Radiologie
AMRO	Lamyae	Pneumo - phtisiologie
ANIBA	Khalid	Neurochirurgie
ARSALANE	Lamiaie	Microbiologie- Virologie (Militaire)
BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
BAIZRI	Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques (Militaire)
BASRAOUI	Dounia	Radiologie
BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
BELBARAKA	Rhizlane	Oncologie Médicale

BELKHOUCHE	Ahlem	Rhumatologie
BEN DRIS	Laila	Cardiologie (Militaire)
BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENHIMA	Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie B
BENJILALI	Laila	Médecine interne
BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie (Militaire)
BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURRAHOUAT	Aicha	Pédiatrie
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique (Militaire)
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
DAROUASSI	Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie (Militaire)
DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
EL AMRANI	Moulay Driss	Anatomie
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale (Militaire)
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale

EL HAOUATI	Rachid	Chirurgie Cardio Vasculaire
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B
EL IDRISSE SLITINE	Nadia	Pédiatrie (Néonatalogie)
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL KHADER	Ahmed	Chirurgie Générale (Militaire)
EL KHAYARI	Mina	Réanimation médicale
EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie – pathologique (Militaire)
EL MEHDI	Atmane	Radiologie
EL MGHARI TABIB	Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL OMRANI	Abdelhamid	Radiothérapie
FADILI	Wafaa	Néphrologie
FAKHIR	Bouchra	Gynécologie – Obstétrique B
FAKHIR	Anass	Histologie -embryologie cytogénétique
FICHTALI	Karima	Gynécologie – Obstétrique B
HACHIMI	Abdelhamid	Réanimation médicale
HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie
HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
HAROU	Karam	Gynécologie – Obstétrique A
HOCAR	Ouafa	Dermatologie
JALAL	Hicham	Radiologie
KADDOURI	Said	Médecine interne (Militaire)

KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie (Militaire)
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICHI	Mohamed Amine	Urologie
LAKOUICHMI	Mohammed	Chirurgie maxillo faciale et Stomatologie (Militaire)
LAOUAD	Inas	Néphrologie
LOUHAB	Nissrine	Neurologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MARGAD	Omar	Traumatologie – Orthopédie B
MATRANE	Aboubakr	Médecine Nucléaire
MOUAFFAK	Youssef	Anesthésie - Réanimation
MOUFID	Kamal	Urologie (Militaire)
MSOUGGAR	Yassine	Chirurgie Thoracique
NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariem	Radiologie
OUBAHA	Sofia	Physiologie
OUEIAGLI NABIH	Fadoua	Psychiatrie (Militaire)

QACIF	Hassan	Médecine Interne (Militaire)
QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation (Militaire)
RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
RADA	Noureddine	Pédiatrie
RAIS	Hanane	Anatomie-Pathologique
ROCHDI	Youssef	Oto-Rhino-Laryngologie
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TAZI	Mohamed Illias	Hématologie clinique
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
ZAOUI	Sanaa	Pharmacologie
ZIADI	Amra	Anesthésie - Réanimation
ZOUGAGHIE	Laila	Parasitologie –Mycologie

DEDICACES

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour,
le respect, la reconnaissance...*

Aussi, c'est tout simplement que

Je dédie cette Thèse...

A ma très chère et adorable mère : Fatima SABONI

Je vous dédie ce fruit de votre amour, de votre tendresse et de votre abnégation même si je sais qu'aucune dédicace ne saurait exprimer la profondeur de ma reconnaissance.

A toi maman, l'être le plus cher, qui a pu être à mon écoute, me reconforter, calquer mes humeurs... Vous n'avez cessé de lutter pour m'éduquer, me rendre heureuse.

A celle que j'aime le plus au monde. A celle qui m'a tout donné sans compter. A la source de laquelle j'ai toujours puisé soutien, courage et persévérance...

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, mon ultime respect, ma gratitude et ma reconnaissance. Que Dieu vous procure santé, bonheur et longue vie.

A mon cher père : Mohamed BEN MOUMEN

Votre bonté et votre générosité sont sans limites. Vos prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de mes études. Ce modeste travail qui est avant tout le votre, n'est que la consécration de grands efforts et vos immenses sacrifices. Sans vous je ne saurais arriver où je suis. J'espère rester toujours digne de votre estime. Puisque Dieu tout puissant vous préserver du mal, vous combler de santé, de bonheur et vous accorder une longue et heureuse vie.

A mes très chers frères et sœurs : Oulaya, Fouad, Rajaa et son petit Elghaly, Fayza, Saïd et Meryam

Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut ...Cependant, en reconnaissance pour la grande affection que vous me témoignez et pour la gratitude ainsi que l'amour sincère que je vous porte. Puisse ce travail conforter la confiance que vous me portez et être le fruit de vos prières. Que Dieu vous accorde santé, longue vie et beaucoup de bonheur.

A mes beaux frères: DAROUICH Mostapha et CHERRAD Brahim

*Merci à vous de m'avoir considéré comme frère et d'avoir été présent à mes côtés
Cette dédicace ne saurait exprimer mon grand respect et ma profonde estime.*

A la mémoire de mon cher oncle : KEBBAJ Bachir

J'aurais tant aimé que vous soyez présent aujourd'hui car je sais que vous auriez été très heureux et très fiers. Que Dieu ait votre âme et vous accueille dans son paradis en vous entourant de sa sainte miséricorde.

A ma grand-mère maternelle Saïda

A mes oncles, ma tante Rachida, cousins et cousines

Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Que dieu vous procure bonheur et prospérité.

A mon très cher Rachid KARRAME

Merci pour la joie que tu me procures et merci infiniment pour tes précieux conseils et ton aide à la réalisation de ce travail.

Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour, de tendresse et de gratitude. Malgré les distances, tu es toujours présent, surtout dans les moments les plus difficiles. J'espère que notre relation restera solide, ambitieuse, pleine d'amour, de joie et de bonheur.

Que dieu te procure santé succès et longue vie.

A la famille KARRAME

Merci de votre encouragement et vos prières. J'ai toujours senti que vous êtes ma deuxième famille que j'aime et je respecte. Je vous remercie pour tous ce que vous m'avez apporté.

Que dieu vous donne santé et longue vie.

A Mme Fatiha ISMAT et sa fille Amal KEBBAJ

Merci de m'avoir soutenu toutes ces longues années. Merci pour votre amour, votre gentillesse et votre générosité.

A la mémoire de mes défens grand parents

J'aurais aimé que vous soyez présent ce jour mais vous l'êtes dans mon cœur. Que Dieu tout puissant, assure le repos de vos âmes par sa sainte miséricorde.

A mes très chères amies : Fatima Zahra KASSAIA, Nisrine DOUIL, Ghizlane DAGHOUI, Salma BELMOKADEM, Fatima BOUDKOUS, Ibtissam BENBADDAN, Sarah BELGHMAIDI, Imane AZGAOU, Amal

*RIAH, Hasna JABRI, Btissam BELHOUCHE, Halima GHAZI, Khadija
AIT IDIR, Leila NACIRI, Wassila BOUMLIL, Imane BOUMZEBRA,
Amina BEN ALI*

*Merci pour les bons moments qu'on a passé ensemble, de votre soutien et de
votre serviabilité.*

*J'espère que chacune de vous puissent exaucer ces rêves et ambitions. Et j'espère
que notre relation durera pour toujours.*

A mes très chères amis: Abdessamad LABYAD, Adil RACHID, Youssef
TRAORE, Kamal RAFIK, Abdelhay ZOUAK, Jamal DRISSI, Omar
MEHDAOUI.

*Vous m'avez été plus que des amis. Je ne saurais trouver une
expression témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de
fraternité que je vous porte. Je vous dédie ce travail en témoignage de
notre amitié que j'espère durera toute la vie.*

REMERCIEMENTS

**A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR A. MOUTAOUAKIL**

*Professeur d'Ophtalmologie
Chef de service d'Ophtalmologie
Au CHU Mohammed VI de Marrakech*

Nous vous remercions pour la gentillesse et la rigueur avec lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail.

Votre compétence, votre dynamisme et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect.

Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordée et vous prions, cher Maître, de trouver ici le témoignage de notre sincère reconnaissance et profonde gratitude.

**A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR K. ZAGHLOUL**

*Professeur d'ophtalmologie
Chef de service d'Ophtalmologie
Au CHU Ibn Rochd de Casablanca*

C'est pour nous un grand honneur que vous acceptiez de présider ma thèse et de siéger parmi cet honorable jury.

Nous avons toujours admiré vos qualités humaines et professionnelles ainsi que votre modestie qui restent exemplaires.

Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et profond respect.

**A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
Mme LE PROFESSEUR A. ELKETTANI**

*Professeur agrégée en ophtalmologie.
CHU Ibn Rochd de Casablanca*

Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.

Nous tenons à exprimer notre profonde gratitude pour votre bienveillance et votre simplicité avec lesquelles vous nous avez accueillis. Veuillez trouver ici, cher Maître, le témoignage de notre grande estime et de notre sincère reconnaissance.

***A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
MR LE PROFESSEUR TBAHA ALI***

Professeur agrégé en Ophtalmologie.

Service d'ophtalmologie.

CHU Mohammed VI de Marrakech

Votre aide pour nous dans ce travail était d'une grande valeur. Votre compréhension, votre simplicité et votre accueil chaleureux resteront pour nous le meilleur exemple.

Nous sommes très sensibles à votre présence et nous vous remercions d'avoir bien voulu juger ce travail. C'est pour nous un grand honneur de vous compter parmi nos juges.

***A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
MR LE PROFESSEUR S. YOUNOUS***

Professeur en anesthésie- réanimation.

Chef de service d'anesthésie-réanimation.

CHU Mohammed VI de Marrakech

Nous vous sommes très reconnaissants de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre disponibilité seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre reconnaissance et notre grand estime.

*Au professeur ALLALI Bouchra
Au professeur BENHADDOU Rajaa
Au professeur ELMAALOUM Loubna
Au professeur HAJJI Ibtissam*

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, le respect, la reconnaissance sincère que j'ai pour vous.

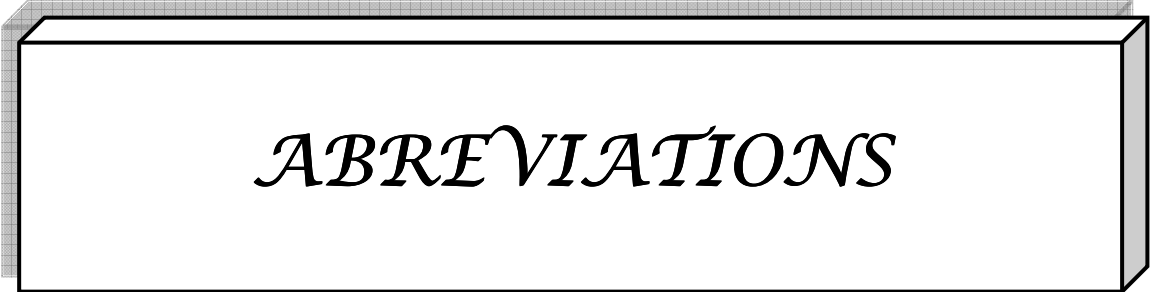
*A toute l'équipe du service d'Ophthalmologie du CHU Ibn Rochd de
Casablanca et Mohammed VI de Marrakech
Merci pour votre franche collaboration et pour les bons moments passés
ensemble.*

*A Dr ADARMOUCH Latifa
Vous m'avez trop aidé dans l'élaboration de ce travail. Votre
compréhension et votre simplicité resteront pour nous le meilleur
exemple.*

Nous vous en sommes très reconnaissants.

*A tous mes enseignants
De l'école primaire, du collège, du lycée et de la faculté de médecine et de
pharmacie de Marrakech.*

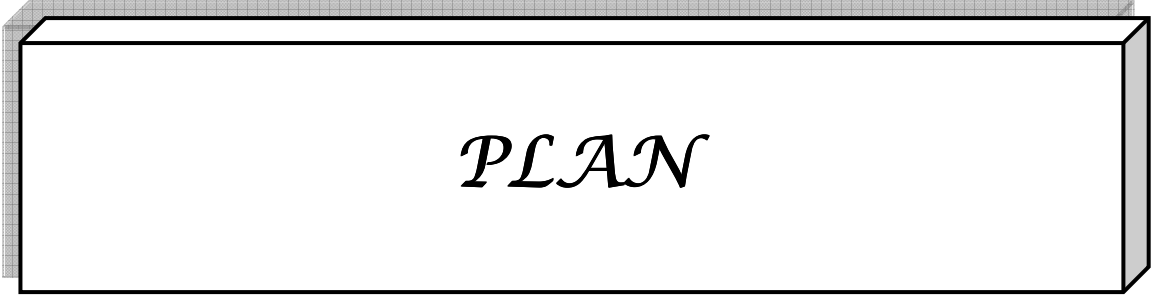
*A tous qui me sont chers et que j'ai involontairement omis de citer.
A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce
travail.*



ABBREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

5FU	: 5 Fluoro-Uracil
AV	: Acuité Visuelle
BAV	: Baisse de l'Acuité Visuelle
CLD	: Compte les Doigts
C/D	: Cup / Disc
CHU	: Centre Hospitalier Universitaire
DAC	: Difficile A Chiffrer
FO	: Fond d'Œil
LA	: Longueur Axiale
MCV	: Mauvais Comportement Visuel
MDM	: Mouvement de Main
MMC	: Mitomycine C
PIO	: Pression Intra-Oculaire
PL	: Perception Lumineuse
RPM	: Retard Psycho-Moteur
SNN	: Souffrance Néo-Natale
TO	: Tonus Oculaire



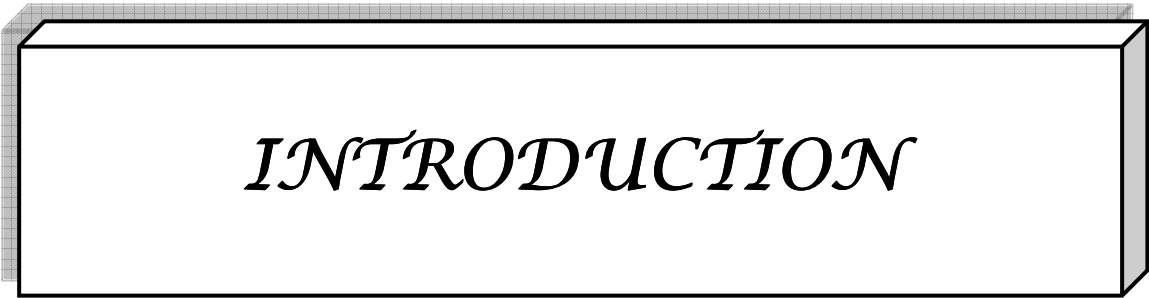
PLAN

INTRODUCTION.....	01
PATIENTS ET METHODES.....	04
I-Matériel d'étude.....	05
II-Méthodologie de travail.....	05
RESULTATS.....	14
I-Fréquence.....	15
II-Epidémiologie descriptive.....	15
1-Interrogatoire.....	15
1-1-Age.....	15
1-2-Sexe.....	16
1-3-Latéralité.....	17
2-Antécédents pathologiques.....	17
2-1- Antécédents personnels.....	17
2-2- Antécédents familiaux.....	18
3-Motifs de consultation.....	19
4-Examen ophtalmologique à l'admission.....	19
4-1- Réflexe photo moteur.....	19
4-2- Acuité visuelle.....	20
4-3- Examen de la cornée.....	20
4-4- La chambre antérieure.....	25
4-5- Le tonus oculaire.....	25
4-6-La gonioscopie.....	28
4-7- La fond d'œil.....	28
5- Examen général.....	30
6- Examens para cliniques.....	30
7- Données thérapeutiques.....	32
7-1- Après la première intervention.....	32
7-2- Contrôle tonométrique post opératoire.....	36

7-3- Après la première reprise chirurgicale.....	38
7-4- Après la deuxième reprise chirurgicale.....	38
7-5- Après plusieurs reprises chirurgicales.....	39
8-Complications post opératoires.....	40
8-1- En per opératoire.....	40
8-2- En post opératoire.....	40
III-Epidémiologie analytique.....	40
1- Variation du tonus oculaire selon l'âge.....	40
2- Variation du fond d'œil et de la longueur axiale selon l'âge.....	41
3- Variation du tonus oculaire et de la longueur axiale selon le sexe.....	41
4-Corrélation entre le tonus oculaire et les différents paramètres.....	42
5-Corrélation entre le fond d'œil et les différents paramètres.....	43
DISCUSSION.....	44
I-Historique.....	45
II- Etude épidémiologique.....	46
1- Fréquence.....	46
2- L'âge du diagnostic.....	47
3- Sexe.....	48
4- La latéralité du glaucome congénital.....	49
III- Etude clinique.....	50
1- Interrogatoire.....	50
1-1- Consanguinité ou notion de glaucome dans la famille.....	50
1-2- Motif de consultation.....	51
2- Examen clinique.....	52
2-1- Anesthésie générale.....	52
2-2- Mesure du diamètre cornéen.....	54
2-3- Examen de la cornée et du segment antérieur.....	55
2-4- Mesure de la pression intra oculaire.....	56
2-5- Mesure de la longueur axiale du globe oculaire.....	58

2-6- Examen de l'angle irido-cornéen.....	60
2-7- Examen de la papille.....	61
IV- Etude analytique.....	63
1- Variation du tonus oculaire par rapport à l'âge.....	63
2- Variation de la longueur axiale par rapport à l'âge.....	63
3- Variation du tonus oculaire et de la longueur axiale selon le sexe.....	63
4- Corrélation entre le diamètre cornéen, le tonus oculaire, fond d'œil et la longueur axiale.....	64
V- Génétique.....	64
VI- Pathogénie des glaucomes congénitaux.....	67
VII- Classification des glaucomes congénitaux.....	71
VIII- Diagnostics différentiels.....	72
1- Sténose congénitale des voies lacrymales.....	73
2- Mégalocornée congénitale.....	73
3- Glaucomes secondaires de l'enfant.....	74
3-1- Les embryofœtopathies.....	74
3-2- Les tumeurs congénitales ou néonatales.....	75
3-3- Le glaucome de l'aphaque.....	76
IX- Formes cliniques.....	76
1- Trabéculodysgénésies isolées.....	76
1-1- Le glaucome congénital primitif classique.....	76
1-2- Le glaucome juvénile.....	77
2- Trabéculodysgénésies associées.....	78
2-1- Anomalies de migration.....	78
2-2- Anomalies de prolifération.....	87
3- Glaucomes infantiles liés à des affections congénitales.....	88
3-1- Glaucomes phakogènes.....	88
3-2- Angiomasose de Sturge Weber Crabé.....	90
3-3- Maladie de Von Recklinghausen.....	92

3-4- Syndrome de Pierre Robin.....	94
3-5- Syndrome oculo-cérébral de Lowe.....	94
3-6- Maladie de Hurler.....	94
3-7- Syndrome de Rubinstein Taybi.....	95
X- Traitement.....	95
1- But du traitement.....	95
2- Moyens.....	96
2-1- Traitement médical.....	96
2-2- Traitement chirurgical.....	97
3- Indications et résultats.....	115
3-1- Indications.....	115
3-2- Résultats.....	117
4-Complications.....	126
5-Surveillance post opératoire.....	131
XI-Pronostic du glaucome.....	133
XII-Conseil génétique.....	135
 CONCLUSION.....	 137
 RESUMES.....	 139
 ANNEXES.....	 143
Annexe 1: Rappels.....	144
I- Rappel embryologique.....	144
II- Rappel anatomique de l'angle irido cornéen.....	148
III- Rappel anatomique de la papille optique.....	154
IV- Rappels physiologiques.....	157
Annexe 2: Fiche d'exploitation.....	163
 BIBLIOGRAPHIE.....	 167



INTRODUCTION

Les glaucomes congénitaux regroupent l'ensemble des affections qui correspondent à l'existence depuis la naissance d'une anomalie de développement d'origine génétique de l'angle irido-cornéen.

Cette anomalie va entraîner au cours des trois premières années de la vie (quand la sclère est encore capable de distension) une augmentation de la pression intra oculaire, elle-même, responsable de modifications oculaires en particulier cornéennes et papillaires, aboutissant en l'absence de traitement à une cécité.

Il n'existe pas un glaucome congénital, mais plusieurs types de glaucomes congénitaux. Les uns primitifs dysgénésiques par anomalie du développement embryologique de l'angle irido-cornéen, les autres secondaires à une affection congénitale, soit oculaire ou générale.

C'est une affection rare (1 à 5/100000 naissance). Son incidence varie considérablement d'une population à l'autre, elle est estimée faible (1 cas sur 10-20000 naissance) en Occident, mais beaucoup plus élevée aux pays du Maghreb et au moyen Orient où les mariages consanguins sont plus fréquents et avec des formes plus sévères et difficiles à traiter que dans les autres parties du monde.

L'atteinte est bilatérale dans 65 % à 80 % des cas, mais rarement symétrique, et héréditaire transmise en règle selon un mode autosomique récessif.

La genèse du glaucome congénital primitif est due à un barrage à l'écoulement de l'humeur aqueuse par une anomalie de l'angle irido-cornéen. Les formes cliniques sont nombreuses souvent associées à des malformations oculaires ou générales complexes.

Le diagnostic du glaucome congénital est évident face à un tableau clinique associant une triade buphtalmie, larmoiement et photophobie. Seul un examen sous anesthésie générale permet d'établir formellement le diagnostic et de choisir la technique chirurgicale appropriée.

Les examens complémentaires, notamment l'échographie oculaire, permettent d'évaluer le retentissement anatomique et fonctionnel de la maladie sur le nerf optique et sa vascularisation. Elle a donc un rôle essentiel pour le pronostic de l'affection.

Le glaucome congénital est une **urgence diagnostique et thérapeutique**. Le traitement du glaucome congénital est chirurgical, plusieurs techniques ont été proposées notamment la trabéculéctomie. La chirurgie en est malheureusement itérative, car les rechutes sont fréquentes, sans doute dues à l'excès de cicatrisation chez l'enfant et à une prolifération des tissus inflammatoire et fibreux.

L'usage d'antimitotiques a permis d'augmenter le taux de succès de la trabéculéctomie dans le glaucome congénital.

Le glaucome congénital est une maladie grave dont le pronostic reste réservé malgré les progrès de la microchirurgie et la multiplicité des techniques opératoires qui lui sont proposées. Elle ne cesse d'attirer l'attention par sa fréquence et sa gravité puisqu'elle représente une des causes majeures de cécité irréversible de l'enfant. Ainsi seul un diagnostic précoce et un geste chirurgical immédiat sont capables de prévenir la survenue d'une amblyopie et d'éviter la cécité et ainsi obtenir un résultat fonctionnel satisfaisant.

Le but de ce travail est d'analyser les aspects épidémiologiques et cliniques, de relater notre expérience chirurgicale dans la prise en charge des glaucomes congénitaux (les glaucomes secondaires sont exclus de notre étude) au CHU Mohammed VI de Marrakech et de comparer nos résultats aux données de la littérature.

PATIENTS & METHODES

I- MATERIEL D'ETUDE :

Notre étude est une étude rétrospective à visée descriptive et analytique, incluant tous les cas de glaucomes congénitaux confirmés par l'examen clinique ophtalmologique et suivis au service d'ophtalmologie, étalée sur une durée de 2 ans et 7 mois entre mars 2009 et octobre 2011.

Elle a portée sur quarante deux yeux de 26 enfants examinés à la consultation du centre d'Ophtalmologie à l'Hôpital Ibn Tofail- CHU Mohammed IV de Marrakech.

Les cas des glaucomes congénitaux secondaires sont exclus dans notre étude.

Les données anamnestiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives sont reportées sur une fiche d'exploitation (annexe 2).

II- METHODOLOGIE DE TRAVAIL :

La collecte des données a été faite à l'aide d'une fiche d'exploitation (Annexe 2).

Nous avons recherché à travers l'anamnèse, les caractéristiques sociodémographiques, les antécédents personnels et familiaux des patients, le motif de consultation, les résultats de l'examen ophtalmologique, les résultats des examens para cliniques et les données thérapeutiques et évolutives.

L'examen clinique se termine toujours par une enquête familiale avec un examen des parents et de la fratrie.

La saisie des données à été faite sur le logiciel SPSS version 10.0 au laboratoire d'épidémiologie médicale de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech, Université CADDI AYAD.

Le but de ce travail est d'analyser les aspects épidémiologiques et cliniques, relater notre expérience chirurgicale au CHU Mohamed VI de Marrakech et comparer nos résultats aux données de la littérature.

1 – Bilan diagnostique :

L'interrogatoire des parents, fait de façon systématique, nous a permis de préciser :

- * L'âge de l'enfant.
- * La date d'apparition des premiers symptômes.
- * L'âge de diagnostic.
- * Le déroulement de la grossesse et accouchement.
- * Les antécédents de l'enfant: ophtalmologiques et généraux.
- * Les antécédents familiaux :
 - Recherche de cas similaires de glaucome dans la famille.
 - Recherche de consanguinité des parents.
- * Les circonstances de découverte.

Tous les enfants ont bénéficié d'un examen pédiatrique minutieux à la recherche d'une lésion extra oculaire, afin de dépister une anomalie somatique associée.

Dans tous les cas nous avons réalisé un bilan oculaire sous anesthésie générale, le produit utilisé étant le Halotane (Fluothane*).

Le bilan oculaire nous a permis de :

- Préciser l'état de la cornée.
- Mesurer les diamètres cornéens.
- Prendre le tonus oculaire.
- Faire un examen du fond d'œil (FO).
- Mesurer la longueur axiale du globe oculaire.

1-1-L'état de la cornée :

L'examen du segment antérieur du globe oculaire nous a permis de préciser la transparence de la cornée.

1-2-Mesure des diamètres cornéens :

La cornée a été mesurée sur ses diamètres horizontal et vertical blanc à blanc à l'aide d'un compas.

Les diamètres cornéens des patients ont été comparés avec les diamètres cornéens standards.

1-3- Mesure du tonus oculaire :

Elle a été faite sous anesthésie générale, le tonomètre utilisé est celui de Perkins (photo.1), après instillation d'une goutte de fluorescéine. Nous avons majoré de 30% les valeurs obtenues pour compenser l'effet hypotonisant du fluothane.

1-4- La gonioscopie :

Temps essentiel lorsque la transparence de la cornée le permettait.

1-5- Examen du segment antérieur :

Examen de la chambre antérieure, de l'iris et du cristallin.

1-6- L'examen du fond d'œil :

Quand il est possible, il nous a permis de mesurer l'excavation papillaire et de préciser le rapport cup/disc, ainsi d'apprécier l'état de la rétine.

1-7- La biométrie :

L'échographie oculaire avec mesure de longueur axiale été réalisée par une sonde de 10 à 20 Mhz appareil Sonomed (Photo. 2).

L'échographie oculaire ne présente pas un examen paraclinique permettant le diagnostic des glaucomes congénitaux mais elle est plutôt demandée dans le cadre de :

- Mieux apprécier l'état du segment postérieur quand celui-ci n'est pas accessible par un simple examen sous anesthésie générale.
- Mesurer la longueur axiale du globe oculaire.
- Un élément de suivi de l'évolution du glaucome congénital.
- En cas de glaucome unilatéral, pour éliminer une cause secondaire du glaucome congénital dans sa forme unilatérale.



Photo.1: Tonomètre de Perkins

(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)



Photo 2: Appareil d'échographie oculaire Sonomed, sonde 10 et 20Mhz

(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)

2- Le traitement :

Le bilan pré-opératoire se limitait à une consultation pré-anesthésique, car le glaucome congénital est une urgence chirurgicale.

Sur le plan thérapeutique, la même technique chirurgicale a été proposée initialement dans tous les cas basée sur une trabéculéctomie large associée à une iridectomie périphérique avec application antimitotiques en local.

L'anesthésie générale a été préconisée dans tous les cas.

L'acte opératoire se déroule sous microscope opératoire.

2-1- la technique opératoire :

La trabéculéctomie est une intervention filtrante dont le but est de créer une fistule (en réséquant, sous un lambeau scléral, une portion du trabéculum) qui permet le passage de l'humeur aqueuse sous la conjonctive et la capsule de tenon, entraînant ainsi la formation de la bulle de filtration.

L'intervention est en général pratiquée sur le méridien de midi entre 11 heure et 1 heure.

*** Le temps conjunctivo-ténionien :**

Le plan conjunctivo-ténionien est incisé à charnière limbique, en avant de l'insertion du droit supérieur. Ce temps est important car la tenon chez l'enfant est abondante et peut être un facteur d'obstruction des voies d'évacuation. Le volet ainsi disséqué est récliné sur la cornée et la sclère est minutieusement nettoyée par scarification et cautérisation.

*** Le temps scléral :**

Nous avons opté pour un volet scléral à base limbique, de 6 à 8mm de largeur pour enlever une large partie du trabéculum afin de créer une fistule fonctionnelle.

*** L'application d'anti métabolites :**

L'anti-métabolite le plus utilisé est le 5 Fluoro-Uracil vu sa disponibilité par rapport à la Mitomycine C.

L'application de 5 Fluoro-Uracil (5FU) se fait à la concentration de 50 mg/ml pendant 5 minutes, alors que la Mitomycine C (MMC) est appliquée à raison de 0,2mg/ml pendant une durée de 3 minutes.

*** Au cours de l'intervention :**

Une éponge imbibée dans une solution de 5FU diluée est appliquée sur le volet scléral en regard de la zone choisie pour la trabéculéctomie pendant une durée de 5 minutes. Un rinçage abondant par du sérum salé est ensuite réalisé afin de diminuer l'imprégnation tissulaire et donc diminuer le risque de complications post opératoires.

*** La trabéculéctomie proprement dite :**

Une incision antérieure est réalisée pour se retrouver dans la chambre antérieure et éviter l'issue du vitré, car les repères anatomiques sont modifiés. La chambre antérieure est ouverte à l'aide d'un petit couteau, puis des petits ciseaux sont introduits pour couper une partie du trabéculum de 6 à 8mm de longueur.

*** L'iridectomie périphérique :**

Elle est réalisée en regard de la trabéculéctomie et permet d'éviter l'obstruction de la fistule par l'iris.

*** La fermeture sclérale :**

Le lambeau scléral est refermé par deux points de suture au monofilament 10/0 autoenfu. La fermeture doit être étendue et non hermétique.

*** La fermeture conjonctivale :**

La suture de la conjonctive se fait soigneusement par un surjet au vicryl 8/0 car l'utilisation d'antimitotique majore le risque de fuite de l'humeur aqueuse postopératoire par déhiscence de la cicatrice.

Une injection sous conjonctivale associant corticoïdes et antibiotiques est réalisée.

L'étanchéité du surjet conjonctival est vérifiée après reformation de la chambre antérieure.

*** Les soins post-opératoires :**

Des corticoïdes et des antibiotiques locaux sont prescrits, l'antibiothérapie générale n'est pas systématique, les cycloplégiques sont facultatifs, ils sont conseillés si la chambre antérieure n'est pas reformée et s'il existe un décollement choroïdien.

L'intervalle de temps qui sépare l'intervention chirurgicale des deux yeux dans les formes bilatérales est généralement de 7 à 15 jours.

2-2- L'analyse des résultats et surveillance :

Les résultats ont été comparés avec ceux de la littérature en tenant compte des techniques chirurgicales réalisées.

Les paramètres de surveillance sont les suivants :

- L'état de la cornée.
- Les diamètres cornéens.
- Le tonus oculaire.
- L'excavation papillaire.
- La longueur axiale.

Les enfants ont été revus une semaine après la sortie de l'hôpital pour examen clinique.

Chaque enfant a ensuite bénéficié d'un examen ophtalmologique avec prise du tonus oculaire sous anesthésie générale tous les mois au début, puis à un rythme plus éloigné si la pression intraoculaire est contrôlée à plusieurs examens. En moyenne, un contrôle périodique tous les 3 à 6 mois et une surveillance plus rapprochée est pratiquée au besoin.

Nos critères de succès chirurgical sont conditionnés essentiellement par des critères tonométriques qui sont habituellement décrits dans la littérature et définis comme suit :

– L'intervention a été considérée comme succès thérapeutique si la pression intra-oculaire finale était inférieure à 15 mmHg sans traitement médical ou avec un traitement hypotonisant.

- **Le succès est total**, si la pression intra-oculaire, sans aucun traitement médical du glaucome était inférieure à 15mmHg.
- **Le succès est partiel**, si le tonus oculaire est maintenu en dessous de 15mmHg avec l'adjonction d'un traitement hypotonisant.
- Sont considérés comme échec; une pression intra-oculaire supérieure ou égale à 15mmHg, avec association d'un traitement hypotonisant.

Tableau I: Les critères de succès tonométriques

Taux de succès	Sous anesthésie générale
Succès complet	PIO <15mmHg sans traitement médical
Succès relatif	PIO <15mmHg avec traitement médical
Echec	PIO >15mmHg avec traitement médical

Dans les cas où la pression intraoculaire est supérieure à 15 mmHg, un traitement par collyre hypotonisant est institué.

Dans les cas où la pression intraoculaire était trop élevée lors d'un contrôle, une reprise chirurgicale à été pratiquée.

Cette surveillance régulière permet également de dépister les complications postopératoires suivantes :

- L'hyphéma.
- L'athalamie.
- L'hypotonie.
- L'infection.
- L'inflammation.
- Les synéchies postérieures.

2-3- Le traitement médical:

C'est un traitement d'appoint, complémentaire du geste chirurgical, parfois dans l'attente d'une intervention si le geste chirurgical est devenu inefficace. On a recours chez l'enfant :

- Aux collyres bétabloquants.
- Aux inhibiteurs de l'anhydrase carbonique en collyres.
- Aux prostaglandines.
- A l'association moléculaire.

2-4- La correction optique et rééducation orthoptique :

Une correction optique totale obtenue sous cycloplégique a été prescrite et le traitement de l'amblyopie a été systématiquement entrepris.

RESULTATS

I/FREQUENCE :

Le glaucome congénital a été retrouvé chez 26 enfants, parmi 3227 patients consultants au service d'Ophtalmologie de CHU Mohammed VI de Marrakech sur une durée de 2 ans et 7 mois, soit une fréquence de 0,8 %.

II/EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE :

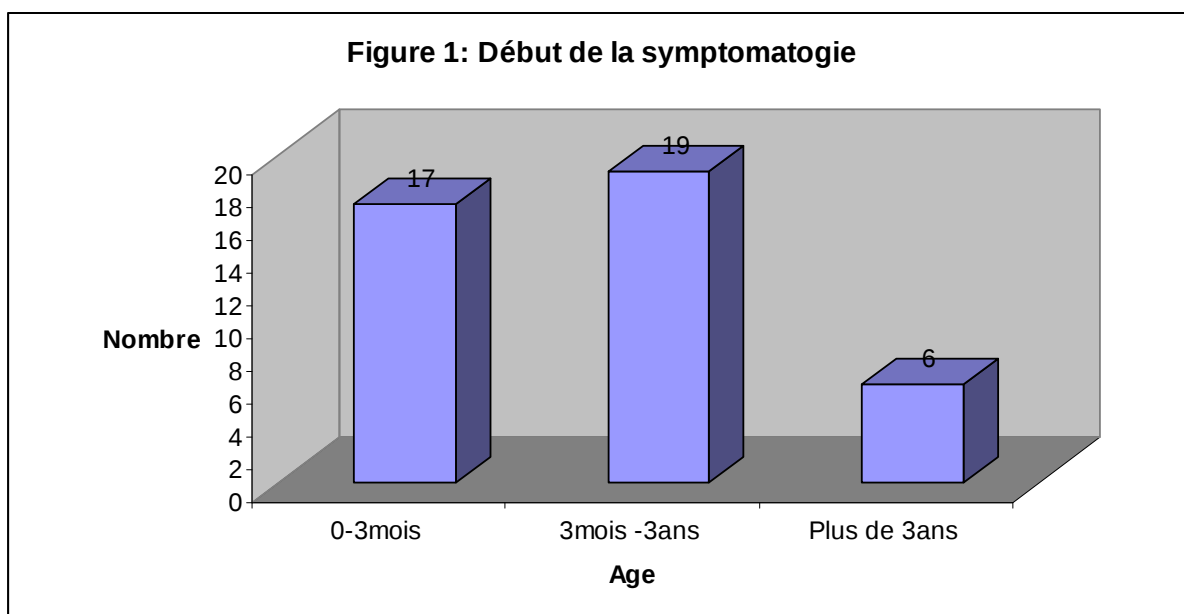
1-Interrogatoire :

1-1- Age :

1-1-1- Age de début de la symptomatologie :

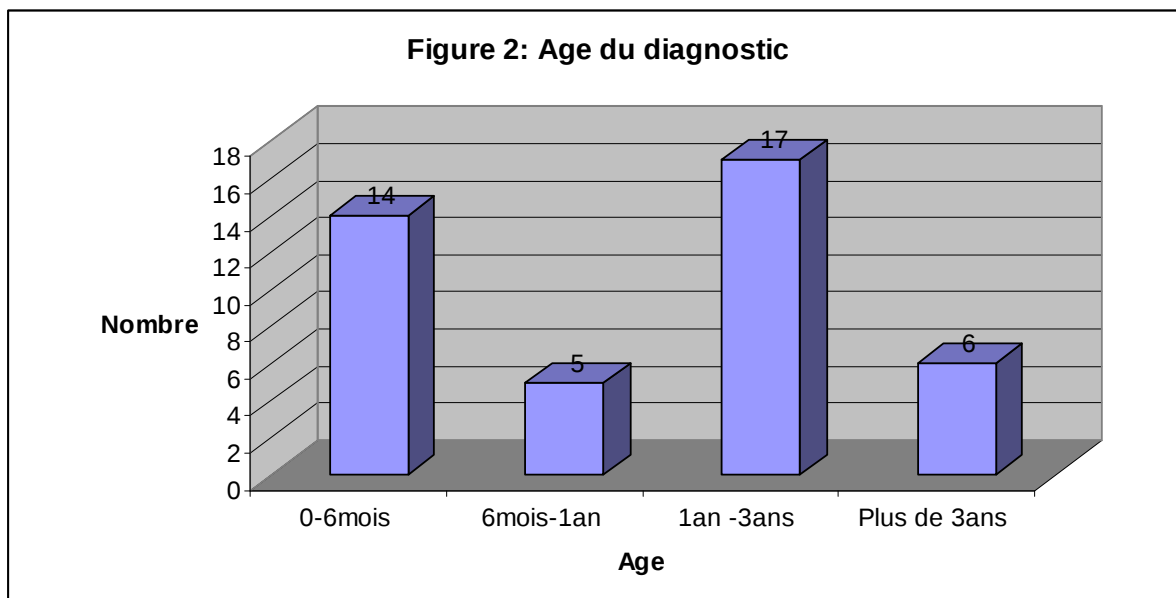
Après l'interrogatoire des parents, la maladie s'est manifestée à des différents âges allant de la naissance jusqu'à l'âge de 16 ans avec un âge moyen de 5,4 mois (Fig.1).

- **0-3mois** : 17 yeux soit 41 %.
- **3mois -3ans** : 19 yeux soit 45 %.
- **plus de 3ans** : 6 yeux soit 14 %.

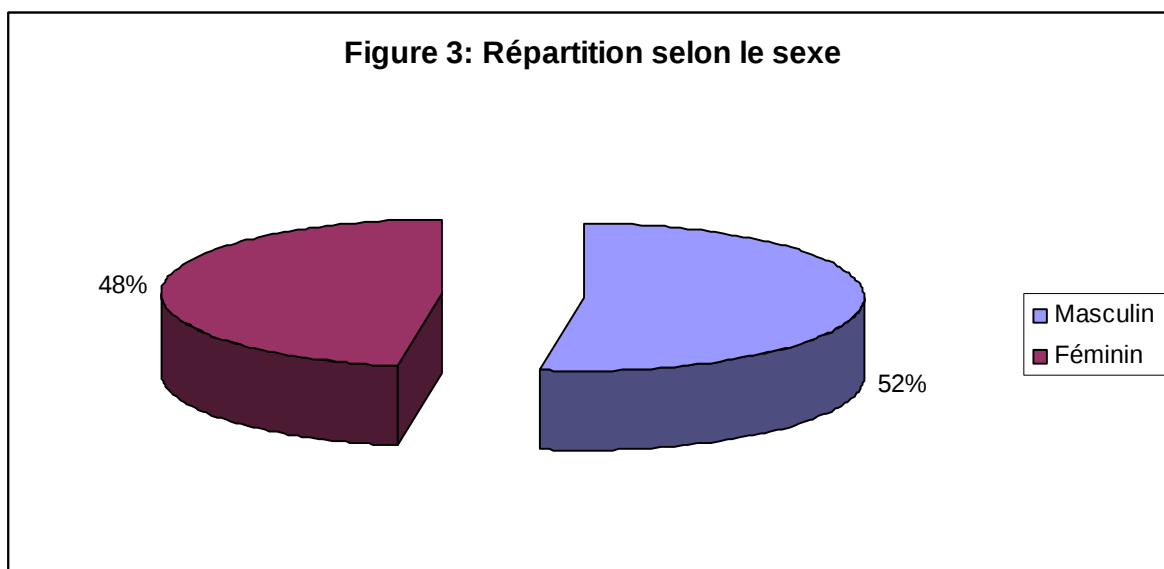


1-1-2- Age du diagnostic :

La répartition selon l'âge de consultation révèle que 45% (n= 19) de nos patients ont consulté avant l'âge de 1 an et 40 % (n= 17) entre 1 an et 3 ans (Fig. 2).

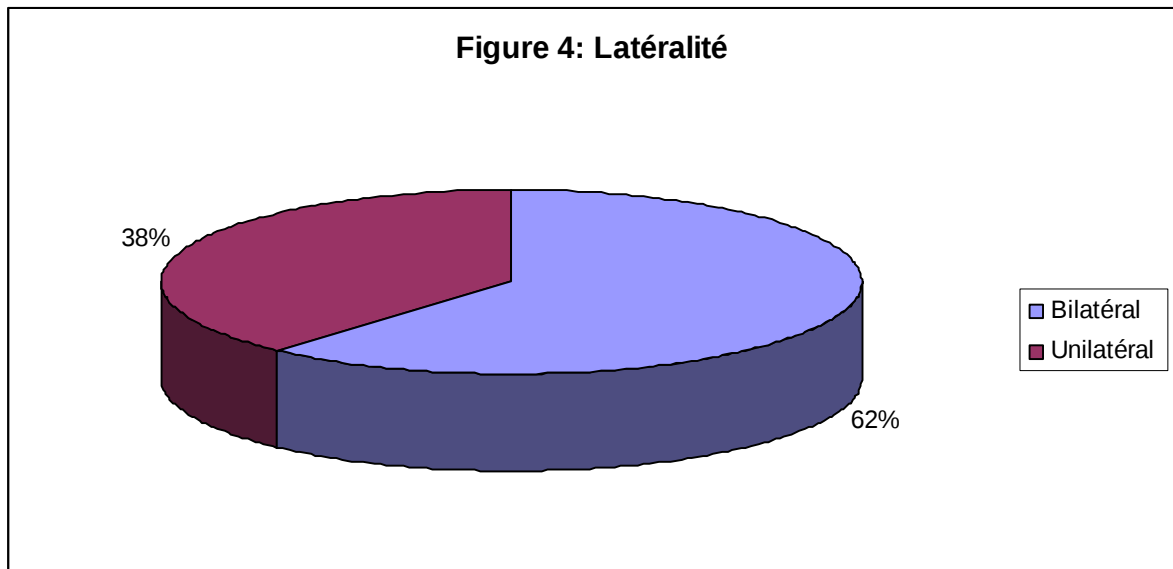
**1-2- Sexe :**

Les données démographiques montrent une légère prédominance masculine. Sur les 26 patients glaucomateux, vingt deux yeux (52,4%) sont de sexe masculin, contre vingt yeux de sexe féminin (47,6 %); soit un sex-ratio (M/F) de 1,08 (Fig. 3).



1-3- Latéralité :

L'atteinte était bilatérale chez 16 enfants (62%) et unilatérale chez 10 enfants (38%) (Fig. 4), avec une prédominance de l'atteinte de l'œil gauche dans 57,1% des cas.



2- Antécédents pathologiques :

1-2- Antécédents personnels :

1-2-1- Consanguinité :

La consanguinité a été systématiquement recherchée dans nos observations et notée chez 14 yeux (33,3%), alors que 28 yeux (66,8%) n'ont pas eu d'antécédents de consanguinité.

Elle était du 1^{er} degré chez 13 yeux (31%) et du 3^{ème} degré chez un œil (2,4%).

1-2-2- Déroulement de la grossesse :

La majorité des grossesses a été suivie dans des unités sanitaires (95.2%) et uniquement deux cas qui n'ont pas été suivis.

L'analyse anamnestique de nos observations nous a permis de retrouver l'existence d'une :

- o Fièvre au 1^{er} trimestre de grossesse : 1 cas.
- o Sérologie toxoplasmose positive : 1 cas.
- o Sérologie rubéole positive : 1 cas.
- o Prématuration : 1 cas.

1-2-3- Mode d'accouchement :

L'accouchement par voie basse a eu lieu dans 88.1% des cas et par césarienne dans 11.9% pour les indications suivantes :

- Dépassement de terme : 2 cas (4.8%)
- Souffrance néo natale (SNN) : 1 cas (2.4%)
- Dystocie : 2 cas (4.8%)

1-2-4- Vaccination :

Tous les enfants ont été vaccinés selon le programme national d'immunisation.

1-2-5.- Développement psychomoteur :

Un bon développement psychomoteur a été observé dans 83,3% des cas (n=35), alors qu'un retard mental a été constaté dans 16.7% des cas (n=7).

1-2-6- Antécédents ophtalmologiques :

Parmi tous les malades, onze pour cent (n=5) avaient des antécédents ophtalmologiques :

- Entropion congénital : 2 yeux
- Sondage des voies lacrymales : 1 œil
- Cataracte congénitale : 2 yeux.

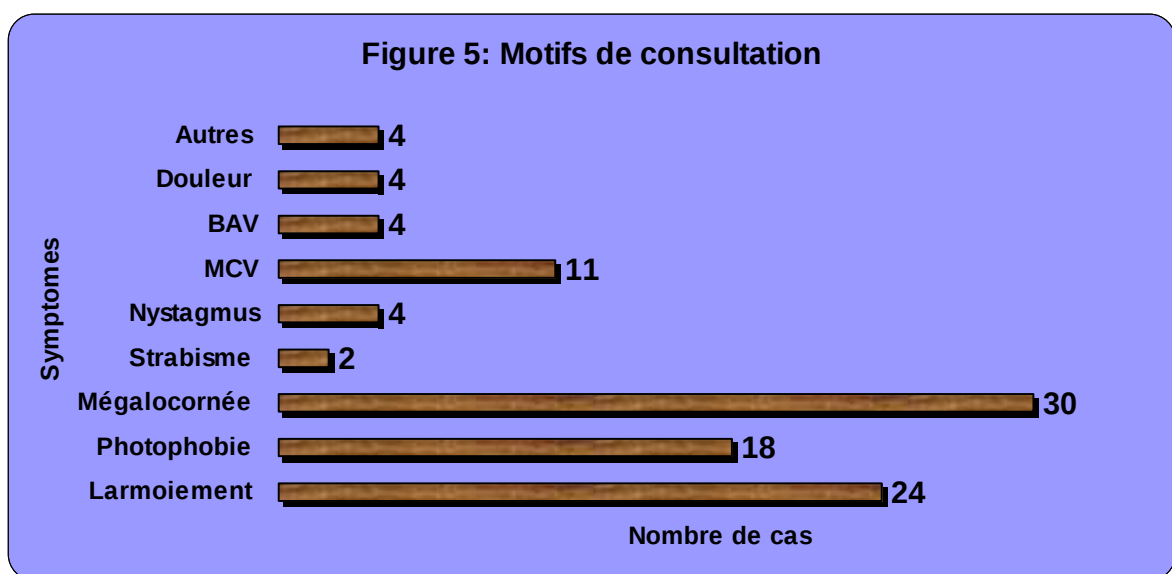
2-2- Antécédents familiaux :

Sur les quarante deux yeux de notre étude, 4,8 % (2 cas) avaient un antécédent familial de glaucome.

3 – Le motif de consultation :

L'enfant a été amené en consultation dans la majorité des cas par les parents, devant la constatation d'un œil «anormal».

Les circonstances de découvertes étaient dominées par la mégalocornée, notée dans 71,4% des cas (n=30), suivie par le larmoiement dans 57,1% (n=24) et par la photophobie dans 42,9 % des cas (n=18). Un comportement de mal voyance (MCV) a été révélé dans 26,2% (n=11) et une baisse de l'acuité visuelle (BAV) dans 9,5% (n= 4), (Fig. 5).



BAV : Baisse de l'Acuité Visuelle

MCV : Mauvais Comportement Visuel

4-Examen ophtalmologique à l'admission :

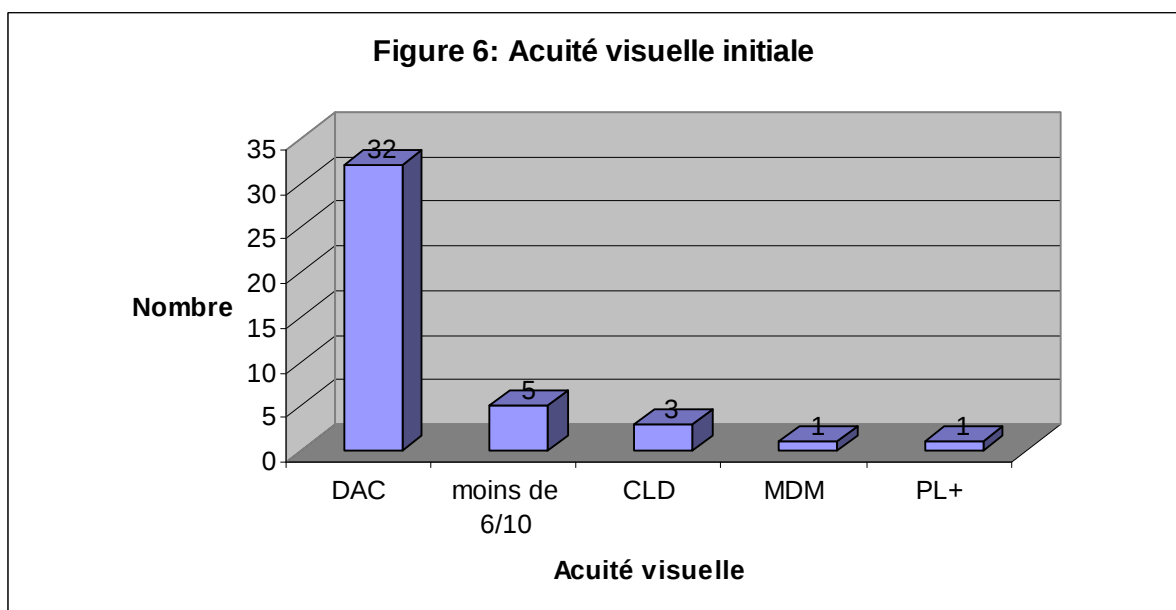
4-1- Reflexe photomoteur :

La reflexe photomoteur était positif chez 36 yeux (85.7 %) et paresseux chez 6 yeux (14,3%).

4-2. Acuité visuelle :

L'acuité visuelle a été difficile à évaluer chez 32 yeux (76 %) vu l'âge de nos patients. Alors que lorsque l'âge de l'enfant le permettait, elle était chiffrée seulement chez 10 yeux (23%) (Fig. 6).

- Elle est de moins de 6/10 chez 5 yeux (11.9 %)
- A compte les doigts (CLD) chez 3 yeux (7.1 %)
- A mouvement de la main (MDL) chez 1 œil (2.4 %)
- Perception lumineuse positive (PL+) chez 1 œil (2.4 %)



DAC : Difficile A Chiffrer
MDM : Mouvement De Main

CLD : Compte Les Doigts
PL : Perception Lumineuse

4-3- Examen de la cornée :

4-3-1- Mégalocornée :

Elle a été constatée chez 30 yeux (71,4 %), alors que 12 yeux (28,6 %) ne présentaient pas de mégalocornée.

Tableau II : Répartition de la mégalocornée selon l'âge

Age	Cornée normale	Mégalocornée	Nombre total
Naissance– 3mois	0	12	12
3 mois –3ans	6	18	24
Plus de 3ans	6	0	6
Total	12	30	42



Photo 3: Mégalocornée (glaucome de l'œil gauche)
(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)



Photo 4: mégalocornée manifeste de l'œil gauche
(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)



Photo 5: Buphtalmie bilatérale
(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)

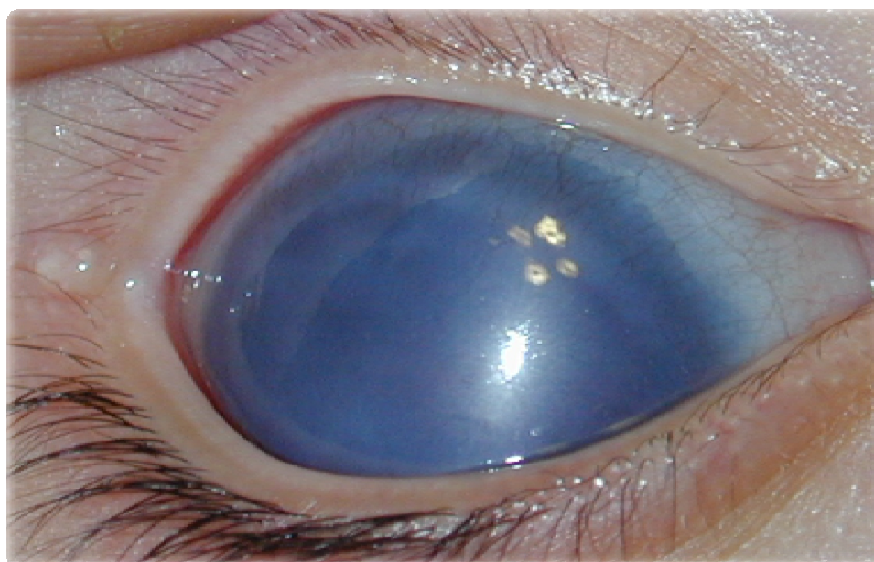
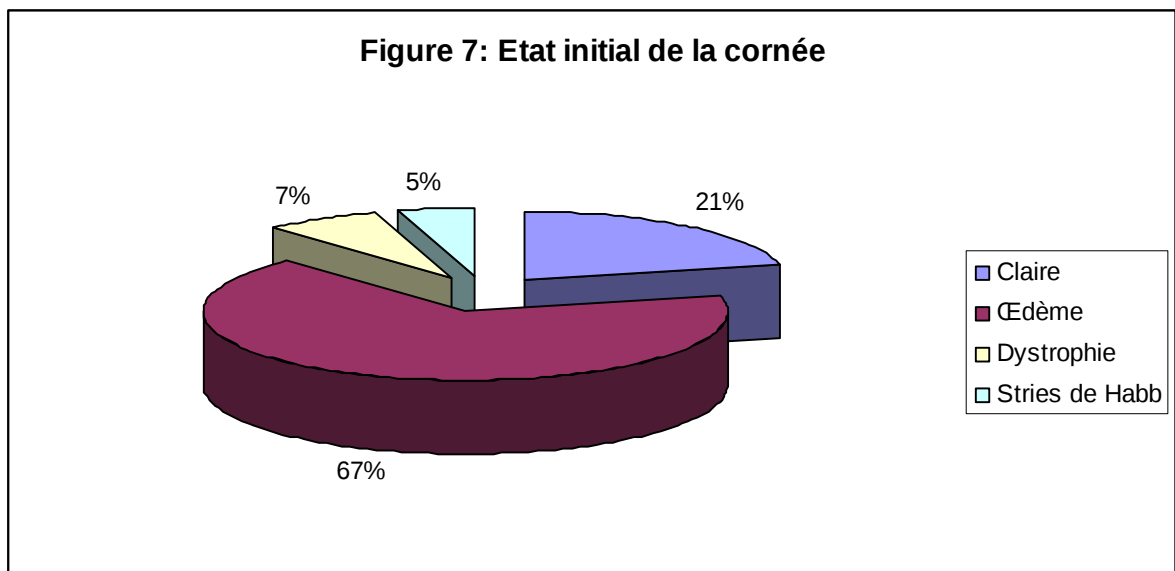


Photo 6: Œdème important de la cornée associé à une énorme buphtalmie
(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)

4-3-2-Transparence de la cornée :

Dès l'inspection, nous avons pu préciser l'état de la cornée (Fig. 7); ainsi :

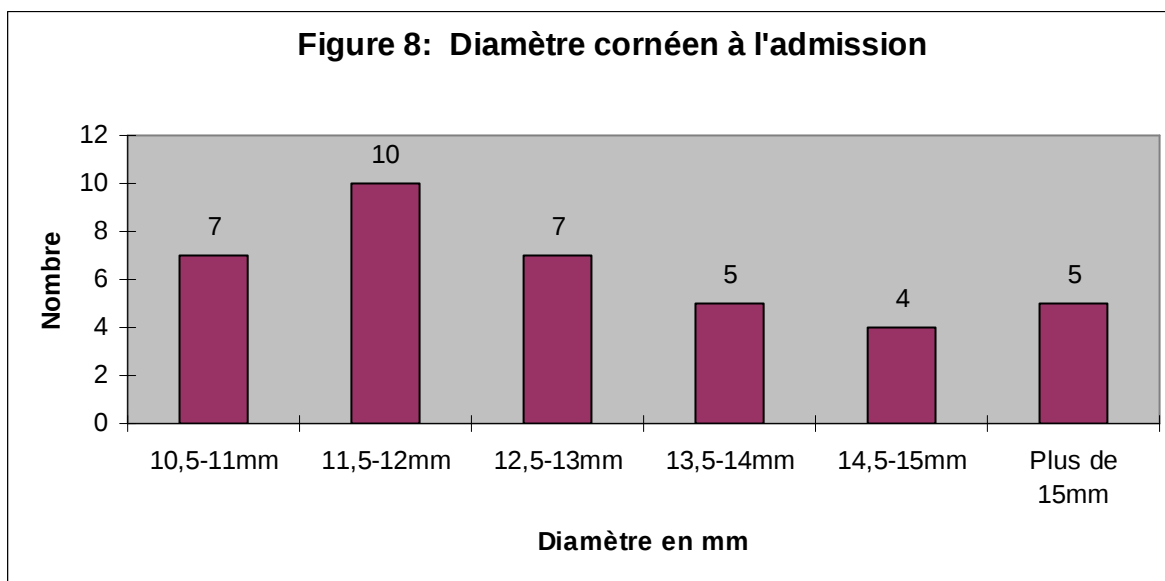
- La cornée était claire seulement dans 9 cas (21%).
- Un œdème de cornée minime à modéré laissant apprécier grossièrement l'état du segment antérieur et plus ou moins l'état du pôle postérieur est observé chez 28 yeux (67 %).
- La cornée était dystrophique dans 3 yeux (7 %).
- Des stries de Habb sont présentes chez 2 yeux (5 %).



4-3-3- Diamètres cornéens :

Le diamètre cornéen horizontal au moment de l'intervention variait entre 10,5 et 17mm avec un diamètre moyen de 10,61 mm+/-1,39 mm (Fig. 8)

- Chez les nourrissons de moins d'un an, le diamètre moyen est de 12,95 mm+/-1,33.
- Chez les enfants de plus d'un an, le diamètre moyen est de 12,50 mm+/-1,88.



4-4- La chambre antérieure :

A l'admission, la chambre antérieure était trop profonde dans 69% (n=29) et normale dans 31% (n=13).

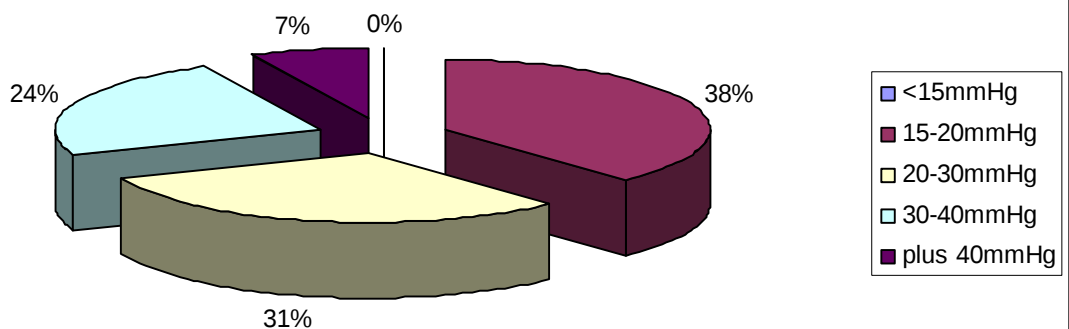
4-5- Tonus oculaire :

La mesure du tonus oculaire par différents examinateurs a montré que la pression intraoculaire préopératoire variait entre 16 et 54 mmHg, avec un tonus oculaire moyen de 25,7 mmHg.

La pression intra-oculaire se répartie comme suit (Fig. 9):

- $15 \leq \text{PIO} \leq 20$ mmHg : 16 yeux (38 %)
- $20 < \text{PIO} \leq 30$ mmHg : 13 yeux (31%)
- $30 < \text{PIO} \leq 40$ mmHg : 10 yeux (24%)
- $\text{PIO} > 40$ mmHg : 03 yeux (07%)

Figure 9: Tonus oculaire à l'admission

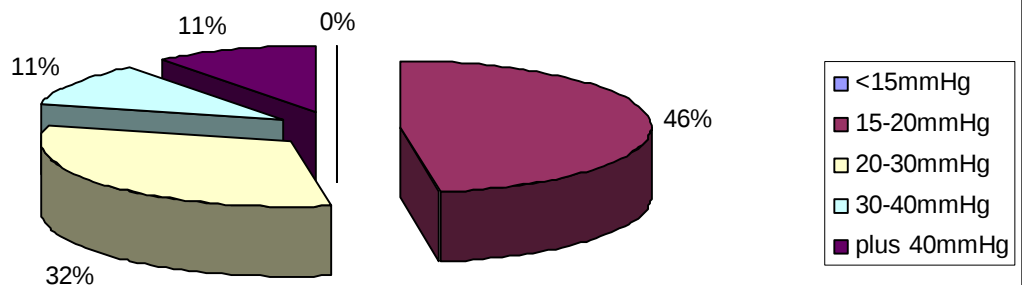


4-5-1- Chez les nourrissons de moins d'un an :

La pression intraoculaire moyenne était de 23,53 mmHg+/-10,12 et se répartie comme suit (Fig. 10) :

- $15 \leq \text{PIO} \leq 20$ mmHg : 9 yeux (46 %)
- $20 < \text{PIO} \leq 30$ mmHg : 6 yeux (32 %)
- $30 < \text{PIO} \leq 40$ mmHg : 2 yeux (11 %)
- $\text{PIO} > 40$ mmHg : 2 yeux (11 %)

Figure 10: Tonus oculaire à l'admission chez les nourrissons de moins d'un an

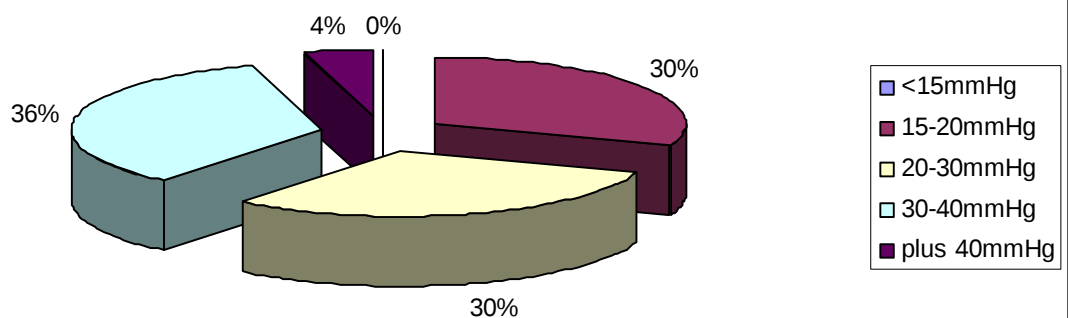


4-5-2- Chez les nourrissons de plus d'un an :

La pression intra oculaire moyenne est de 27,61 mmHg $\pm$ 9,14. Elle se répartie selon :

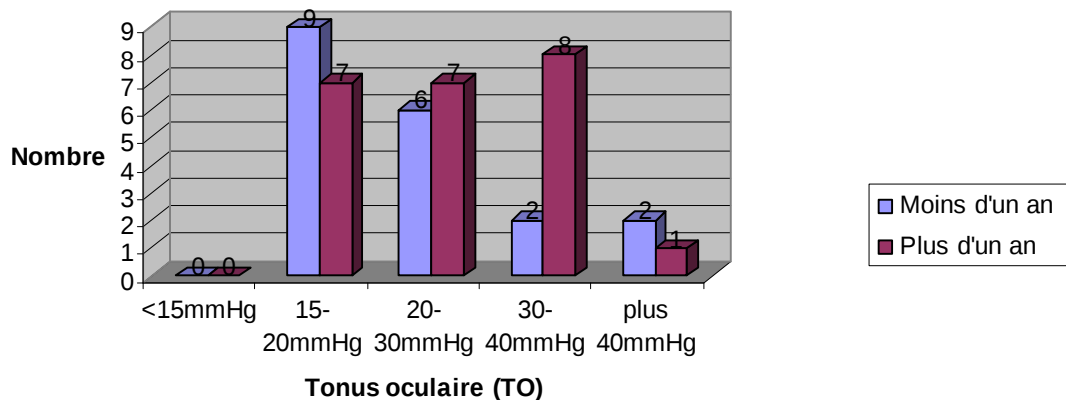
- $15 \leq \text{PIO} \leq 20$ mmHg : 7 yeux (30 %)
- $20 < \text{PIO} \leq 30$ mmHg : 7 yeux (30 %)
- $30 < \text{PIO} \leq 40$ mmHg : 8 yeux (36 %)
- $\text{PIO} > 40$ mmHg : 1 œil (4 %)

Figure 11: Tonus oculaire à l'admission chez les nourrissons de plus d'un an



En comparant le tonus oculaire initial chez les nourrissons de moins d'un an et après un an, on note qu'il y a une prédominance des valeurs tensionnelles de moins de 20mmHg chez les plus jeunes et prédominance des valeurs les plus élevées (plus de 20mmHg) chez les plus âgés.

Figure 11: Comparaison entre le tonus oculaire chez les enfants de moins et de plus d'un an



4-6- Gonioscopie :

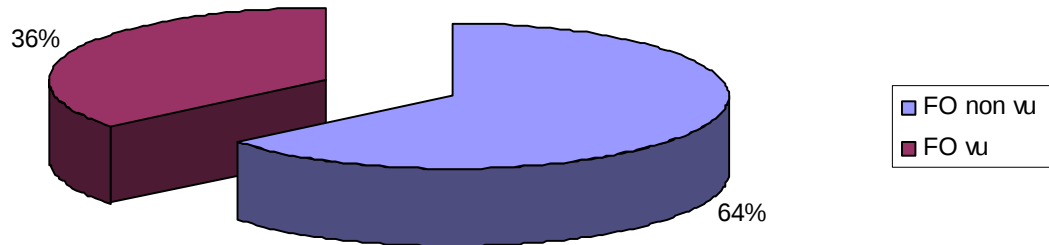
Temps essentiel, mais reste le plus difficile du bilan oculaire et ce pour une double raison :

- L'altération de la transparence de la cornée.
- Le remaniement de l'angle irido-cornéen par une importante distension limbique.

Sa réalisation n'a pas été possible dans notre série, puisque 74 % des enfants présentaient un œdème de cornée et/ou une dystrophie cornéenne gênant l'examen.

4-7- Fond d'œil :

Le fond d'œil a été réalisé chez 27 yeux soit 64,3 %, alors que la visibilité était gênée chez 15 yeux soit 35,7% (Fig. 12).

Figure 12: Visibilité du fond d'oeil (FO)**4-7-1- La papille :**

Lorsque la papille a pu être visible, elle était :

- Normale (3/10) chez 8 yeux soit 19 %.
- Une excavation de 4 à 9/10 était observée chez 18 yeux, soit 43 %.
- Une excavation subtotale chez 1 œil soit 2,4 %.

Tableau III : Les différents aspects de la papille optique.

	Nombre	%
Excavation moyenne (=3/10)	8	19
Excavation importante (plus de 3/10)	18	43
Excavation totale	1	2,4
Pas de passage	15	35.6

4-7-2- La rétine :

Lorsque l'état de la cornée le permis, l'appréciation de la rétine a été possible dans 69 % :

- La rétine était normale chez 28 yeux, soit (66,7 %).
- Et une atrophie chorio rétinienne a été objectivée chez un œil soit (2,4%).

La rétine n'était pas visible chez 13 yeux (31%).

5- Examen général :

L'examen clinique de nos patients a trouvé :

- Retard psychomoteur (RPM) : 7 yeux (16,7 %)
- Syndrome poly malformatif : 3 yeux (7.1 %)
- Angiome de la face : 3 yeux (7.1%)
- VRG (Von Reklinghausen) : 1 oeil (2.4 %)

Dans 66,6% des cas (n=28), il s'agit d'un glaucome congénital primitif, et dans 33,3% des cas (n=14), le glaucome congénital est associé à des anomalies extra-oculaires.

6-Examens paracliniques :

L'échographie oculaire a été réalisée chez 24 yeux (57.1%).

6.1-Résultats échographiques :

6.1.1- Rétine :

L'échographie oculaire n'a pas objectivé d'anomalies rétiniennes dans la majorité des cas (87 %), venant confirmer les résultats du fond d'œil sous anesthésie générale.

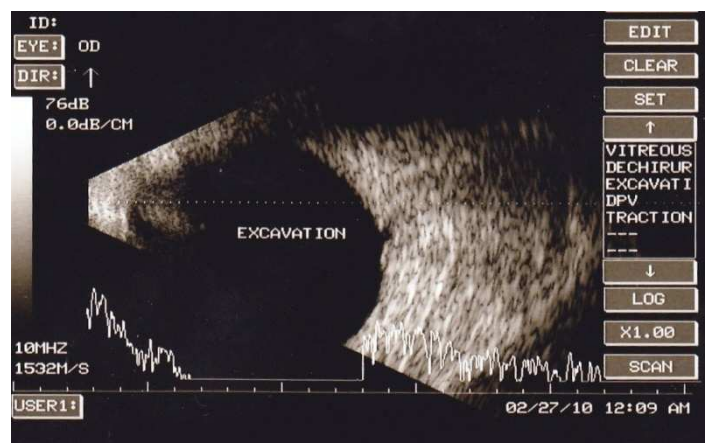


Photo 7: Echographie oculaire (signe d'oméga inversé)

(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)

6.1.2- Longueur axiale :

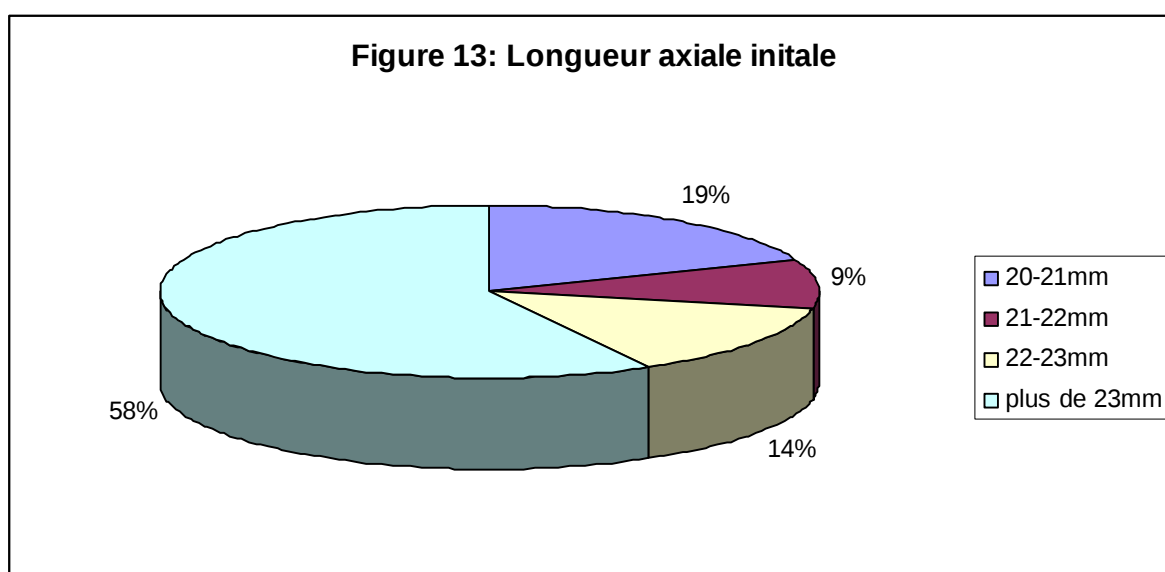
Chez tous les enfants la longueur axiale était trop élevée par rapport à l'âge.

Tableau IV : Valeurs de la longueur axiale selon l'âge

Age (mois)	Valeurs normales	Notre série
0-3mois	18 .7mm-19.8mm	20mm-23,67mm
3mois-6mois	19,8mm-20,4mm	23,5mm-26,5mm
6mois -12mois	20,4mm-21,1mm	21mm-22,7mm
1an -2ans	21,1mm-21,8mm	26,5mm-27,7mm
2ans-3ans	21,1mm-22,2mm	25,52mm
Plus de 3ans	$\geq 22,2$ mm	25,67mm

Sur l'ensemble des malades de notre série (Fig. 13):

- 58 % ayant eu une longueur axiale de plus de 23mm.
- 14 % ont eu une longueur axiale entre 22 et 23mm.
- Chez 9 % la longueur axiale variait entre 21 et 22mm.
- Et seulement 19% ayant eu une longueur axiale moins de 21mm (chez moins de 3 mois).



7- Données thérapeutiques :

La prise en charge thérapeutique a consisté en premier lieu en un **traitement chirurgical**, avec une prescription d'un traitement hypotonisant en cas de nécessité.

Le délai moyen entre l'admission des enfants et leur prise en charge est de 10 jours.

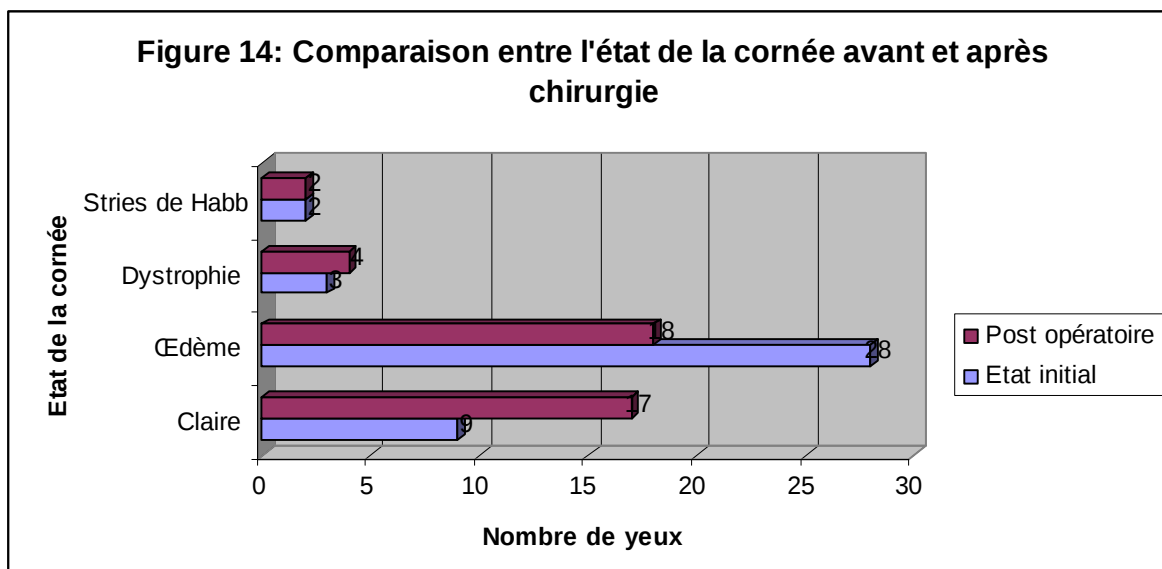
Tous les enfants ont bénéficié initialement d'une trabéculéctomie associée à une iridectomie périphérique avec application d'antimétabolites :

- L'application de 5-Fluoro-Uracil (5FU) a été réalisée chez 41 yeux (97,6%).
- L'application de la mitomycine C (MMC) est effectuée chez un œil seulement (2,4%).

7-1- Après la première intervention chirurgicale :

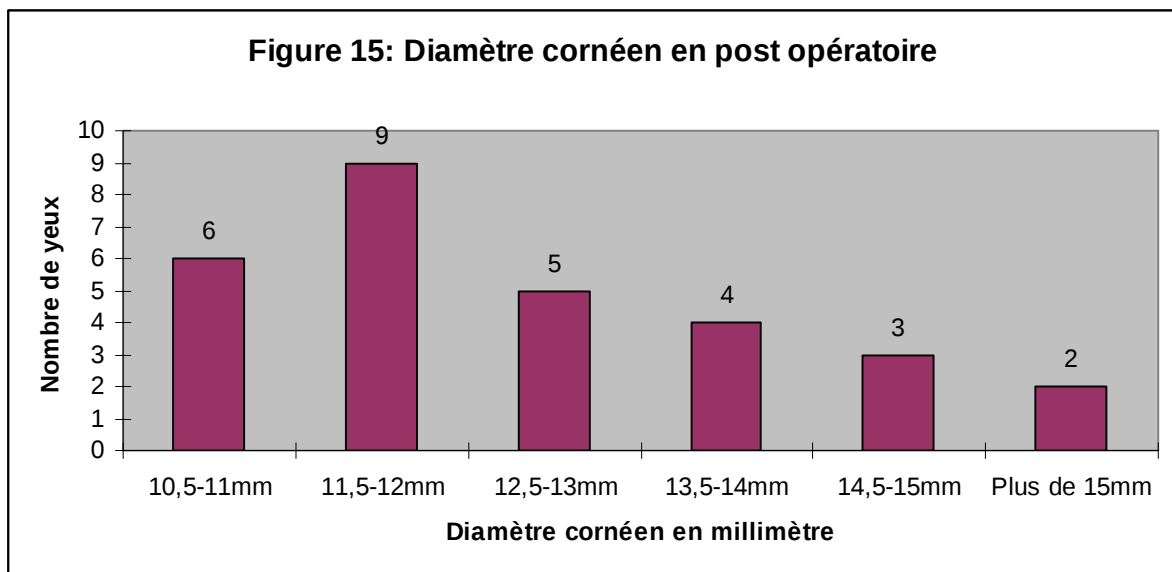
7-1-1- L'état de la cornée :

Après la première intervention chirurgicale, en comparaison avec l'état de cornée à l'admission, l'amélioration de l'état de celle-ci a été constatée dans 43% (n=18).



7-1-2- Diamètre cornéen :

Le diamètre cornéen horizontal après la première intervention chirurgicale variait entre 11 et 16mm avec un **diamètre moyen de 9,76mm**.



En comparaisant entre le diamètre cornéen avant et après la première chirurgie, on note qu'il y a eu une régression des valeurs du diamètre cornéen horizontal, soit une amélioration d'une valeur moyenne de 0,85 mm.

7-1-3- La chambre antérieure :

La chambre antérieure après la première chirurgie restait profonde dans 66,7% des cas (28), alors qu'elle est devenue normale dans 33,4 % des cas (n=14).

7-1-4- L'iridectomie périphérique :

Elle était visible dans 57,1 % (n=24) des cas, alors qu'on n'arrivait pas à la voir dans 42,9% (n=18) vu la dystrophie cornéenne.

7-1-5- La bulle de filtration :

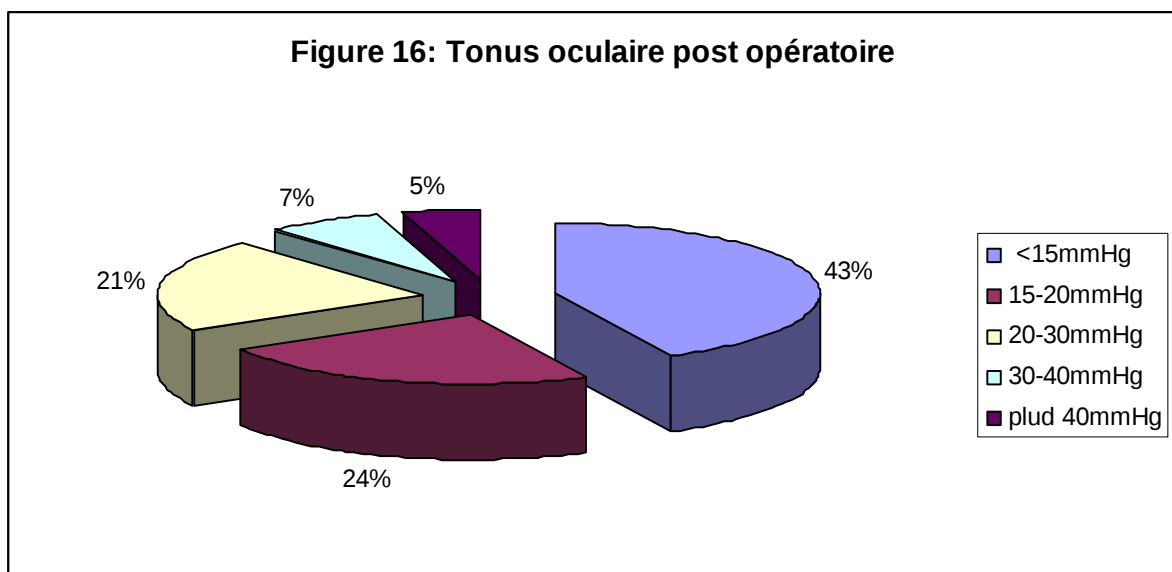
La bulle de filtration était large et transparente chez 17 yeux (40,5%), alors qu'elle était avasculaire et poreuse chez 7 yeux (16,7%). Le reste n'est pas précisé dans 42,9% (n=18).

7.1.6- Tonus oculaire :

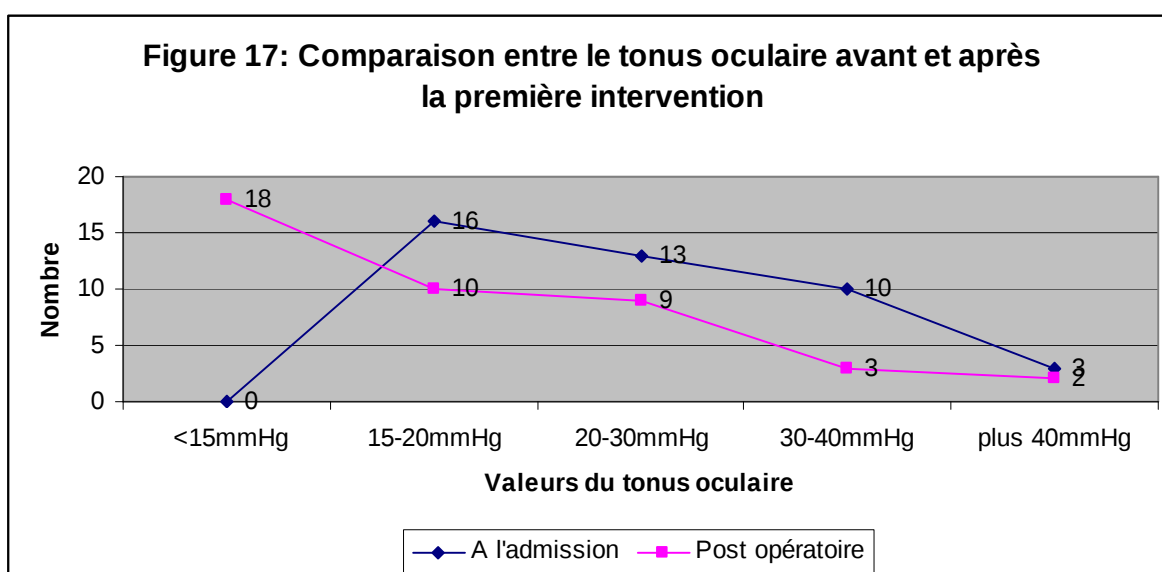
Après la première intervention chirurgicale 18 yeux (43%) ont eu une normalisation tensionnelle.

Les valeurs du tonus oculaire post-opératoire variaient entre 8 et 40 mmHg, avec (Fig.16) :

- $PIO \leq 15$ mmHg : 18 yeux (42,7 %)
- $15 < PIO \leq 20$ mmHg : 10 yeux (24 %)
- $20 < PIO \leq 30$ mmHg : 09 yeux (21,5%)
- $30 < PIO \leq 40$ mmHg : 03 yeux (7,2 %)
- $PIO > 40$ mmHg : 02 yeux (4,8 %)



Par rapport à l'admission, on note une amélioration des chiffres tensionnels d'une valeur moyenne de **10,33 mmHg**, avec une augmentation nette des malades ayant répondu au traitement chirurgical soit 18 yeux (43%).



7-1-7- Fond d'œil :

En comparant le fond d'œil à l'admission et celui après la première intervention chirurgicale, on note une normalisation de l'excavation papillaire dans 23,8 %.

Tableau V : Fond d'œil après la première chirurgie

	Nombre	%
Excavation moyenne ($\leq 3/10$)	10	23,8
Excavation importante (plus de 3/10)	13	30,9
Excavation totale	1	2,4
Pas de passage	18	42,9

7.1.8- Longueur axiale :

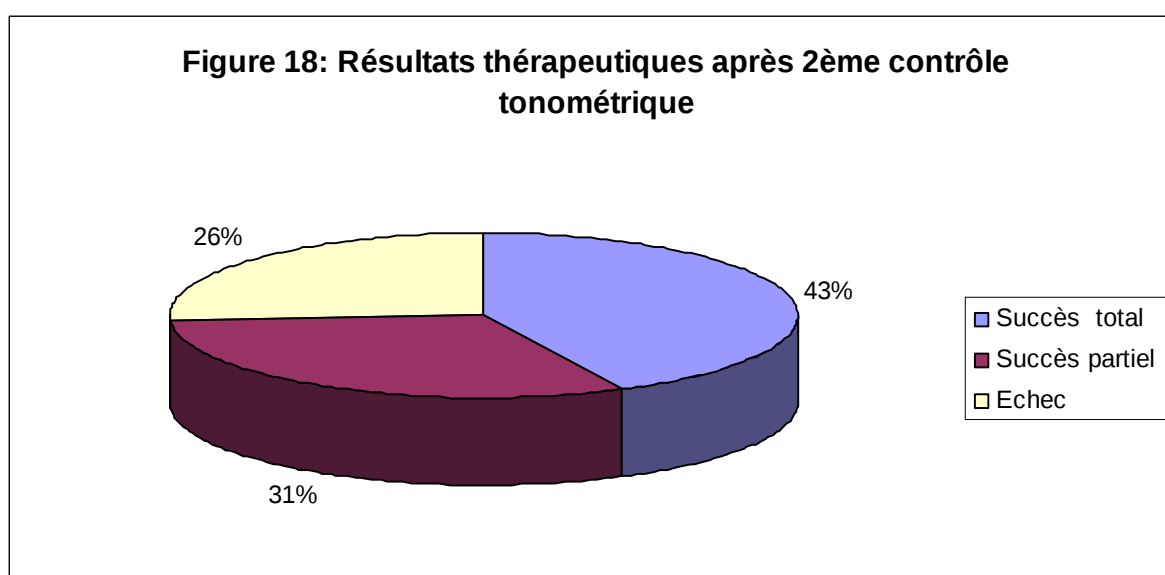
On constate que la longueur axiale a continué d'augmenter chez les nourrissons de bas âge (de quelques mm), alors qu'elle a régressé de 0,5mm chez les enfants plus de 6mois.

Tableau VI : Longueur axiale avant et après la première chirurgie

Age en mois	LA initiale	LA après chirurgie
0-3mois	20mm-23,67mm	20,29mm-24,1 mm
3mois-6mois	23,5mm-26,5mm	23,7mm-25,2mm
6mois -12mois	21 mm-22,7mm	20,5mm-22mm
1an -2ans	26,5mm-27,7mm	26mm-26,1 mm
2ans-3ans	25,52mm	25mm
Plus de 3ans	25,67mm	25,23mm

7.2- Contrôle tonométrique post-opératoire:

Après un deuxième contrôle tonométrique en post opératoire; un succès thérapeutique total a été obtenu chez 18 yeux (42,7%) et partiel chez 13 yeux (31,3%). Alors qu'un échec thérapeutique a eu lieu chez 11 yeux (26 %) (Fig. 18).



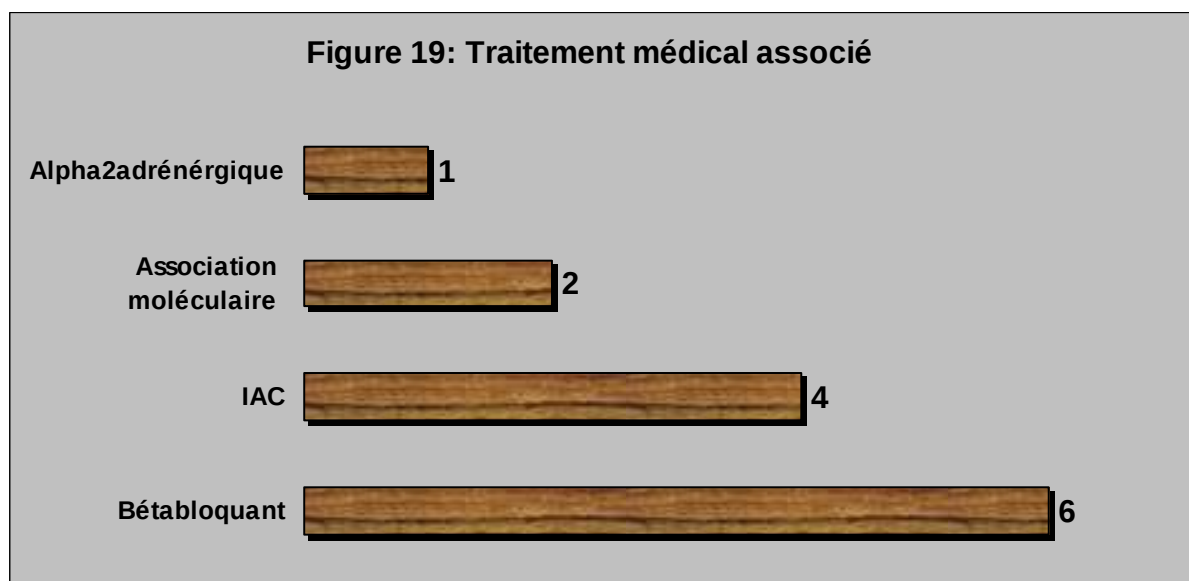
Ainsi ;

- 18 yeux (42,7%) ont bénéficié d'une simple surveillance régulière sans traitement médical associé.
- Celui-ci a été administré chez 13 yeux (31,3 %).

- Et une reprise chirurgicale a été décidée chez 11 yeux (26 %).

Dans le cas où une prescription de traitement hypotonisant a été indiquée, on a eu recours aux (Fig. 19):

- Béta bloquants : 6 yeux (14,1%).
- Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (IAC) : 4 yeux (9,5%).
- Alpha 2 adrénergiques : 1 œil (2,4%).
- Combinaison moléculaire : 2 yeux (4,8 %).



Après un échec thérapeutique, la modalité de prise en charge était:

- **Une reprise chirurgicale** type :
 - Trabéculéctomie associée à l'application de 5 FU a été réalisée dans 9,5 % (n= 4).
 - L'application de la MMC n'a été réalisée chez aucun cas.
- **Un Needling** est réalisé dans 16,5% (n= 7).

Tableau VII : Modalités de prise en charge après échec thérapeutique :

	Nombre	Pourcentage (%)
Trabéculéctomie + 5FU	4	9,5
Needling	7	16,5
Total	11	26

7-3- Après la première reprise chirurgicale :

** La normalisation du tonus oculaire a été obtenue chez 32 yeux, soit 76,2% des cas avec :

- Une surveillance régulière sans traitement médical chez 24 yeux (57%).
- Adjonction de traitement médical chez 8 yeux (19%) des cas.

** La persistance de l'hypertonie a été constaté chez 10 yeux (25%), ayant eu recours ainsi à une 2^{ème} reprise, dont les modalités sont les suivantes :

- Trabéculéctomie associée à l'application de 5FU chez 6 yeux (14.3 %).
- Trabéculéctomie associée à la MMC chez 1 œil (2.4 %).
- Needling chez 3 yeux (7.1%) des cas.

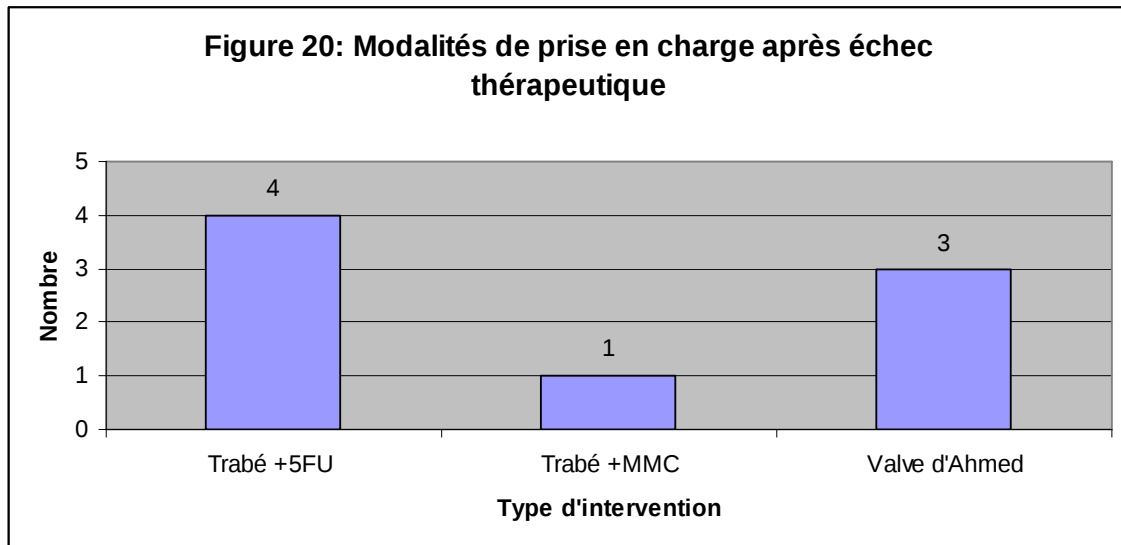
7-4- Après la deuxième reprise chirurgicale :

>>La normalisation du tonus oculaire a été obtenue chez 34 yeux, soit 80 % des cas avec :

- Un succès thérapeutique total chez 30 yeux (71 %).
- Un succès partiel chez 4 yeux (9 %) des cas.

>>La persistance de l'hypertonie a été constaté chez 8 yeux (19 %), ayant eu recours ainsi à une 2^{ème} reprise, dont les modalités sont les suivantes :

- 4 yeux ayant bénéficié de Trabéculéctomie avec application de 5FU.
- 1 œil a bénéficié de trabéculéctomie avec application de la MMC
- 3 yeux ont eu recours à la mise en place d'une valve d'Ahmed.



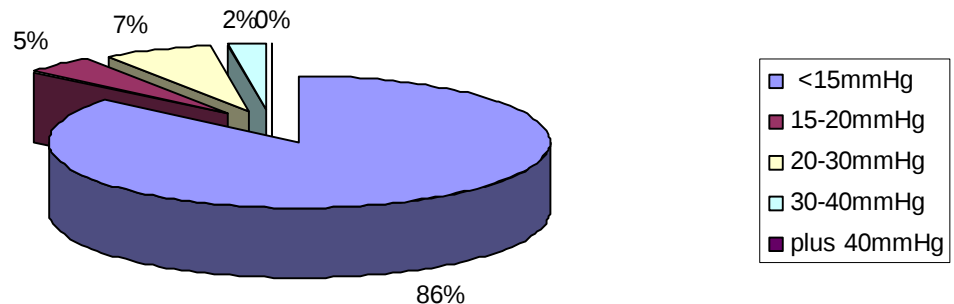
7-5- Après plusieurs reprises: sur une durée de 31 mois :

- Un succès thérapeutique (TO moins de 15mmHg) a été obtenu chez 36 yeux, soit 85,7 %.
- Alors que considéré comme échec: toute hypertonie supérieure à 15mmHg avec un traitement hypotonisant associé et plusieurs reprises chirurgicales. Dans notre série, elle est observée chez 6 yeux, soit 14,3 % des cas.

Le tonus oculaire se répartie comme suit :

- | | | |
|---------------------------|---|------------------|
| ▪ $PIO \leq 15$ mmHg | : | 36 yeux (85,7 %) |
| ▪ $15 < PIO \leq 20$ mmHg | : | 2 yeux (4,8 %) |
| ▪ $20 < PIO \leq 30$ mmHg | : | 3 yeux (7%) |
| ▪ $30 < PIO \leq 40$ mmHg | : | 1 cas (2,5%) |
| ▪ $PIO > 40$ mmHg | : | 0 cas (0%) |

Figure 21: Tonus oculaire final après plusieurs reprises chirurgicales



8- Les complications post opératoires :

8-1- En per opératoire :

Aucune complication n'a été constatée en per opératoire.

8-2- En post opératoire :

Des complications post opératoires ont été observées chez 7 yeux soit 16,7 % des cas avec :

- | | |
|-------------------------------------|---------------|
| ▪ Décollement choroïdien : | 3 yeux (7,1%) |
| ▪ Hémorragie sous rétinienne : | 1 œil (2,4%) |
| ▪ Glaucome malin : | 1 œil (2,4%) |
| ▪ Kératite Ponctuée Superficielle : | 2 yeux (4,8%) |

III/ EPIDEMIOLOGIE ANALYTIQUE :

1. variation du tonus oculaire par rapport à l'âge :

Les variations du tonus oculaire sont faites selon l'âge d'un an :

-Chez les enfants âgés de moins de 1an : le TO en moyen de 23,53mmHg avec des extrêmes allant entre 15mmHg et 44mmHg.

-Chez les enfants plus de 1an : le TO moyen est de 27,61mmHg avec des extrêmes allant de 15mmHg à 54mmHg.

Ainsi, de cette comparaison, il ne semble pas y avoir une relation statiquement significative entre le TO et l'âge ($p=0,13$)

2. Variation du fond d'œil et de la longueur axiale par rapport à l'âge :

Les variations de la LA et du FO sont faites selon l'âge d'un an :

- Chez les enfants âgés de moins de 1an : la longueur axiale moyenne est de 22,53mm avec des extrêmes allant entre 20,5mm et 25,94mm, l'excavation papillaire moyenne est de 5,33/10 avec des extrêmes entre 3 et 9/10.

- Chez les enfants plus de 1an : la longueur axiale moyenne est de 24,44mm avec des extrêmes allant de 20mm à 27,7mm, l'excavation papillaire moyenne est de 6,27/10 avec des extrêmes allant 3 à 10/10.

Ainsi, de cette comparaison, il ne semble pas y avoir une relation statiquement significative entre le fond d'œil et l'âge d'une part ($p=0,54$) et entre la longueur axiale et l'âge d'autre part ($p=0,09$).

3- La variation du tonus oculaire et de la longueur axiale selon le sexe :

La valeur médiane du tonus oculaire chez les enfants de sexe féminin été de 20,5mmHg (47 % des yeux) contre 25,5mmHg chez les enfants de sexe masculin (53% des yeux).

La longueur axiale médiane chez les enfants de sexe féminin est de 23,7mm contre 22,45mm chez les enfants de sexe masculin.

Ainsi, de cette comparaison, il ressort l'absence de corrélation statistiquement significative entre le TO et le sexe ($p=0,79$), et par contre la présence de corrélation statistiquement significative entre la longueur axiale et le sexe ($p=0,04$).

4-Corrélation entre le tonus oculaire (TO) et les différents paramètres :

4-1- Patients moins de 1an :

Chez les enfants de moins de 1an, on a constaté que le TO est en corrélation avec l'évolution du diamètre cornéen et l'état de l'excavation papillaire, alors qu'il est inversement corrélé à la longueur axiale.

Tableau VIII : Corrélation du tonus oculaire chez les sujets de moins de un an

	Moyenne	Rapport de corrélation R	Seuil de signification p
Diamètre cornéen	12,95mm	0,35	0,15
Fond d'œil	5,33	0,40	0,21
Longueur axiale	22,53mm	-0,18	0,58

4-2- Patients plus d'un an :

Le TO est fortement corrélé à l'état de l'excavation papillaire, alors qu'il est moyennement corrélé au diamètre cornéen et à la longueur axiale.

Tableau IX : Corrélation du tonus oculaire chez les sujets de plus de un an

	Moyenne	Rapport de corrélation R	Seuil de signification P
Diamètre cornéen	27,61mm	0,30	0,26
Fond d'œil	6,27	0,78	0,001
Longueur axiale	24,44mm	0,18	0,96

5-Corrélation entre le fond d'œil (FO) et les différents paramètres :

5-1- Patients moins de 1an :

Chez les enfants de moins de 1an on a constaté qu'il existe une forte corrélation entre l'état de l'excavation papillaire et l'évolution du diamètre cornéen d'une part, et entre le FO et la longueur axiale d'autre part.

Tableau IX : Corrélation entre le FO et les différents paramètres : moins de un an

	Moyenne	Rapport de corrélation R	Seuil de signification p
Diamètre cornéen	12,95mm	0,80	0,002
Longueur axiale	22,53mm	1,00	0 ,001

5-2- Patients plus d'un an :

Chez les enfants de moins de 1an on a constaté qu'il existe une corrélation moyenne entre l'état de l'excavation papillaire et l'évolution du diamètre cornéen d'une part, alors qu'il n'existe pas de corrélation entre le FO et la longueur axiale.

Tableau X : Corrélation entre le FO et les différents paramètres: plus de un an

	Moyenne	Rapport de corrélation R	Seuil de signification p
Diamètre cornéen	27,61 mm	0,56	0,95
Longueur axiale	24,44mm	0,00	1

DISCUSSION

I-HISTORIQUE:

L'histoire de la connaissance clinique des glaucomes congénitaux débute brillamment par cette description d'Ambroise Pare en **1561**, qui évoque:

«Œil de bœuf est une maladie d'œil quand il est gros et éminent, sortant hors la tête, comme vois les bœufs voir » (1).

En **1621**, Bannister, avait introduit la notion d'hypertonie sans la rattacher à la buphtalmie.

C'est en **1869** que Von Murat, Von Groeffe et Mauthner identifièrent réellement la maladie en tant que glaucome, mais pour ces auteurs, l'étiologie était infectieuse (1).

En **1880**, Horner signale la présence d'anomalies morphologiques au niveau de la chambre antérieure chez les buphtalmes (2).

En **1900**, apparait une thérapeutique chirurgicale adoptée: l'opération de VINCENTIS " Incisione de l'anglo-iredeonel glaucoma (3).

En **1938**, Otto Barkan révolutionne le traitement de la maladie avec l'introduction de la goniectomie(3). A la même époque, Vogt décrit la diathermocoagulation du corps ciliaire.

En **1950**, Scheie, décrit la goniopuncture.

C'est en **1960**, qu'une deuxième étape fondamentale est franchie par l'apparition de la trabéculotomie mise au point par Smith et Burian et reprise par Harms en **1969** (3).

En **1968**, Cairns invente la trabéculéctomie et celle-ci est appliquée aux glaucomes congénitaux à partir de **1974** par Allan et Ridgway (1) et en **1974** par Goddard -Jolly (2).

Au cours des années **80**, la sclérectomie a été décrite par Fiodorov et Koslov, ensuite a été introduite en Europe occidentale par Demailly en **1993** (4, 5).

En **1984**, on note la première utilisation d'anti métabolites dans la chirurgie des glaucomes, ainsi la 5-FU a été introduite par Dale et Heuer en injection sous conjonctivale.

Depuis **1983**, Chen utilise la mitomycine C dans la chirurgie des glaucomes réfractaires avec une croissance populaire depuis **1991**(3).

Ces dernières années, de nouvelles techniques chirurgicales ont vu le jour telles: le système de drainage, le laser, la sclérectomie profonde non perforante et qui ont pu améliorer le pronostic du glaucome congénital.

Cependant le pronostic fonctionnel visuel encore réservé malgré cette diversité des thérapeutiques qui sont souvent pratiqués de manière itérative (1).

II- ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE:

1-Fréquence :

Le glaucome congénital primitif est une affection considérée rare qui représente 0,01–0,04 % des cas de cécité totale selon la plupart des auteurs(3), cependant la prévalence à la naissance varie dans le monde entier; elle est de 1 cas sur 5000 à 22000 naissances en occident(6). Selon une étude australienne monocentrique concernant l'Etat de Victoria, l'incidence est estimée à 1/30000 naissance (6). Une étude slovaque avance une incidence de 1/22200 dans la population non tzigane contre 1/1250 dans la population tzigane (7). Pour des données Françaises elles estimaient cette incidence à 5/100000, soit 41 cas par an.

En grande Bretagne, il est estimé qu'un ophtalmologiste voit un nouveau cas de glaucome congénital approximativement chaque 5 ans(8). Dans l'Etat indien d'Andhra Pradesh, la prévalence est de 1/3300 où la maladie fait environ 4,2 % des cas de cécité infantile (8).

En revanche la prévalence du glaucome congénital est plus élevée en moyen orient où les mariages consanguins sont plus fréquents; elle est de 1 cas/2500 naissance, elle est estimée à 0,26 % en Tunisie (9–12). C'est la troisième cause de cécité de l'enfant tunisien en représentant 12% d'handicap visuel après la cataracte congénitale et les troubles de réfraction (13).

En Arabie saoudite; le glaucome congénital est plus fréquent et plus sévère (14), il représente 16 % des affections oculaires (15).

La prévalence nationale de cette maladie n'a pas été calculée, cependant au CHU de Casablanca, on recense chaque année 40 à 50 nouveau cas (16).

Malgré des progrès thérapeutiques considérables, le glaucome congénital reste une affection cécitante, en effet, les enfants atteints de glaucomes congénitaux représentent 2 à 15% de la population des instituteurs de malvoyants (17) et 2 à 18 % de ces enfants ont un glaucome congénital bilatéral (10). IL est estimé qu'il existe approximativement 300000 individus atteints de cette affection dans le monde dont les 2/3 sont des aveugles (8).

2– L'âge du diagnostic :

Les glaucomes congénitaux consistent en de nombreux types de glaucomes, dont le glaucome congénital primaire est le plus répandu. Ils sont composés de 3 sous-catégories qui sont classés par âge d'apparition, bien que généralement dans la littérature les 3 types ne sont pas délimités et sont tout simplement regroupés sous le terme de glaucomes congénitaux primaires (18, 19).

- **Le glaucome congénital primaire** (40%) : présent de la naissance à l'âge de 2 mois.
- **Glaucome infantile primaire** (55%): présent dès l'âge de 2 mois à 2 ou 3 ans de vie (20, 21).
- **Le glaucome primaire infantile d'apparition tardive** : se présente après l'âge de 3 ans, appelé également **glaucome Juvénile**, présente un glaucome primitif à angle ouvert présent partout de l'enfance à l'âge adulte.

Dans la littérature, selon Mandal et Chakraborty (3), 60% des patients ont été diagnostiqués à l'âge de 6 mois et 80 % ont été diagnostiqués durant la première année de vie.

Dans la série de Nacef, l'affection a débuté dans 65% des cas à la naissance, 89 % ont été découvert avant un an et la plupart des patients (45,5%) ont été opérés entre 1 et 6 mois (9).

Selon Papadopoulos, quarante pour cent des cas ont présenté un glaucome congénital à l'âge de 3 mois, et 79 % durant la première année de vie (22).

Dans la série de Boureg(23) intéressant 91 cas (171 yeux); 50% des patients ont consulté entre l'âge de 2 mois et 2 ans.

Au CHU de Rabat, l'âge moyen de diagnostic était de 7 mois avec des extrêmes entre 15 jours et 19 mois (24).

Dans notre série, l'affection a été découverte dans 33,3% avant 6 mois et dans 45,5% des cas durant la première année de vie. En revanche, trente huit pour cent (38%) de nos patients n'ont été diagnostiqué qu'après l'âge de 2 ans.

Dans notre pays, le début réel de l'affection reste toutefois difficile à préciser et ce retard de diagnostic est certainement lié au manque d'information des parents sur la maladie, l'insuffisance de sensibilisation de la population, l'absence d'un examen ophtalmologique systématique à la naissance et aussi dans certains cas à l'éloignement d'un centre médicalisé et au manque de moyens.

Aussi faut-il prévenir cette affection par la sensibilisation des médecins et l'éducation de la population.

L'affection est d'autant plus grave et difficile à traiter que son installation est précoce (16, 25).

3- Sexe :

Dans notre série, La répartition des patients selon le sexe trouve une légère prédominance masculine dans 52,4% des cas.

Tableau XI: Répartition des malades par sexe selon les auteurs

Auteurs	Masculin (%)	Féminin (%)	Sex-ratio
Mandal (3)	65	35	1,85
Sidotti (26)	69	31	2,22
Detry (27)	69	31	2,22
Boureg(23)	61.54	38.46	1.6
Elmesbahi (28)	81	19	4.2
Sampaolesi (29)	68	32	2,12
Hilal (24)	58	42	1,38
Denis(30)	54,5	45,5	1,19
Notre série	52,4	47,6	1.08

Cette prédominance masculine rapportée par tous les auteurs peut trouver son explication dans le mode de transmission de la maladie. En effet, la prédominance masculine est plus nette dans les cas familiaux, alors que plus de 75% (73–84%) des glaucomes congénitaux sont sporadiques(31).

4- Latéralité du glaucome congénital :

Le glaucome congénital est dans 75 à 80 % bilatéral, dans notre série les résultats sont comparables à ceux de la littérature avec 62% de formes bilatérales.

Tableau XII : Répartition des globes par latéralité selon les auteurs :

	Bilatéral (%)	Unilatéral (%)
MANDAL(3)	70	30
Harich (32)	87	13
Koraszewska (33)	90	10
Boureg (23)	86.8	13.2
Elmesbahi (28)	67.5	32.5
Sampaolsi (29)	78	22
Notre série	62	38

Cette fréquence élevée de la bilatéralité de l'affection s'expliquerait par le caractère héréditaire de l'affection.

III- ETUDE CLINIQUE:

1- Interrogatoire :

1-1-Consanguinité ou notion de glaucome dans la famille :

La fréquence de la consanguinité ne dépasse pas 8% d'après certains auteurs, elle serait de 15% pour Sorby et seulement de 5% pour Gencick (28).

Par contre, dans les pays où la tradition la favorise, la consanguinité est très élevée; ainsi on la retrouve dans 60% pour Nacef (9), et dans 43% pour Zaghloul (23).

La fréquence de consanguinité dans notre série est assez importante; puisque 33,3 % de nos patients ont des parents consanguins. D'autre part, on retrouve chez 2 enfants un cas similaire dans la famille.

Une telle disparité signifie qu'il existe plusieurs modes d'hérédité polygénique et multifactorielle.

1-2-Motif de consultation :

La photophobie avec larmoiement clair est classiquement le premier signe d'appel. Elle est très vite suivie d'une augmentation du diamètre cornéen par distension limbique sous l'effet de l'hypertonie oculaire, donnant la classique buphtalmie (34).

Lecalonnec (35), rapporte que l'enfant glaucomateux est un enfant qui larmoie, tête souvent penchée, fuit la lumière avec un aspect trouble de ses cornées, ou au contraire un enfant avec de grandes cornées, apparemment claires, mais dont l'une paraît parfois plus grande que l'autre.

Dans notre série, la majorité de nos patients (71,4%), ont été amené à la consultation au stade de mégalocornée avec des opacités cornéennes après une longue durée d'évolution de la maladie et donc un retard au diagnostic, alors que le larmoiement et la photophobie n'étaient le principal motif de consultation que dans 57,1% et 42,9 % respectivement. Ils sont retrouvés à l'interrogatoire de la plupart des patients, mais négligés par les parents, puisque la mégalocornée est souvent considérée comme de beaux yeux. Les pédiatres et les médecins généralistes seraient également sensibilisés par la gravité de ces signes.

Aussi faut-il être vigilant devant ces symptômes, d'apparence mineurs de surcroît chez un enfant avec de beaux yeux, et avoir le réflexe de prendre son tonus oculaire ne serait-ce que par la palpation digitale avant de l'orienter dans les plus brefs délais vers un centre spécialisé.

***Chronologie des symptômes (29) :**

Dans les glaucomes congénitaux bilatéraux, les symptômes et les signes mentionnés ci-dessus ne se produisent pas avec la même sévérité dans les deux yeux. Ils sont plus marqués dans les yeux avec plus de troubles anatomiques et fonctionnels. Les signes et symptômes se combinent d'une manière différente, mais comme Costenbader et Kwitko ont montré :

- Lorsque le glaucome apparait à la naissance, les signes apparaissent dans l'ordre chronologique suivant: une cornée trouble, photophobie, élargissement des yeux et larmolement.
- Lorsque le début se situe entre le 6^{ème} et 12^{ème} mois : il s'installe un élargissement cornéen puis la cornée devient trouble, ensuite la photophobie et le larmolement apparaissent.
- Dans les glaucomes débutant après la 1^{ère} année, la photophobie est rare et l'hypertension peut provoquer l'élargissement des yeux.

2-L'examen clinique :

2-1-Anesthésie générale :

Les conditions de l'examen d'un enfant, et surtout du nourrisson, sont difficiles. Pour un examen ophtalmologique complet (examen de la cornée, prise de tonus oculaire, fond d'œil, gonioscopie), tous les auteurs font recours à l'examen sous anesthésie générale.

L'examen sous anesthésie générale est précédé par un bilan pré-anesthésique soigneux confié à une équipe pédiatrique et anesthésique habituée à certaines situations (rubéole congénitale, cardiopathie, syndrome poly malformatif).

Trouver le bon agent de l'anesthésie a été difficile et surtout chez les enfants, l'anesthésie doit être simple, rapide et superficielle. Seulement si ces exigences sont remplies que les lectures de la pression intraoculaire seront valides et vont donner la bonne information sur l'état de l'œil de l'enfant.

Différents anesthésiques ont été testés :

- **Ether:** augmente la sécrétion bronchique et produit des bronchospasmes. Il donne l'effet d'une manœuvre de Valsalva et augmente la pression intraoculaire.

- **Barbituriques:** Dans le cas où les doses sont insuffisantes, l'enfant se réveille et devient défensif, avec une élévation de la pression intraoculaire. Si la dose est excessive, il ya une dépression des voies respiratoires, une chute de la pression sanguine et la pression intraoculaire diminue également.
- **L'halothane (Fluothane*):** Il a un temps d'induction et de récupération qui sont courts, mais il induit une forte réduction de la pression artérielle et donc une importante baisse de la pression intra oculaire de 6mmHg en moyenne par relâchement de la musculature extrinsèque de l'œil (36). Le Pourcentage de l'halothane inhalé de 1.6% correspond à une baisse de pression de 30% environ par rapport à l'état d'éveil (11), la mesure ne s'équilibre qu'après quelques minutes d'intubation (moins si on utilise un masque laryngé) (17).

Néanmoins, sa rapidité et sa courte durée d'action en font l'anesthésique de choix. Les autres anesthésiques tels que le Kétamine (Ketalar) et le Pentthane sont abandonnés pour ce type d'examen, en raison des effets psychogènes et de l'action hypertensive oculaire du premier et de la toxicité rénale du second (36).

- Actuellement, il a eu recours au **Sévorane (sévoflurane*)**, il réduit la pression intraoculaire, proportionnellement à la profondeur de l'anesthésie tout en gardant une ventilation contrôlée et une normocapnée.

Étant donné qu'il est bien accepté à l'inhalation, de ses inductions rapides, du contrôle précis de la concentration alvéolaire, de sa stabilité hémodynamique et du rétablissement rapide qu'il permet. Le sévoflurane est considéré actuellement le produit idéal pour l'anesthésie par inhalation d'agent chez les enfants.

Dans notre série, nous avons préconisé l'anesthésie générale chez tous les patients, le produit utilisé dans la majorité des cas était le fluothane, alors que le sévoflurane n'a été utilisé que chez quelques patients. Aucun incident n'a été noté.

2-2-Mesure des diamètres cornéens :

Dans le glaucome congénital, la taille de la cornée est augmentée dans son diamètre et son rayon de courbure. La hauteur de la coupole cornéenne et la taille du segment antérieur vont aussi s'accroître.

La mesure du diamètre cornéen se fait à l'aide du compas de sourdille, sur le méridien horizontal de blanc à blanc (36) .

Le diamètre vertical de cornée peut également être mesuré, mais nous estimons que cette mesure est moins importante, en raison principalement de la partie antérieure d'embryotoxon, ce qui rend cette mesure inexacte et difficile à prendre (29).

Le diamètre cornéen normal est de 9,5mm à la naissance, 10mm à 6 mois, 11,5mm à 1an et 12mm à l'âge de deux ans (29, 37).

Tout diamètre cornéen dépassant ces valeurs de 1 à 2mm est augmenté et définit la mégalocornée (35, 36).

Selon Sampaolesi; le diamètre cornéen chez les enfants jusqu'à l'âge de 2 mois peut varier de 9 à 9,5mm, mais entre l'âge de 5 et 6 mois, le plus bas diamètre qu'on peut mesurer chez les enfants normaux est de 11mm. Tout diamètre cornéen horizontal au-dessus de 11,5mm peut être indicatif d'anomalie oculaire (29).

En pratique, le diamètre cornéen doit être inférieur à 12mm à l'âge de 1an.

Dans notre série, le diamètre cornéen variait entre 10,5 et 17mm. Nous avons noté un diamètre cornéen supérieur à 12mm dans 47,6% et dans 20% des cas il dépassait 14mm.

Dans la série de Koraszewska (33) portant sur 32 yeux: 86,6% des diamètres cornéens faisait 12mm et dans 1/3 des cas ils dépassaient 13mm.

Pour François (38), le diamètre cornéen était supérieur à 12mm dans 62% des cas dans un travail portant sur 60 yeux ;

Selon Hilal (24), le diamètre cornéen mesuré après anesthésie générale variait entre 11 et 18mm avec une moyenne de $14,05 \pm 1,8$ mm.

Dans la série de Tixier (11); le diamètre cornéen moyen au moment de l'intervention allait de 13 à 18mm avec une moyenne de 14,3mm.

Selon Oussman (39), dans une étude intéressant 19 yeux de 12 patients, le diamètre cornéen était compris entre 12 et 16mm avec une moyenne de $13,4 \pm 1,1$ mm.

Dans notre série le diamètre moyen était de $12,95 \pm 1,33$ mm chez les nourrissons de moins d'un an et de $12,50 \pm 1,88$ mm chez les enfants de plus d'un an. Cette disparité des résultats en comparant avec les données de la littérature peut s'expliquer par la variation de l'âge des patients d'une série à l'autre.

2-3-Examen de la cornée et du segment antérieur (29) :

On recherche les aspects caractéristiques du glaucome congénital (36) :

- Les vergetures de la cornée ou stries de Habb, pathognomoniques du glaucome congénital, proviennent de la rupture de la membrane de Descemet, créées par la distension de la cornée sous l'effet de l'hypertonie oculaire. Elles apparaissent sous forme de stries sinueuses, parallèles au limbe en périphérie et horizontales au centre de la cornée, responsables d'une gêne visuelle importante par le biais d'un astigmatisme irrégulier. Elles sont à distinguer des vergetures post traumatiques de la membrane de Descemet secondaires à l'application de forceps lors de l'accouchement et qui sont isolées, verticales et linéaires.
- L'œdème de la cornée: il peut être diffus ou localisé au voisinage des vergetures, épithélial au début, il associe par la suite des modifications stromales, expliquant l'aspect terne et trouble de la cornée réalisant au maximum une cornée bleutée, qui empêche l'examen de l'angle et du fond d'œil.

C'est la mère de l'enfant qui remarque généralement ces changements qui sont en corrélation avec les fluctuations de la pression intraoculaire. Parfois, pendant les épisodes de

pleurs, la cornée devient brumeuse. Carvalho et Calixto (40) ont décrit les étapes successives de l'œdème: œdème superficiel impliquant l'épithélium de la cornée, œdème central et l'œdème diffus. L'enfant peut être né avec une cornée œdémateuse de telle sorte que le parenchyme de l'iris ne peut pas être vu (29).

- La distension du limbe apparaît sous forme d'une zone blanche de plusieurs mm de largeur, modifiant les repères anatomiques de l'angle irido-cornéen.
- La chambre antérieure est anormalement profonde, la base de l'iris étirée et amincie semble s'insérer en arrière des arcades vasculaires du limbe, il peut exister un ectropion de l'épithélium pigmenté.
- La microphakie relative et l'étirement des fibres zonulaires entraînent un déplacement du corps ciliaire.

En effet, dans la littérature, les auteurs insistent sur l'importance de l'état de la cornée au moment du diagnostic. Sa transparence va conditionner, en grande partie, la technique chirurgicale et le pronostic visuel. En l'occurrence, Mullany (14), dans une étude portant sur 100 yeux de 60 malades a obtenu 78% de succès quand la cornée était claire et 67% seulement quand la cornée était remaniée.

Dans notre série, 79 % de nos jeunes patients se sont présentés à la consultation avec un œdème de cornée ou des opacités cornéennes déjà installées et souvent marqués, ceci revient à la longue évolution de la maladie avant la prise en charge thérapeutique. Quant à la chambre antérieure elle était trop profonde dans 69% des cas. La distension limbique était évidente se traduisant par une zone bleutée avec modification des constituants de l'angle irido-cornéen.

2-4-Mesure de la pression intra oculaire (29) :

C'est un temps essentiel de l'examen; le diagnostic du glaucome congénital ne peut se concevoir sans la prise du tonus oculaire, elle est plus fiable que la mesure du diamètre cornéen.

Sous anesthésie générale, la mesure de la pression intra oculaire doit être prise préférentiellement au tonomètre à aplanation de Perkins, même si certaines études ont montré des valeurs équivalentes au Tono-Pen et au tonomètre de Perkins. Le Tono-Pen semble tout de même être moins fiable et moins reproductible, en particulier chez le nourrisson (41).

La pression intra oculaire doit être mesurée sans l'utilisation d'un spéculum qui peut augmenter la pression. Le masque laryngé peut être préféré à l'intubation trachéale vu que celle-ci a été impliquée dans l'augmentation des niveaux de pression intra oculaire.

Selon Bresson, avant 3 mois, la pression intra oculaire sous anesthésie générale est inférieure à 8mmHg, et inférieure à 12mmHg entre 6 et 9 mois. Ensuite la pression intra oculaire augmente de 1mmHg par an jusqu'à l'âge de 12ans. Vers 10-12ans elle devient similaire à celle de l'adulte (41). Avant 10 ans il a été proposé une formule pour approcher la pression normale: $TO = 0,71 \times \text{âge (ans)} + 10$.

Selon Sampaolesi (29), La pression intraoculaire chez les nourrissons de 1 an est de 8,9 mmHg. Pendant la 1^{ère} année, elle est de 9,8 mmHg, lors de la 2^{ème} année, 10,4 mmHg, lors de la 3^{ème} année, 11,5 mmHg, lors de la 4^{ème} année, 13,3 mmHg, et pendant la 5^{ème} année, 12,5 mmHg. Ce sont les valeurs moyennes pour les différents groupes d'âge.

Pour Dufier (34) : une pression intra oculaire normale avant 1an est de 10mmHg (9mmHg+/-2mmHg), entre 1an et 5 ans elle est de 10 à 15mmHg.

Pour Lecallonec (35), la PIO normale à l'âge d'un an est de 7,8 +/-0.4mmHg sous Halothane, puis augmente de 1mmHg par année d'âge jusqu'à 5 ans (11.7+/-0.6mmHg).

Le tonus maximum admissible pour Sampaolesi (29) chez l'enfant de moins de deux ans est de 14mmHg, mais le type d'anesthésie n'est pas indiqué. Chez l'enfant, le recours à l'anesthésie générale est souvent indispensable et les mesures obtenues doivent tenir compte de la baisse pressionnelle induite, d'une part par l'anesthésique, et d'autre part par la déshydratation du jeun pré-anesthésique. Ainsi une majoration de 30 à 40 % des chiffres obtenus rendra mieux compte de la réalité pressionnelle des yeux examinés.

En cas de glaucome unilatéral, la PIO de l'œil atteint peut être deux fois plus élevée que du côté normal, d'où l'importance d'un examen bilatéral et comparatif.

Selon Denis (30), Elssayad et El-Raggal (71), Hilal (24), Oussman (39) et Mohcine (28), le tonus oculaire moyen à l'admission avant l'intervention chirurgicale était de 21,6 mmHg, 26,9mmHg, 30,6mmHg, 30.3mmHg et de 28mmHg respectivement.

Dans notre travail, la mesure de la PIO a été effectuée par le tonomètre de Perkins sous anesthésie générale par le Fluothane, la PIO varie entre 12 et 54 mmHg, avec un tonus oculaire moyen de 25,7mmHg et dépassait 40mmHg dans 07 % des cas.

En comparant nos résultats avec ceux de certains auteurs, utilisant également le tonomètre de Perkins et le Fluothane. On note que Harisch (32) retrouve une hypertonie oculaire comprise entre 19 et 54mmHg et dépassant 40mmHg dans 20% des cas. Pour Marrakchi (42), le tonus oculaire variait entre 20–52mmHg et dépassait 40mmHg dans 11% des cas. Selon Tixier (11), le tonus oculaire était de 12 à 24mmHg avec une moyenne de 18,5mmHg.

Dans la littérature la PIO varie entre 24 et 36 mmHg, ainsi Al Hazmi(25) trouve un PIO moyenne de 30mmHg sur une série de 254 yeux, Rodriquez trouve 24 mmHg(43), Kmiha trouve 36 mmHg (44) et Hill constate une PIO de 30mmHg (45).

2-5-Mesure de la longueur axiale du globe oculaire :

C'est depuis 1971, que Sampaolesi (29) a introduit l'échométrie dans le glaucome congénital, en comparant deux groupes d'enfants; le premier groupe comprenait 33 yeux d'enfants normaux dont l'âge variait entre 2 et 72 mois et le deuxième groupe était composé de 36 yeux d'enfants glaucomateux âgés entre 2 et 24 mois.

Le matériel utilisé était un échographe Kretz 7200 MA avec une sonde de 10 MHz, Ocuscan, ou B scan S ou Ocuscan RXP.

Les résultats ont montré que la longueur axiale dans les yeux des patients glaucomateux était supérieure à celle des patients normaux, ce qui explique l'influence de l'élévation de la PIO

sur un œil extensible. L'étude a objectivé qu'il existe une corrélation entre la longueur axiale des yeux et l'âge variant selon la formule suivante:

$y = 18,7 + 1,245 (\log x)$, où y est la longueur axiale en mm, et x l'âge en mois.

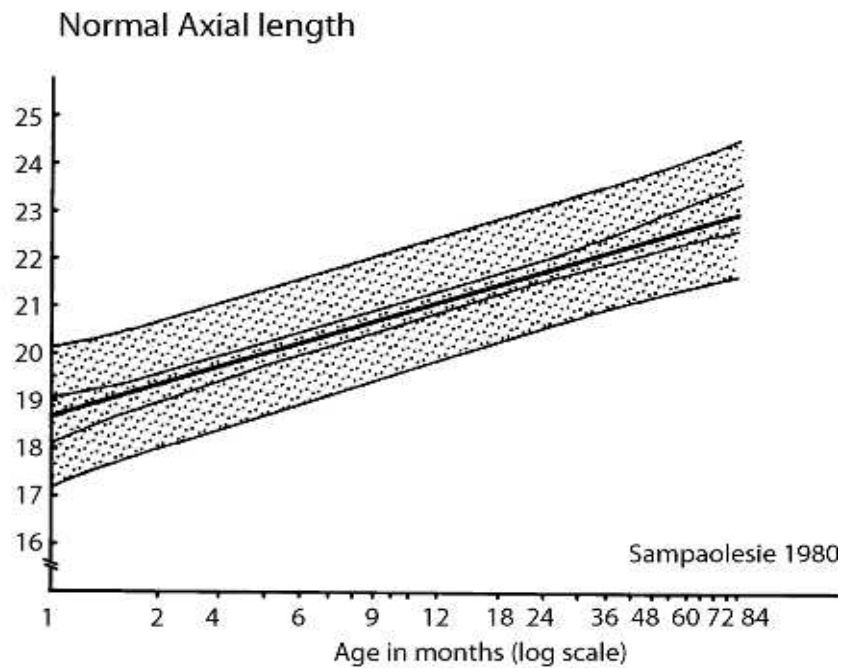


Figure 22: Variation de la longueur axiale selon l'âge(29)

Pour Sampaoliesi (29), l'échométrie serait plus précise que la mesure de la pression intra oculaire car sa valeur ne dépend pas de l'anesthésie générale comme c'est le cas de la tension oculaire.

L'étude de la longueur axiale chez les enfants atteints de glaucome congénital est un paramètre très précieux. En effet, la biométrie présente un double intérêt dans le glaucome congénital (29):

- Diagnostic: elle permet de différencier la buphtalmie de la mégalocornée hérédofamiliale où la longueur du segment antérieur est isolément augmentée et de façon symétrique. Dans les cas apparemment incomplets, elle juge l'évolution éventuelle de la

distension oculaire. Sa modification est un argument important pour la décision chirurgicale. Elle reste un paramètre essentiel pour le diagnostic et le suivi.

- Pronostic: la mesure de la longueur axiale reflète les variations sur une période donnée. La biométrie contribue ainsi à la surveillance de l'œil opéré.

Sampaolesi a trouvé quatre différents types de la progression de la longueur axiale dans les glaucomes congénitaux:

- La longueur axiale cesse de croître avec le temps, progressant ainsi dans la fourchette normale, puis elle continue sa croissance normalement. Dans la plupart des cas, ce comportement de la longueur axiale est conforme à la normalisation de la pression intra oculaire jusqu'à 4 ans. Les résultats fonctionnels dépendent de la longueur axiale préopératoire. Pour les cas ayant des longueurs axiales de 23-24mm, les résultats fonctionnels sont bons, alors que dans les cas ayant plus de 25mm, les résultats sont généralement moins favorables.
- La longueur axiale continue sa croissance. Ce type correspond à la persistance de l'hypertension oculaire qui n'a pas été résolue par la chirurgie. Dans ces cas, si les valeurs de la PIO sont normales, elle devra être mesurée sous anesthésie générale.
- Dans certains cas, même si la PIO est contrôlée, la longueur axiale reste stable pendant un certain temps, mais commence à croître entre 2 et 4 ans, puis devient de nouveau stable. Dans ce cas la PIO doit être surveillée plus fréquemment.
- Certains cas dans lesquels l'œil ne cesse de croître en parallèle à la gamme normale, tandis que la PIO demeure contrôlée, ont un bon pronostic.

2- 6- Examen de l'angle irido-cornéen : gonioscopie

Temps essentiel de l'examen, pour certains auteurs il reste d'interprétation difficile (35,36). Il a pour but de localiser les structures anormales de l'angle et de les repérer au microscope opératoire, soit à l'aide du verre de Goldman (gonioscopie indirecte), soit avec les

verres de Koppe, Barkan ou Swan (gonioscopie directe): L'interprétation de la gonioscopie est souvent délicate en raison de la modification des rapports anatomiques entre les structures angulaires et des multiples aspects que peuvent prendre les goniodysgénésies (36).

Néanmoins, certaines anomalies sont fréquemment retrouvées dans le glaucome congénital:

- L'anneau de Schwalbe et l'éperon scléral sont mal visibles, le canal de Schlemm est rarement localisé.
- La bande ciliaire est courte et le trabéculum est pâle.
- Le stroma irien est hypoplasique, laissant voir par endroits l'épithélium pigmenté et les vaisseaux radiaires de l'iris attirés vers le trabéculum.
- Selon Hoskins, l'insertion irienne peut être plate et antérieure sur le trabéculum, ou postérieure sur l'éperon scléral ou concave élargissant l'angle.
- Enfin, le reliquat ectomésenchymateux comblant la totalité ou une partie de l'angle peut prendre l'aspect d'un fin tissu translucide ou constituer une véritable couche opaque encore appelée membrane de Barkan.

Cet examen n'a pas été effectué dans notre série du fait que les enfants sont examinés à l'état de dilatation gênant alors la gonioscopie.

2-7- Examen de la papille: Fond d'œil (FO) :

Il permet d'évaluer le retentissement de la PIO sur le nerf optique par l'étude de l'excavation papillaire.

Il constitue un élément de la surveillance du glaucome traité. En effet, la normalisation tensionnelle précoce induit une stabilisation de l'allongement du globe avec comblement papillaire (36).

Le rapport cup/disc normal chez le nouveau né doit être inférieur à 0,3. Néanmoins, il faut connaître l'existence de grandes excavations physiologiques dans les premiers mois de la vie (0,2 à 0,5) mais dont l'aspect reste stable: excavations rondes ou ovalaires à grand axe horizontal à la limite du colobome d'entrée du nerf optique. L'excavation pathologique est une excavation centrale, ronde à bords abrupts et elle est souvent verticale.

L'hypertonie oculaire provoque un recul de la lame criblée sans altération des fibres visuelles au début, celles-ci étant simplement rejetées sur le côté. Puis l'excavation progresse d'abord en profondeur avec maintien d'un anneau neurorétinien épais et rosé, avant de s'élargir (29, 36).

La verticalisation de l'excavation, moins fréquente que chez l'adulte, 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.

Enfin, une asymétrie papillaire est très suspecte (46), d'après Sellem (47), elle est présente dans 88% des glaucomes congénitaux.

Dans le présent travail, l'examen du FO n'a été possible que dans 64,3 % des cas, chez qui l'excavation papillaire variait de 2/10 à 10/10^{ème}, 45,4% ont présenté une excavation pathologique (plus de 3/10).

Nos résultats sont comparatifs à ceux de la littérature. Pour Tixier (11), le rapport Cup/Disc était de l'ordre de 1-8/10^{ème} (moyenne de 4,6/10), il était de 2-9/10^{ème} pour Detry (27) et Zaghloul (23).

Les données de la littérature montrent que la papille était excavée dans 24 à 36 % des cas, Nacef trouve une excavation papillaire dans 18 % des cas (9).

Dans notre série, ces chiffres sont sous évalués puisque l'excavation et l'asymétrie papillaire n'ont pas pu être évalués dans 35,6% en raison d'un œdème cornéen franc rendant le

FO inaccessible. Or ces cas correspondent aux formes les plus graves. Les papilles masquées par l'œdème sont à priori plus excavées en raison de l'hypertonie majeure.

Par ailleurs à la différence de l'adulte, l'excavation régresse partiellement quand la pression intra oculaire diminue ce qui est un excellent paramètre de surveillance de l'évolution des glaucomes congénitaux. En effet, le canal scléral qui s'est dilaté sous l'influence d'une pression intra oculaire élevée, peut revenir à son diamètre initial avec la normalisation de la pression intra oculaire, avec la même quantité de fibres optiques et de tissu de soutien (2, 10).

IV-ETUDE ANALYTIQUE:

1. Variation du TO par rapport à l'âge :

Selon Papadopoulos (22), il n'existe pas de corrélation entre la PIO, le diamètre cornéen et l'âge du diagnostic.

Notre étude est concordante avec les données de la littérature puisque on n'a pas objectivé de corrélation entre le TO et l'âge ($p=0,13$)

2. Variation de la LA par rapport à l'âge:

Dans notre étude, il ne semble pas y avoir une relation statistiquement significative entre la longueur axiale et l'âge ($p=0,09$).

Nos résultats ne concordent pas avec la littérature, puisque Sampaolesi (29) a objectivé la présence d'une forte corrélation ($r=0,9$) entre la longueur axiale et l'âge ($p<0,001$). Ceci peut être expliqué par le retard de diagnostic chez nos patients.

3. La variation du TO et de la LA selon le sexe :

Dans notre étude, il ressort l'absence de corrélation statistiquement significative entre le TO et le sexe ($p=0,79$), ce qui concorde avec les résultats de Papadopoulos (22).

Par contre, notre étude a montré la présence de corrélation statistiquement significative entre la longueur axiale et le sexe ($p=0,04$). Ceci n'était pas rapporté dans la littérature.

4-Corrélation entre le diamètre cornéen, tonus oculaire, fond d'œil et longueur axiale:

Pour Mourin (2), il existe une bonne corrélation entre le diamètre cornéen, le tonus oculaire et le rapport Cup/Disc lors de l'examen initial.

Nos résultats concordent avec ceux de la littérature puisque on trouve que :

- Chez patients de moins d'un an : le rapport Cup/Disc est fortement corrélé au diamètre cornéen ($r=0,8$), à la longueur axiale ($r=1$) et au tonus oculaire ($r=0,4$).
- Chez les patients de plus d'un an le rapport Cup/Disc est fortement corrélé au tonus oculaire ($r=0,78$) moyennement corrélé au diamètre cornéen ($r=0,56$), et il n'est pas du tout corrélé à la longueur axiale ($r=0$)

V-GENETIQUE :

Le décryptage précis de la génétique du glaucome congénital a été rendu compliqué par la variabilité de la maladie et parfois par des diagnostics erronés avec confusion avec les dysgénésies du segment antérieur. Il était soupçonné une hérédité autosomique récessive ou une hérédité polygénique multifactorielle. Il est désormais établi que le glaucome congénital primitif isolé a une hérédité autosomique récessive à pénétrance complète, le gène le plus fréquemment en cause étant CYP1B1, mais d'autres gènes peuvent être impliqués.

Le glaucome congénital, surtout lorsqu'il est bilatéral, est héréditaire dans 75% des cas (2, 48, 49).

Classiquement, l'hérédité du glaucome congénital du petit enfant est décrite comme étant (2, 48, 50, 51) :

- Soit sporadique pour plus de 2/3 des cas.
- Soit autosomale récessive: en cas de trabéculodysgénésie isolée, ce qui explique sa prévalence élevée dans les mariages consanguins bien que sa pénétrance soit assez réduite (40%). Le risque est donc de 25% pour toute nouvelle naissance dans ces couples volontiers consanguins (plus de 8% des cas). le risque est inférieur à 1% pour la descendance du proposant.
- Soit autosomale dominante à pénétrance incomplète: pour les trabéculodysgénésies associées (Embryotoxon postérieur, Axenfeld, Reiger) avec un risque de récurrence de 50% à chaque génération.

Cependant aucun mode de transmission n'explique l'ensemble des faits et une hétérogénéité génétique est probable, et pour beaucoup d'auteurs, l'hérédité serait multifactorielle en raison de la faible fréquence des sujets atteints dans les cas familiaux, de la distribution inégale entre les deux sexes et des anomalies chromosomiques associées, de plus en plus décrites et qui donnent le même aspect clinique.

En 1995, une équipe américaine conduite par Sarfarazi (52), a identifié le locus GLC3A où se situe le gène responsable du glaucome congénital, après étude de 17 familles turques atteintes, parmi lesquelles dans onze cas on pouvait affirmer le rôle de ce locus situé sur le bras court du chromosome 2,2p21.

Et c'est en 1997 que cette même équipe identifiait le gène du locus GLC 3A, à savoir le gène CYP1B qui est exprimé dans le trabéculum, qui code pour le cytochrome de type 1B1.

L'équipe de Sarfarazi (52) faisait l'hypothèse que CYP1B1, qui s'exprime dans le trabéculum, participerait au développement de l'œil (et du trabéculum en particulier) en intervenant dans le métabolisme des molécules à type de guidage et de signalisation (notamment le cytochrome P 450 qui joue probablement un rôle dans le développement normal du segment antérieur de l'œil (53). D'autres font l'hypothèse que CYP1B1, une mono oxygénase,

participerait au développement même de l'architecture trabéculaire par la dégradation d'éléments constitutifs d'un trabéculum en développement (54).

La génétique du glaucome primitif isolé n'est cependant pas univoque et avant même d'avoir identifié CYP1B1, l'équipe de Sarfarazi découvrait :

- un second locus responsable, GLC3B, en 1p36.2–36.1 (55).
- Un troisième locus GLC3C a été également identifié en 14q24.3, mais il en existait d'autres (56).

Le gène CYP1B1 est également un gène hépatique et de détoxification (le dysfonctionnement de ce gène pourrait-il induire un trouble de détoxification au niveau oculaire (51).

Des mutations sévères ont été identifiées sur le gène GLC 3A/CYP 1B1 dans de nombreuses familles touchées.

Les anomalies CYP1B1 sont identifiables dans 85 % des glaucomes congénitaux en Arabie Saoudite, en Turquie, en Brésil, et en Slovaquie (57, 58), ce phénotype est responsable, selon une étude japonaise, d'une atteinte féminine plus élevée, avec un début précoce de la maladie, ce gène CYP1B1 serait donc un marqueur important pour la maladie.

Il a été aussi démontré la possibilité d'un digénisme, puisque des patients présentant des mutations hétérozygotes à la fois pour le gène de MYOC et pour le gène de CYP1B1 montrent un phénotype de glaucome primitif à angle ouvert plus sévère et plus précoce que les sujets homozygotes pour des mutations de MYOC (59). Mais MYOC lui-même peut être impliqué dans le glaucome congénital primitif, puisqu'il a été retrouvé chez un patient présentant un réel glaucome congénital. Ce patient présentait une mutation hétérozygote pour CYP1B1 associé à une mutation hétérozygote de MYOC (60). Aussi il a même été retrouvé dans une famille chinoise que des mutations homozygotes de MYOC engendrent un glaucome congénital (61).

Un autre gène, FKHL 7 situé sur le chromosome 6p25, a également été récemment identifié comme étant lié à d'autres glaucomes par anomalies du développement (2, 10, 62).

La génétique des dysgénésies du segment antérieur comme l'anomalie de Peters, le syndrome de Reiger et l'aniridie a une hérédité autosomique dominante à pénétrance incomplète. Ainsi:

- Pour le glaucome congénital associé à l'anomalie d'Axenfeld-Reiger, on a pu identifié deux locus: REIG 1 situé sur 4p25 et REIG 2 en 13p14 (10, 51).
- L'aniridie et l'anomalie de Peters, partagent la même origine génétique, bien que correspondent à deux phénotypes distincts, ils sont liés à une mutation sur le gène PAX 6 qui serait impliqué comme le gène CYP1B1, dans d'autres anomalies du segment antérieur de l'œil, ce gène est situé sur le chromosome 11p13 qui est également le siège de tumeurs malignes urogénitales (néphroblastome, gonadoblastome, ou mélanoblastome) (10, 48).

Les gènes FOX1 et PITX2 sont les gènes majeurs impliqués dans les dysgénésies isolées du segment antérieur, des corrélations génotype-phénotype pouvant être définies selon le type de mutation (63, 64). Cependant, CYP1B1 et PAX6 sont aussi impliqués dans les dysgénésies du segment antérieur, PAX6 étant ceci dit responsable de malformations plus globales de l'œil, étant un gène majeur du développement de l'œil (65, 66).

Selon une étude marocaine, les mutations CYP1B1 sont retrouvées dans 34% des cas de glaucome congénital au Maroc (67). Et selon Hilal (24), la mutation du gène CYP1B1 est responsable de glaucome congénital dans 47,7% des cas, alors que le gène MYOC ne joue qu'un rôle mineur.

VI- PATHOGENIE DES GLAUCOMES CONGENITAUX :

La genèse des glaucomes par anomalie de développement est liée à l'embryologie de l'angle irido-cornéen et de la chambre antérieure et plus largement à celle du développement céphalique et cervico- thoracique. Elle fait jouer à ce titre un rôle clé mais non unique aux

cellules mésenchymateuses de la crête neurale qui ont de très grandes propriétés migratrices et de différenciation (10).

La persistance plus au moins importante du mésoderme fœtal représente la principale cause du glaucome congénital. Elle est liée à l'arrêt du développement normal de l'angle irido-cornéen par défaut d'ouverture.

Un défaut de migration des cellules de la crête neurale entrave en outre la genèse du segment antérieur et induit indirectement une anomalie de l'angle irido-cornéen.

Les expériences d'excision graduée de la crête neurale céphalique chez l'embryon de poulet illustrent la corrélation entre le degré d'anomalie irido-gonio-cornéenne et la gravité de l'atteinte de la crête neurale.

Ainsi, peut-on intégrer les dysgénésies irido-cornéennes dans le cadre des neurocristopathies. Ce terme introduit par Bolande en 1974, désigne un groupe d'affections ayant pour communauté d'origine une défaillance de la compétence biologique de crête neurale (68).

Plusieurs hypothèses essayent d'expliquer le mécanisme pathogénique (10) :

- Persistance anormale dans l'angle de tissu mésenchymateux embryonnaire (membrane de Barkan), empêchant à l'humeur aqueuse d'atteindre le canal de Schlemm: dysgénésie trabéculaire, proposée par Otto Barkan.

C'est cette membrane, non confirmée histologiquement, que Barkan proposait d'effondrer au cours de la goniotomie :

- Théorie de clivage anormal de l'angle de la chambre antérieure.
- Maumence annonce une théorie voisine: dysplasie de l'éperon scléral avec insertion directe des fibres du muscle ciliaire sur le trabéculum entraînant l'écrasement du canal de Schlemm au moment de leur contraction.

La thèse de résorption du tissu mésodermique dans l'angle (membrane cellophanique de Barkan), à tendance à être abandonnée en faveur de celle de l'absence de clivage iris-trabéculum. Ce clivage s'effectue entre le quatrième et le cinquième mois de la gestation (2).

Selon Anderson et Luise (1981–1983), les constatations histopathologiques rapportées dans le glaucome congénital sont :

- Présence de fibres trabéculaires plus épaisses que la normale et sont comprimées surtout à proximité du canal de Schlemm où les espaces trabéculaires ont disparu.
- Encombrement de la substance fondamentale du trabéculum juxta canalaire par un matériel amorphe et dense, imperméable aux globules rouges et probablement aussi à l'humeur aqueuse.
- Le canal de Schlemm est généralement présent, mais il est le plus souvent collabé et antérieur par rapport à sa position normale.
- Rareté des vacuoles intercellulaires qui bordent la paroi interne du canal de Schlemm.
- Développement excessif des procès iriens.
- Insertion indirecte de l'iris sur le trabéculum, mais laissant libre l'accès au Schlemm.
- Tendance des fibres du muscle ciliaire à s'insérer directement sur le Schlemm secondaire à un développement incomplet de l'éperon scléral.
- Enfin, il n'y a pas de «membrane» mais un tissu trabéculaire compacté et épaissi qui peut donner illusion à la gonioscopie d'une membrane.

Ces diverses anomalies sont d'importance variable suivant les sujets, et selon l'importance de la malformation; le glaucome va se développer plus au moins tôt, le glaucome débute de façon plus précoce sur des globes ayant des lésions plus prononcées, et plus le glaucome est précoce plus il est grave (2, 51).

Enfin, la difficulté d'évacuation de l'humeur aqueuse secondaire aux anomalies de l'angle irido-cornéen est à l'origine d'une hypertonie oculaire qui entraîne des modifications des autres structures de l'œil, constatées à l'examen clinique :

- La buphtalmie survient parce qu'à la naissance, la coque cornéo sclérale est encore

capable de distension élastique sous l'influence de la pression intra oculaire élevée. Cette propriété persiste jusqu'à l'âge de 3 ans.

- Cette distension intéresse de façon harmonieuse aussi bien la cornée, le limbe et la sclère.
- La cornée est augmentée de taille et présente des ruptures de Descemet, ces vergetures sont horizontales et s'accompagnent de régénérescence de l'endothélium. Ce dernier peut reconstituer une nouvelle Descemet en réalisant des saillies ou cordages brillants adossées à la face postérieure de la cornée ou traversent librement la chambre antérieure, par ces ruptures endothélio-descemetiques, l'humeur aqueuse va pénétrer dans le stroma cornéen et opacifier la cornée.
- Le limbe est distendu, se traduit par une zone bleutée, large de 4 à 5mm qui compliquera la localisation per-opératoire des structures sous jacentes.
- La distension du globe se manifeste, au niveau de la sclère par un amincissement qui laisse transparaitre l'uvée et donne une teinte bleuâtre au segment antérieur. Des staphylomes peuvent apparaitre.
- Etirement des procès ciliaires et de la zonule avec possibilité de luxation du cristallin.

L'hypertonie oculaire va entrainer une ischémie du nerf optique car le gradient qui existe entre la pression des capillaires nourriciers de la papille optique et la pression intraoculaire va se faire au détriment du capillaire qui va être écrasé, d'où une atrophie progressive du nerf optique (2, 51).

Ainsi, la déficience visuelle dans le glaucome congénital peut être attribuée aux :

- * Atteintes cornéennes;
- * Erreurs de réfraction;
- * A la neuropathie optique.

VII-CLASSIFICATION DES GLAUCOMES CONGENITAUX :

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

- **Le glaucome congénital:** c'est la classique buphtalmie du nouveau-né et du nourrisson, lié à la distension rapide d'une sclère encore extensible. Il survient avant la naissance ou pendant les trois premières années de vie.
- **Le glaucome juvénile,** survenant entre 3 et 40 ans, plus rare et de découverte plus tardive car évoluant à bas bruit sans modifier l'aspect extérieur de l'œil.

En revanche, Il est difficile d'avoir l'unanimité parmi les auteurs quant à une classification idéale et unique. Ainsi, la classification de Johnston (68), reposait sur le rôle des crêtes neurales mésentéphaliques dans la formation de l'angle irido-cornéen et se groupait en 4 entités :

- **Anomalie de formation :** Cyclopie.
- **Anomalie de migration:** glaucome congénital, 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 Chandler, syndrome de l'iris naevus.
- **Anomalie de différenciation:** dystrophie polymorphe postérieure.

D'autre part, Hoskins et Shields ont proposé une classification anatomique des glaucomes congénitaux en fonction des degrés d'atteinte des différentes structures (48, 49).

- Les trabéculo-dysgénésies isolées:** glaucome congénital primitif;
- Les trabéculodysgénésies associées à des anomalies oculaires:** glaucomes par anomalie de développement:

- Soit cornéo-dysgénésies (embryotoxon postérieur) ;

- Soit trabéculo-irido-dysgénésies (aniridie, ectropion congénital de l'épithélium pigmenté).
- Soit trabéculo-cornéo-irido-dysgénésies centrales (syndrome de Peters) ou périphériques (syndrome d'Axenfeld et Rieger).

– **Les glaucomes congénitaux liés à des affections congénitales extra-oculaires :**

Neurofibromatose de Recklinghausen, syndrome de Sturge-weber-Krabbe, syndrome de Lowe, syndrome de Marfan, syndrome de Weil-Marchesani, mucopolysaccharidoses, embryopatheies, tumeurs.

La classification la plus récente est celle de Chandher (69), elle permet de subdiviser le glaucome congénital en deux catégories. Il convient de distinguer (10) :

- **Les glaucomes congénitaux primitifs**, eux-mêmes, isolés ou associés à d'autres anomalies oculaires et ou générales.
- **Les glaucomes secondaires** à une inflammation, un traumatisme ou une tumeur intra oculaire, l'obstacle siège ailleurs, sur la voie de circulation et de l'écoulement de l'humeur aqueuse.

VIII– DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS:

Les diagnostics différentiels du glaucome congénital sont plus théoriques que réels car il est difficile de se tromper. Ce sont les autres causes de photophobie et de larmoiement: obstruction des voies lacrymales; les mégaloconées et les opacifications de la cornée secondaires à une dysgénésie du segment antérieur pour lesquelles il faut de toute façon mesurer la pression oculaire.

1-Sténose congénitale des voies lacrymales:

Chez le nourrisson, l'imperméabilité lacrymo-nasale est liée à un obstacle congénital sur les voies lacrymales dans leurs portions verticales (valvule de HASNER). Le diagnostic se fait par l'interrogatoire. Les symptômes associent un larmoiement qui n'est jamais clair, généralement unilatéral, apparu dès la naissance, chronique, permanent, avec de fréquents épisodes de surinfection. Ces conjonctivites ou pseudo-conjonctivites sont volontiers concomitantes des infections rhino-pharyngées. Elles disparaissent à l'instillation d'antiseptiques ou d'antibiotiques et recommencent à leur arrêt. L'amélioration spontanée au cours de la première année de vie est fréquente, favorisée par des massages du sac lacrymal (70).

2- Mégalocornée congénitale:

Par définition, et alors qu'une buphtalmie a été éliminée, la mégalocornée se caractérise soit par une cornée de taille adulte, soit par une cornée d'un diamètre horizontal supérieur à 13mm à l'âge de 2 ans (37). Des mégalocornées allant jusqu'à 20mm ont été décrites.

C'est une affection bilatérale et symétrique, correspondant à une augmentation de la taille de la cornée. Celle-ci demeure parfaitement claire et il n'y a pas d'œdème de cornée. Le tonus oculaire est normal, ainsi que l'excavation papillaire.

La mégalocornée reste avant tout un diagnostic d'élimination du glaucome congénital et de toutes ses étiologies.

C'est une maladie héréditaire récessive liée au chromosome X, touchant les garçons dans 90% des cas, son origine physiopathologique n'est pas élucidée: maladie autonome ou glaucome congénital fruste spontanément régressif par maturation du trabéculum.

Plusieurs éléments cliniques la distinguent du glaucome congénital:

- Absence de dégradation de la fonction visuelle, de trouble cornéen, de vergetures de la Descemet, de distension du limbe, d'excavation papillaire et bien entendu d'hypertonie oculaire.
- Augmentation isolée du segment antérieur de l'œil avec exagération de la convexité cornéenne et large bande ciliaire en gonioscopie.

Son pronostic est, à priori, favorable à condition d'une surveillance annuelle et à vie du tonus oculaire car l'apparition insidieuse d'une hypertonie oculaire est possible.

La mégalocornée congénitale ou mégalophtalmie antérieure congénitale est, en fait, le seul diagnostic différentiel possible du glaucome congénital (34, 36).

3- Glaucomes secondaires de l'enfant:

3-1- Les embryo-fœtopathies :

3-1-1- Rubéole congénitale:

L'atteinte oculaire survient lorsque la mère a contracté la rubéole au cours des 3 premiers mois de sa grossesse. La survenue d'un glaucome congénital, le plus souvent unilatéral, est rare (1 %) et s'intègre dans un ensemble de lésions oculaires évocatrices d'une rubéole congénitale avec:

- Microphthalmie pouvant masquer l'augmentation progressive du diamètre cornéen.
- Des opacités cornéennes parfois régressives, mais gênant la prise du tonus oculaire et l'examen de la papille.
- Paradoxalement, la cataracte, très fréquente dans la rubéole congénitale, ne coïncide pas avec le glaucome qui correspond à une atteinte plus tardive.

Lorsque le fond d'œil est accessible, l'aspect poivre de sel de la rétine conforte le diagnostic de rubéole congénitale d'autant qu'il s'y associe un syndrome polymalformatif (cardiopathie, surdité, retard psycho moteur).

Le caractère transitoire de l'hypertonie oculaire a été constaté, faisant supposer un obstacle inflammatoire ou pigmentaire plus qu'une anomalie trabéculaire dans la genèse du glaucome.

Sur le plan thérapeutique, il convient donc de retarder un geste chirurgical car la normalisation tensionnelle peut survenir spontanément (34, 36).

3-1-2-Toxoplasmose congénitale :

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

3-2- Les tumeurs congénitales ou néonatales :

3-2-1- Le rétinoblastome :

Une hypertonie oculaire avec buphtalmie peut être la circonstance de découverte d'un rétinoblastome déjà évolué, ayant envahi la totalité de la cavité vitréenne et même l'angle irido-cornéen (34, 36).

3-2-2 - Le xantho-granulome juvénile:

Appelé encore nevo-xantho-endothéliome de l'iris, c'est une tumeur histiocytaire unilatérale du nourrisson caractérisée par des nodules iriens jaune-abricot et des hyphémas récidivants, responsables de glaucome secondaire. La tumeur irienne peut précéder ou accompagner les éléments xanthomateux cutanés, c'est une tumeur bénigne spontanément régressive, qui peut laisser des séquelles oculaires graves malgré les tentatives thérapeutiques (radiothérapie, corticothérapie générale, chirurgie) (34, 36).

3-2-3- Le médullo-épithéliome ou diktyome :

C'est une tumeur extrêmement rare, survenant de façon quasi-obligatoire avant l'âge de 5 ans et développée aux dépens du corps ciliaire.

Elle ne se manifeste qu'exceptionnellement par une néoformation siégeant au niveau du corps ciliaire, visible à l'examen clinique, mais le plus souvent par une cataracte localisée, une lyse localisée du cristallin, un glaucome avec buphtalmie, des hémorragies vitréennes subintrantes. Le diagnostic est trop fréquemment une découverte de l'examen anatomopathologique (34, 36).

3-3-Le glaucome de l'aphaque :

Son incidence est de 12% dans la chirurgie de la cataracte congénitale, sa fréquence a beaucoup diminué avec les nouvelles techniques chirurgicales.

Les facteurs de risque sont représentés par l'âge de la chirurgie précoce inférieur à 10 jours ou jusqu'à un an pour certains auteurs, et l'association à une microcornée.

La pathologie de ce glaucome n'est pas encore claire, il peut s'agir d'une réaction inflammatoire excessive survenant sur ces yeux encore immatures ou bien secondaires à certains types de cataractes associées à des anomalies de structure angulaires (71).

IX- FORMES CLINIQUES:

1-Trabéculodysgénésies isolées :

1-1- Le glaucome congénital primitif classique:

Affection autosomique récessive dont la fréquence est de 1/15000 à 18000 naissances en occident, et 1/2500 naissance au moyen orient (Arabie Saoudite). Présent dès la naissance dans un tiers des cas, apparaissant au cours de la première année de vie.

1-2- Le glaucome juvénile :

On parle habituellement de glaucome juvénile entre 3 et 15 ans; plus tôt (avant 3ans), il s'agit d'une pathologie rare toujours grave car de diagnostic tardif.

Il représente 1,5% des glaucomes, sa fréquence est plus élevée chez le mélanoderme, chez qui il survient plus précocement et sous une forme plus agressive.

Il survient dans un contexte familial puisque il s'agit d'un glaucome héréditaire autosomique dominant par atteinte du gène GLC 1A sur le bras long du chromosome 1. On retrouve ainsi plusieurs membres de la famille atteints et traités, à chaque génération (41).

C'est un glaucome qui évolue à bas bruit qui n'a aucune chance d'être reconnu par un examen systématique du TO en raison de la difficulté de sa mesure chez l'enfant et de l'absence de distension du globe. Le diagnostic ne sera posé que sur l'observation par les parents d'une fatigue visuelle, de maladresse, d'un fléchissement scolaire en rapport avec le déficit campimétrique témoignant d'un glaucome déjà très évolué avec une large excavation papillaire. Ceci souligne, une fois de plus la nécessité d'un examen ophtalmologique complet chaque fois qu'un enfant vient consulter pour un trouble visuel qu'il serait facile et hâtif de mettre sur le compte d'une amétropie (34).

Le traitement du glaucome juvénile est essentiellement chirurgical. Au-delà de la baisse de la PIO, qui doit être la plus basse possible, l'enjeu est de préserver la vision à long terme; un objectif capital compte tenu de l'espérance de vie.

Mais le traitement médical malgré ses difficultés, et ses limites, ne doit pas être négligé. Il est nécessaire d'hypotoniser médicalement le globe oculaire avant l'acte chirurgical.

2- Les trabéculodysgénésies associées:

2-1- Les anomalies de migration :

Ce groupe d'affection est considéré comme résultant d'une anomalie de migration des cellules de la crête neurale mésencéphalique, appelées autrefois syndrome de clivage de la chambre antérieure.

Elles ont toutes pour dénominateur commun la survenue plus ou moins précoce d'une hypertonie oculaire, elles incluent:

2-1-1-Trabéculodysgénésies périphériques

a- L'embryotoxon postérieur :

C'est une dysgénésie du segment antérieur à minima caractérisée par la présence d'un anneau blanc luisant rétro-cornéen parallèle au limbe, présent sur toute, ou une partie de la circonférence cornéenne.

Cette ligne réalise un bourrelet arqué irrégulier situé entre 0,5 et 2mm en dedans du limbe.

Il est la conséquence d'un épaissement de l'anneau de Schwalbe qui apparaît ainsi positionné de façon très antérieure, et de ce fait visible à la lampe à fente. Cette anomalie banale justifie cependant une surveillance régulière du tonus oculaire car elle est un facteur de risque du glaucome précoce. Un tel glaucome avant l'âge de 2 ans entraîne des signes classiques du glaucome congénital: buphtalmie, œdème voire une opacification de cornée. Au delà de cet âge il n'y aura pas de modifications de l'architecture oculaire, et le diagnostic est fait sur l'apparition d'une excavation papillaire et sur l'augmentation du tonus oculaire(52).

L'embryotoxon postérieur a été reconnu comme un marqueur très important du syndrome d'Alagille où une ligne de Schwalbe proéminente est observable dans 90 % des cas et dans 77 % des cas, on observe aussi des bandelettes iriennes. Ces marqueurs oculaires sont

capitales pour le diagnostic précoce d'un syndrome d'Alagille et pour l'institution d'un traitement de cette affection (31).

b- Le syndrome d'Axenfeld : (Photo8)

C'est une anomalie héréditaire autosomique dominante et bilatérale décrite par Axenfeld en 1920, 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.

C'est une iridocornéodysgénésie dans laquelle le glaucome est présent dans 50% des cas, elle se manifeste le plus souvent dans l'enfance ou l'adolescence et se présente donc comme un glaucome juvénile.

Il serait lié à des goniosynéchies ou à des anomalies de développement du trabeculum et/ou du canal de Schlemm, l'iris est normal ou peu altéré (10).

c- L'anomalie de Reiger :

C'est une dysgénésie du segment antérieur dans laquelle les caractères de l'embryotoxon postérieur et de l'anomalie d'Axenfeld s'associent à une hypoplasie irienne.

Cette anomalie est toujours bilatérale mais parfois asymétrique, avec un glaucome associé dans la moitié des cas.

Dans le syndrome de Reiger, des anomalies systémiques sont associées, à savoir des anomalies dentaires, faciales, osseuses ou cardiaques.

Le glaucome se développe chez 50 à 60% des patients atteints du syndrome de Reiger (31).

Le glaucome est sévère et difficile à traiter en raison des anomalies de l'angle irido-cornéen, seule une intervention filtrante est souvent la seule ressource thérapeutique et ses résultats sont souvent décevants(2).

L'hérédité de l'anomalie d'Axenfeld-Reiger est autosomique dominante, avec des mutations des gènes FOX 1 et PITX2 (72).

d- L'aniridie: (Photo 9)

C'est une pathologie sévère qui associe l'absence de l'iris qui est réduit à une simple collerette, à un glaucome et une cataracte.

Le pronostic fonctionnel est conditionné par l'hypoplasie fovéale et la pathologie limbique responsable de néo vascularisation cornéenne périphérique et d'opacification de la cornée.

L'aniridie est la conséquence de l'atteinte du gène PAX 6, selon une transmission autosomique dominante (73). Cette atteinte peut être :

- Soit génétique isolée, c'est-à-dire la conséquence de mutations du gène PAX 6, lesquelles peuvent être très diverses et entraîner non seulement un phénotype d'aniridie, mais aussi d'autres types de malformations oculaires (74).
- Soit la conséquence d'une micro délétion en 11p13, région du chromosome 11 où se situe le gène PAX6, où les gènes adjacents à PAX6 peuvent aussi être emportés dans la délétion. Dans ce cas, il faut toujours rechercher un gonadoblastome, une ambiguïté sexuelle, ou un néphroblastome par échographie abdominale: Syndrome de WAGR(31, 34, 36) .

Le glaucome de l'aniridie, présent dans 50 à 75% des cas, n'est pas en règle un tableau sévère avec buphtalmie et œdème de cornée, mais un glaucome à bas bruit apparaît dans l'enfance ou l'adolescence et son évolution n'est pas toujours enrayée par l'instillation de collyres hypotonisants locaux et peut imposer une intervention chirurgicale fistulisante.

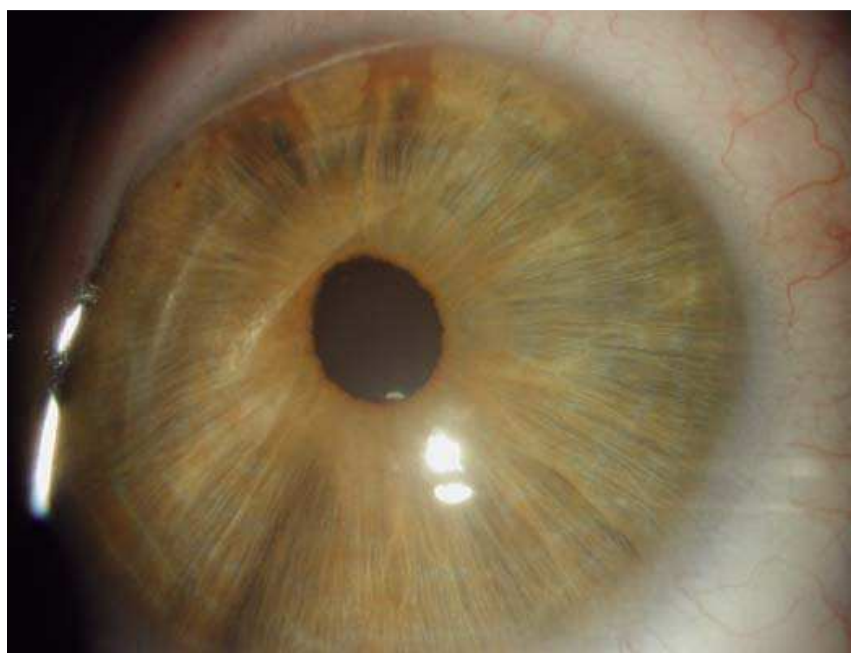


Photo 8: Anomalie d'Axenfeld (52)

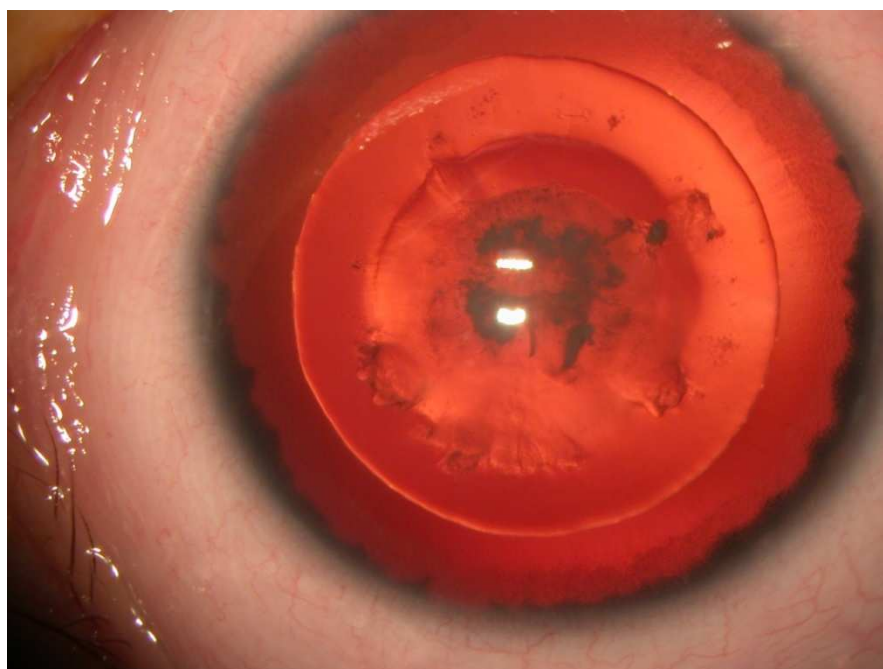


Photo 9: Aniridie associée à une cataracte
(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)

e- Microcorie congénitale :

C'est une irido-trabéculo-dysgénésie bilatérale consistant en une absence partielle ou totale du muscle dilatateur de l'iris. Sa transmission se fait selon un mode autosomique dominant.

Cliniquement elle se manifeste par une photophobie en raison d'une transparence anormale de l'iris, des céphalées d'origine accommodative, d'une héméralopie, d'une baisse progressive et marquée de l'acuité visuelle, avec parfois un nystagmus.

Le glaucome existe dans 30% des cas, il est caractérisé par une PIO très élevée. Les altérations du disque optique sont difficiles à évaluer, en raison de l'impossibilité de dilater. Le champ visuel souvent rétréci, et lui-même délicat à réaliser (2).

f- Hypoplasie de l'iris :

Cette affection souvent bilatérale et symétrique se transmet selon un mode autosomique dominant avec une pénétrance élevée et une expressivité variable.

L'hypoplasie du stroma irien est marquée et diffuse, et donne aux yeux un aspect sombre, gris ou marron. La collerette est en général peu visible, ainsi que les cryptes mais la pupille, unique est normalement centrée.

Près de 70% des sujets atteints ont un glaucome qui survient plutôt au cours de l'adolescence ou chez l'adulte jeune (2).

g- L'ectropion congénital de l'épithélium pigmenté de l'iris:

C'est une anomalie rare, en général unilatérale, caractérisée par la présence de l'épithélium pigmenté irien sur la totalité ou une partie de la face antérieure du bord pupillaire.

Le glaucome, très fréquent survient après l'âge de 3 ans et constitue donc un glaucome juvénile, dont la recherche doit être systématique devant tout ectropion congénital de l'uvée.

On peut noter une dysgénésie de l'angle avec insertion antérieure de l'iris à la partie moyenne du trabeculum avec parfois atrophie de l'iris. La pupille est ronde en général (10).

D'autres lésions oculaires peuvent être associées: un ptosis, un syndrome d'Axenfeld-Reiger ou des signes oculaires de neurofibromatose de Recklinghausen (34).

2-1-2-Trabéculodysgénésies centrales :

a- La sclérocornée congénitale : (Photo 10)

Le plus souvent autosomique récessive, elle constitue une dysgénésie majeure, du segment antérieur. Elle est bien reconnaissable par l'aspect d'une discrète microcornée blanche sillonnée d'anses vasculaires radiaires. Elle s'accompagne toujours d'une dysgénésie de l'angle entraînant une hypertension oculaire plus ou moins précoce et grave (34).

b- Le syndrome de Peters : PETER I (Photo 11)

C'est une affection autosomale récessive souvent bilatérale dans 80% des cas qui résulte d'une migration anormale des cellules de la crête neurale avec arrêt de développement des structures de la chambre antérieure.

La lésion principale est une absence de développement de la membrane de Descemet et de l'endothélium au centre de la cornée. Il en découle une opacification de la cornée centrale avec synéchies irido-cornéennes partant de la collerette irienne et venant au contact de l'opacité cornéenne centrale.

La chambre antérieure est généralement étroite, parfois même virtuelle, aboutissant à l'accolement d'un cristallin parfois cataracté.

Le glaucome est présent dans 50 à 70% des cas, il est diagnostiqué souvent dès la naissance (31,34) entraînant une buphtalmie qui contraste avec la microphthalmie relativement fréquente dans cette anomalie et de pronostic chirurgical réservé (48).

Il est décrit une association syndromique dénommée « Peters plus» dans laquelle des anomalies oculaires que nous venons de décrire s'associent à des anomalies systémiques(sténose de la valve aortique, nanisme, retard mental, dysmorphie faciale, fente palatine, anomalies génito-urinaires, agénésie du corps calleux et une hydrocéphalie) (75, 76).

La génétique a bien identifié le gène responsable de ce syndrome, puisque la plupart des sujets atteints sont homozygotes pour une mutation de l'intron 8 du gène B3GALT1 (77).

c- L'anomalie de Von Hippel : PETER II (Photo 12)

Elle constitue un degré malformatif de plus par rapport au syndrome de Peters, puisque le stroma est absent au centre de la cornée qui est souvent réduite à ce niveau à un épithélium d'origine épiblastique et à quelques lames stromales d'où le terme impropre de kératocône postérieur donné parfois à cette anomalie.

Le glaucome y est constant et il est d'une physiopathologie double: blocage pupillaire et malformation trabéculaire. Le pronostic fonctionnel est extrêmement compromis, et le glaucome est difficilement réglé par une chirurgie filtrante seule et la greffe de cornée très aléatoire.

d-Le staphylome congénital antérieur :

Forme extrême du défaut cornéen postérieur. C'est une anomalie très rare d'aspect plus ou moins monstrueux, avec une cornée ectasique, vascularisée, bleuâtre, facilement transilluminée, une absence totale de chambre antérieure, et une hypertonie souvent majeure dont le traitement chirurgical difficile (2).

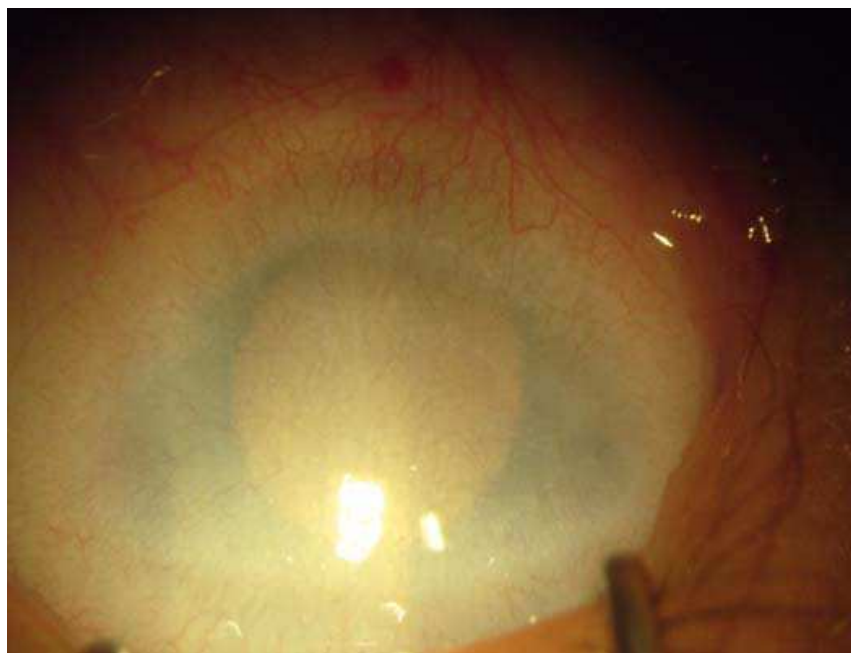
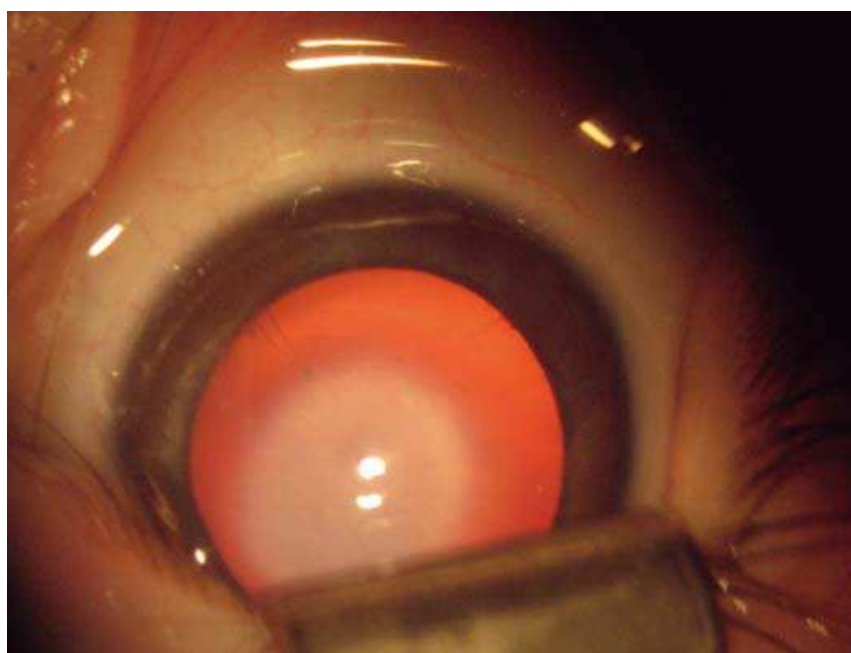


Photo 10: Sclérocornée congénitale (52)



Photos 11: Anomalie de Peters (52)

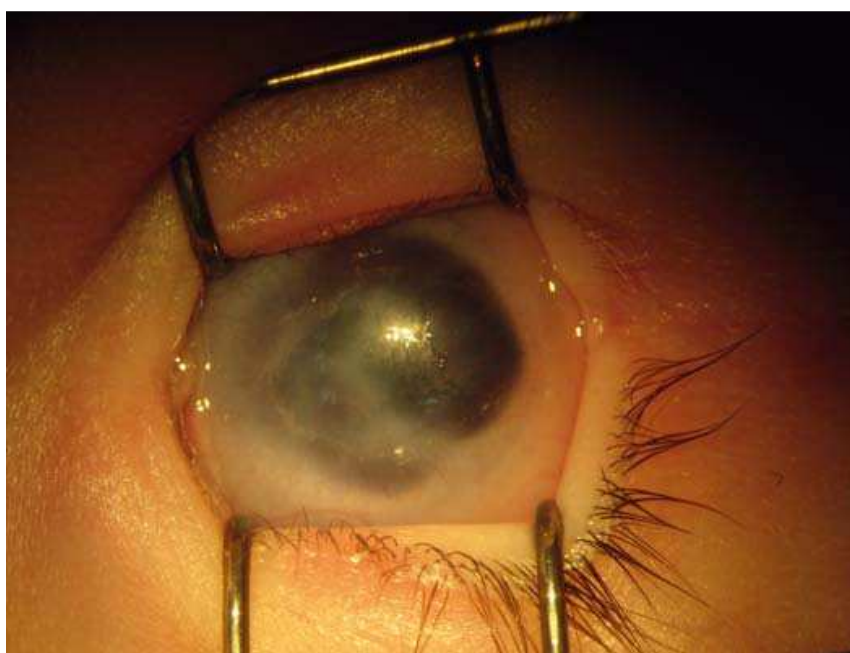


Photo 12: Anomalie de Von Hippel (52)

2-2- Anomalies de prolifération:

Un second groupe d'affection est rattaché à des anomalies de la prolifération des cellules de la crête neurale mésencéphalique comme le syndrome irido-cornéo-endothélial, ou de leur différenciation comme la dystrophie polymorphe postérieure de la cornée.

L'atteinte de l'endothélium cornéen est prédominante et l'hypertonie oculaire inéluctable.

2-2-1- Le syndrome irido-cornéo-endothélial: (ICE)

Il s'agit d'une anomalie primitive de l'endothélium cornéen. Les cellules endothéliales prolifèrent de façon anormale avec migration dans l'angle et sécrétion de collagène, ce qui est responsable de glaucome par obstruction de l'angle.

Il inclut :

- L'atrophie essentielle progressive de l'iris (atrophie, correctopie, ectropion uvéal).
- Le syndrome de Chandler : forme très atténuée de la précédente mais avec un œdème cornéen constant.
- Le syndrome de Cogan-Reese: caractérisé par un nodule pigmenté bénin de l'iris avec des éléments identiques au syndrome de Chandler.
- Le syndrome naevique irien: lorsqu'on est en présence non pas de nodules iriens mais de naevi diffus.

Le début de cette maladie est inconnu. Mais elle devient symptomatique ou diagnostiquée chez les jeunes adultes de 20 à 30 ans ou vers la quarantaine. Cette affection est unilatérale. Elle n'est pas familiale et touche 2 femmes pour 1 homme, elle s'observe exclusivement chez les caucasiens (31).

Les caractéristiques essentielles du syndrome ICE sont des anomalies cornéennes endothéliales, des synéchies antérieures périphériques, un glaucome unilatéral, un degré variable d'atrophie irienne et de formation de déhiscences iriennes, ainsi que des nodules iriens.

L'hypertonie oculaire qui en résulte peut être très importante car la membrane fibro-cellulaire forme des goniosynéchies et participe en se contractant à la constitution de correctopie et des trous iriens.

2-2-2- Dystrophie polymorphe postérieure (DPP) :

C'est une affection bilatérale, héréditaire, autosomique dominante qui résulte d'une différenciation incomplète des cellules endothéliales cornéennes. Une membrane collagène, sécrétée par cet endothélium anormal, recouvre une membrane de Descemet de type fœtal et envahit l'angle et l'iris avec hypertonie oculaire (23).

3- Les glaucomes infantiles liés à des affections congénitales:

3-1- Glaucome phacogène:

Le glaucome est dû à un blocage pupillaire en rapport avec un cristallin ectopique ou trop sphérique du fait de la déficience de ces amarres zonulaires.

3-1-1- Syndrome de Marfan:

C'est une affection autosomale dominante, diagnostiquée dans l'enfance, caractérisée par des anomalies cardio-vasculaires, ostéo-articulaires et oculaires.

L'ectopie bilatérale des cristallins, parfois associée à une microsphérophakie, est présente dans 50% des yeux dès l'âge de 5 ans. Elle est due à une faiblesse des fibres zonulaires qui sont normales dans leur composition et leur disposition et dont l'insertion est anormale tant au niveau des procès ciliaires dysplasiques qu'à l'équateur cristallinien où leur point d'ancrage est plus étroit.

Le glaucome complique l'ectopie du syndrome de Marfan dans environ 8% des cas et dans un tiers des cas il s'agit d'un blocage pupillaire par subluxation du cristallin. Dans ce cas, l'exérèse du cristallin subluxé est impérative et met à l'abri des complications ultérieures (luxation antérieure et postérieure) (23).

Le glaucome du syndrome de Marfan n'est pas toujours d'origine cristallinienne. Des anomalies angulaires ont été décrites.

- Quantité anormalement élevée du tissu mésodermique.
- Nombreux trabécules iriens.
- Insertion antérieure des fibres méridiennes du muscle ciliaire (2).

3-1-2- Syndrome de Weil- Marchesarii :

C'est une affection congénitale rare (1‰) qui associe une microsphérophachie à des anomalies somatiques en contre type de celles du syndrome de Marfan (brachymorphie).

La brachymorphie associe un nanisme avec un aspect trapu, une hypertrophie des masses musculaires et une rigidité articulaire.

Le syndrome oculaire est représenté essentiellement par la microsphérophachie. Elle est en grande partie due à une faiblesse zonulaire excessive.

Le cristallin est arrondi et de petite taille, et le diamètre antéro-postérieur est augmenté expliquant l'étroitesse de la chambre antérieure à sa partie centrale.

Ces anomalies expliquent l'hypertonie oculaire (23).

Le glaucome dans le syndrome de Weill-Marchesani est essentiellement phacogène, ces mécanismes sont essentiellement représentés au début par des épisodes de blocage pupillaire avec crise d'hypertonie aiguë par fermeture de l'angle.

Le traitement du glaucome repose sur la trabéculéctomie associée à une phako-exérèse.

3-1-3- Homocystinurie :

L'homocystinurie est une affection héréditaire autosomale récessive; due à un déficit en cystathionine synthétase. Elle est en tous points proche du syndrome de Marfan; tant dans ses anomalies squelettiques qu'oculaires. Il s'y ajoute un retard mental toujours accentué et surtout des thromboses artérielles et veineuses (23).

3-2-Angiomateuse encéphalo-trigémisée de Sturge Weber Crabe : (Photo13-14)

Le syndrome de Sturge-Weber-Crabbe, ou angiomatose encéphalo-trigémisée, est une phacomatose due à une anomalie de développement embryonnaire des structures neuro-ectodermiques.

Cette affection congénitale rare (1/10000 naissance), de survenue sporadique, réalise une triade associant: Un angiome plan trigémisé de la face uni ou bilatéral, un angiome méningé siégeant du même côté que l'hémangiome facial et un hémangiome choroïdien retrouvé dans un tiers à la moitié des cas.

Le glaucome est présent dans 30% des cas (78), le plus souvent unilatéral et homolatéral par rapport à l'angiome cutané, en général précoce, modéré et sans buphtalmie se traduisant par un œdème cornéen mais il peut survenir plus tard au cours de l'évolution de l'affection y compris chez l'adulte jeune (10, 79).

Environ 30% des patients avec un syndrome de Sturge-Weber-Krabe développent un glaucome dont 60% avant l'âge de 2ans et 40% après 2ans et chez l'adulte jeune (80).

Cette triade a d'abord été décrite par Sturge en 1879 puis Weber en a décrit les signes radiologiques en 1922. Elle peut être incomplète et d'après Reese, il faut au moins deux facteurs pour établir le diagnostic de Sturge-Weber (81).

L'hypertonie peut être due à une gêne au retour veineux, à la présence de vaisseaux anormaux dans l'angle, à l'hémangiome choroïdien lui-même (82).

Le traitement médical peut suffire mais si le traitement chirurgical devient nécessaire, celui-ci est difficile avec risque de récurrence élevé (83).



Photo 13: Angiomateuse de Sturge Weber Krabe

(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)



Photo 14: Glaucome de l'angiomateuse de Sturge Weber Krabe

(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)

3-3- Maladie de Von Recklinghausen :

La neurofibromatose de type 1, est la plus fréquente des maladies à transmission autosomique dominante, d'expression très variable, son incidence est de 1/3000 à 1/3500 naissance. Le gène de la neurofibromatose de type 1 est nommé gène NF localisé sur le chromosome 17q11.

Elle associe: des tâches cutanées "café au lait", des neurofibromes des nerfs périphériques et/ou du système nerveux central et une dysplasie osseuse,

Sur le plan oculaire, la neurofibromatose peut atteindre pratiquement tous les tissus de l'œil à l'exception du cristallin et du vitré, ainsi, on peut avoir (84) :

- Un gliome du nerf optique, qui est la complication la plus fréquente.
- Des lésions choroïdiennes hamartomateuses (30 à 50% des cas).
- Des nodules pigmentés sur l'iris : nodules de Lish (Photo15-16), pathognomoniques, n'entraient aucun trouble sur la vision.
- Ptose palpébrale isolée (9%) ou associée à un neurofibrome palpébral ou orbitaire dans 50% des cas.
- Anomalie de convergence.
- Glaucome congénital qui peut se voir dans 0.5% des cas, souvent associé à un neurofibrome plexiforme palpébral.

Le glaucome est précoce, de type congénital avec buphtalmie unilatérale. Il est associé à un névrome plexiforme dans 50% des cas, et résulte comme lui d'un processus tumoral: blocage de l'angle par prolifération de la gaine de Schwann des nerfs ciliaires (85, 86).

Le traitement médical hypotonisant est rarement suffisant et doit être relayé par la chirurgie.

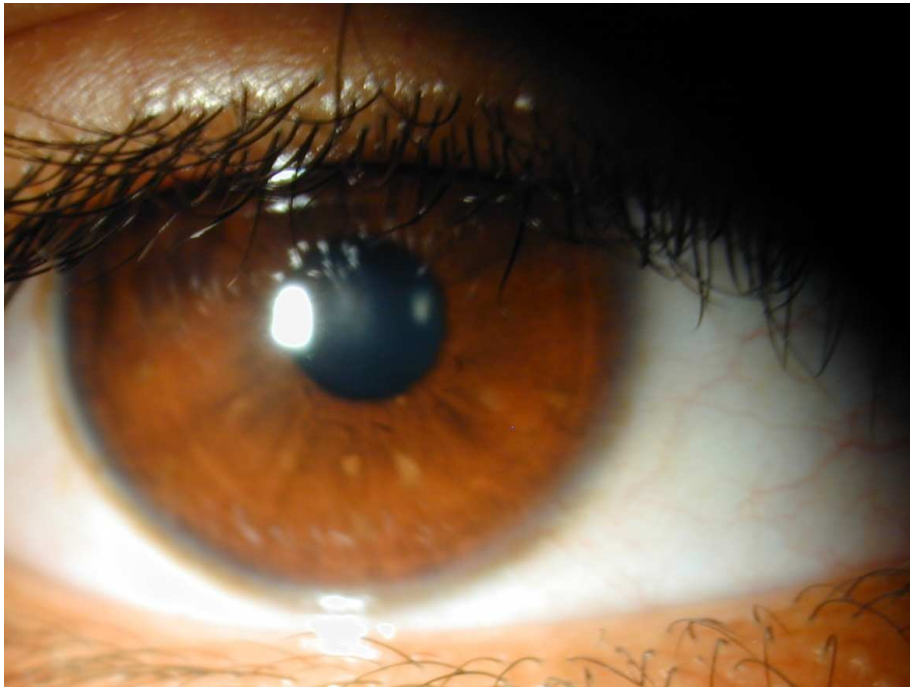


Photo 15: Nodules iriens de Lisch

(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)

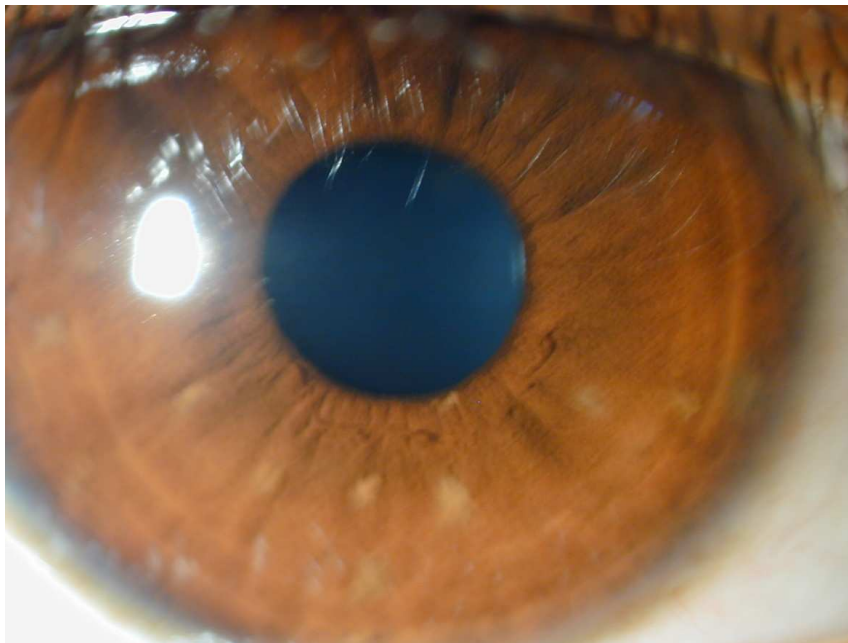


Photo 16: Nodules iriens de Lisch (fort grossissement)

(Collection du service d'ophtalmologie du CHU de Mohammed VI Marrakech)

3-4- Syndrome de Pierre-Robin:

Décrit en 1923. C'est une neurocristopathie constituée d'une micro-rétrognathie avec division vélo-palatine, glossoptose et détresse respiratoire.

La myopie forte y est très fréquente mais exceptionnellement l'aspect de gros yeux peut être en rapport avec un authentique glaucome congénital.

Son traitement chirurgical doit tenir compte des problèmes anesthésiques liés à la glossoptose et aux troubles cardio-respiratoires (87).

3-5- Syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe :

Il a été décrit en 1952, cette affection récessive liée au chromosome X est due à une anomalie du métabolisme des acides aminés.

Elle se caractérise par une dysmorphie faciale, un retard psychomoteur et staturo-pondéral, un rachitisme vitamino-résistant, une insuffisance rénale avec protéinurie, une hyperamino-acidurie et déséquilibre phosphocalcique.

La cataracte congénitale partielle ou totale est quasi constante et associée dans 40% des cas à un glaucome infantile (34, 48).

3-6- Maladie de Hurler ou mucopolysaccharidose de type 1 :

Elle est due à une anomalie caractérisée par un déficit en enzyme lysosomale (L-iduronidase) entraînant l'accumulation intra et extra cellulaire des glycosaminoglycannes. Il en résulte une surcharge des mucopolysaccharides dans divers tissus: squelette, foie, rate, cerveau et œil.

La dysmorphie faciale est bien connue est décrite sous le terme de gargoylisme rassemblant une tête large, un nez aplati, des lèvres épaisses, un cou tronqué et une cyphose. L'arriération mentale est constante.

Les signes oculaires comportent des fines opacités punctiformes, cornéennes, épithéliales et stromales n'entraînant ni photophobie, ni chute d'acuité visuelle.

Le glaucome est dû à l'accumulation dans le trabeculum de mucopolysaccharides et survient progressivement à la fin de la première décennie (88).

3-7- Le syndrome de Robinstein-Taybi :

Décrit en 1963, il est caractérisé par un retard mental, un élargissement en spatule de la phalange terminale du pouce et du gros orteil et une dysmorphie faite de nanisme, microcéphalie, épicanthus, fentes palpébrales anti-mongoloïdes et macrognathies.

Quelques cas de glaucomes congénitaux dysgénésiques ont été rapportés (34, 48).

X – TRAITEMENT:

Le traitement du glaucome congénital et des divers autres glaucomes par anomalie de développement est avant tout chirurgical. C'est une urgence absolue et l'opération doit être réalisée dans la foulée de l'examen sous anesthésie générale, parfois dès le premier jour de vie si nécessaire. Seules les contre indications absolues à l'anesthésie avec risque vital (grande prématurité, syndrome polymalformatif ...) font différer l'intervention. Certains auteurs opèrent les deux yeux en même temps, en raison de l'urgence et afin d'éviter deux anesthésies rapprochées.

1 – But du traitement :

Le but du traitement dans le glaucome congénital est double :

- D'une part, il vise l'équilibre de la PIO par un traitement chirurgical et éventuellement médical d'appoint afin de permettre une stabilisation, voir une régression de l'excavation papillaire et ainsi une prévention de la détérioration ultérieure du nerf optique.
- D'autre part, le traitement vise le développement visuel de l'enfant par la correction optique des emmétropies qui sont fréquentes dans les glaucomes congénitaux et par la rééducation de l'amblyopie unilatérale par anisométrie.

Il consiste à éliminer la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse créée par les anomalies de l'angle irido-cornéen en levant l'obstacle pré trabéculaire dysgénésique.

2- Moyens:

2-1- Le traitement médical:

Certains traitements médicaux utilisés chez l'adulte peuvent être employés chez l'enfant, même si l'autorisation de mise sur le marché (AMM) n'est pas accordée, avec cependant des précautions à prendre.

Le traitement médical peut être le traitement de première intention dans un glaucome peu sévère, mais le traitement chirurgical est souvent requis à terme.

Comme nous l'avons évoqué le traitement chirurgical en urgence d'un glaucome du nourrisson est indispensable, mais il peut être utile de proposer, en attendant la chirurgie, une thérapeutique locale soit de préparation pour une opération, soit comme appoint thérapeutique à une chirurgie dont l'efficacité est insuffisante, ou parfois dans l'attente d'une réintervention.

On peut avoir recours aux :

-Bétabloquants : sont les plus utilisés, efficaces mais non inoffensifs, que l'on utilise à faible dosage et avec accord du pédiatre. Le timolol a été le plus étudié chez le nourrisson, mais seul il n'assure un bon contrôle de la PIO que dans 15 % des cas (2).

-Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique : par voie locale il ne peuvent être utilisés que pour de courte durée, en revanche par voie systémique ils doivent nécessiter une adaptation de posologie car ils sont parfois responsables de troubles électrolytiques, d'acidose métabolique, léthargie et perte de poids. Leur usage local permet d'éviter ces multiples effets secondaires (52).

-Analogues de la prostaglandines: seraient peu efficaces, vraisemblablement en raison d'une immaturité de la voie uvéo-sclérale et ils sont évités sur un terrain inflammatoire (52).

-Alpha 2 agonistes: sont contre indiqués chez le jeune enfant en raison du risque de léthargie, de bradycardie, d'hypothermie, d'apnée et de somnolences sévères(50, 89).

La problématique d'un traitement médical chez l'enfant pose la problématique encore plus aigue que chez l'adulte de la tolérance à long terme d'un traitement local, du fait de la présence de conservateurs dans la plupart des collyres. Si chez l'adulte, on se pose la question de l'état conjonctival à dix ans, qu'en est-il chez un enfant glaucomateux dont le traitement devrait alors se poursuivre plusieurs dizaines d'années. C'est pourquoi l'option chirurgicale est toujours préconisée (52).

2-2- Le traitement chirurgical :

Le traitement du glaucome congénital est chirurgical. Le but est d'arrêter ou de prévenir la détérioration du nerf optique, en abaissant la pression intra oculaire.

Les techniques chirurgicales sont nombreuses telles: la goniotomie, la trabéculotomie, la trabéculectomie, la trabéculo-trabéculectomie et la sclérectomie profonde non perforante. Parfois cette chirurgie est insuffisante, on aura recours dans ce cas au laser ou aux systèmes de drainages: tubes, valves et implants.

2-2-1- Méthodes chirurgicales:

Elles sont nombreuses:

a- La goniotomie :

La goniotomie a été introduite pour la première fois par Barkan en 1938, et la présentation de cette technique a fait l'objet de nombreuses publications dans les années 1940 et 1950 (90, 91). Worst a redéfini la technique en 1964 (91).

Cette technique s'adresse aux trabéculodysgénésies pures sans autres anomalies associées du segment antérieur et aux yeux dont les cornées sont encore parfaitement claires, ce qui témoigne d'un glaucome peu évolué et modérément sévère.

Elle consiste en une ouverture au niveau de l'angle de la membrane qui vient obstruer le trabéculum, au moyen d'un couteau dédié sur 90°, l'opération pouvant être répétée dans les autres quadrants. Elle nécessite une lentille spécifique permettant la visualisation de l'angle et une transparence cornéenne, pouvant être améliorée en pré-opératoire par l'instillation de glycérine, voire par un pelage de l'épithélium cornéen après application de l'alcool 70%.

En pratique, le chirurgien se positionne en temporal, car du fait de la saillie nasale, le geste est plus aisé à réaliser. Les verres de visualisation directe de l'angle sont nombreux : verre de Barkan, verres de Swan, qui possède un manche permettant leur maintien, la rectitude du globe étant maintenue par l'aide et/ou par du fil de soie passé dans le muscle droit supérieur et fixé au champ. La pupille est laissée en myosis. L'axe du microscope est positionné à 45° de la verticale. Une paracentèse limbique est effectuée, et une substance viscoélastique peut être injectée dans la chambre antérieure pour assurer son maintien (les goniotomes d'antan comme le couteau de Worst étaient munis d'un système d'irrigation permettant d'injecter au cours de la procédure du liquide dans la chambre antérieure).

Actuellement, on peut employer le couteau de Swan et Jacob, dont les deux bords sont tranchants. Une alternative permettant d'éviter les ravages du temps sur les instruments de microchirurgie, consiste tout simplement en l'emploi d'une aiguille de 25 gauges recourbée. Le couteau ou l'aiguille est donc introduit dans la chambre antérieure et selon un plan parallèle à l'iris, délicatement, presque en l'effleurant, l'angle est ouvert au tiers supérieur du trabéculum, juste en arrière de la ligne de Schwalbe; une incision plus antérieure est inefficace et une incision plus postérieure constitue une cyclodialyse responsable d'hyphéma et d'hypotonie sévère. L'instrument est alors retiré et l'intervention accomplie. Une suture cornéenne peut être nécessaire. Un traitement anti-inflammatoire et myotique post opératoire est requis.

L'enfant sort dès le lendemain de l'intervention avec une ordonnance de Pilocarpine 1% et de collyres antibiotiques, sans aucun pansement. Le premier contrôle a lieu une semaine plus tard. Le second, 15 jours, puis tous les trois mois, sur un enfant en état de veille ou tout au plus calmé pendant un temps très bref par une prémédication (atropine 0.1 mg/kg et midazolam

(hypnovel) 0.5 mg/kg). La surveillance sera par la mesure du tonus oculaire et la longueur axiale (92).

b- La trabéculotomie :

Introduite en 1960 par Smith et Burian, elle présente l'intérêt de pouvoir être pratiquée lorsque la cornée est œdémateuse. Hoskin et Schaffer la préfèrent après l'âge de 3 ans ou bien évidemment lorsque la transparence cornéenne ne permet pas la procédure de goniotomie, ou encore en cas d'aniridie, l'absence de l'iris rendant beaucoup plus dangereuse pour le cristallin la procédure de goniotomie (93).

Elle permet d'effondrer la paroi interne du canal de Schlemm, le trabéculum cornéo scléral et éventuellement les formations prétrabeculaires réalisant une communication permanente entre la chambre antérieure et le canal de Schlemm et améliorant ainsi la facilité d'écoulement.

La trabéculotomie consiste en la réalisation après ouverture conjonctivale d'un volet scléral à base limbique à environ 2/3 de la profondeur de la sclère, jusqu'à canal de Schlemm dont le repérage n'est pas toujours aisé; il se situe à la jonction de la zone sclérale et la zone cornéenne; après avoir ouvert son toit au couteau 15° par exemple, le trabéculome (un droit, un gauche) est introduit sans résistance dans le canal selon sa courbure, puis une rotation de 90° est effectuée selon l'axe du manche, le trabéculome étant visualisé dans la chambre antérieure(94). Le volet scléral est rabattu et la conjonctive est suturée.

Le succès de cette procédure (comme celui de la goniotomie) ne dépend pas des phénomènes de la cicatrisation sclérale ni de la formation d'une bulle de filtration.

Une variante de la trabéculotomie instrumentale est celle pratiquée au moyen de l'injection en pression d'une substance viscoélastique dans le canal de Schlemm, afin de rompre son plancher, cette procédure permettant de limiter les risques d'hyphéma et la prolifération fibreuse dans l'angle (cause d'échec chirurgical). Cette technique est présentée par Tamcelik et Ozkiris comme plus efficace, puisque on retrouve un taux de succès de 91,3% pour la

viscotrabéculotomie pratiquée sur 58 yeux de 34 patients alors qu'il n'est que de 68,6% pour la trabéculotomie classique réalisée sur 51 yeux de 30 patients (95).

Cette intervention séduisante qu'elle soit dans son principe, nécessite une anesthésie parfois longue chez un nouveau-né ou un nourrisson. De plus, il a été démontré que la probabilité d'échec est plus grande pour une seconde trabéculotomie que pour la première, et ceci d'autant plus que l'enfant est plus jeune (92).

c- La trabéculéctomie :

La trabéculéctomie, introduite par Carins en 1968, est devenue une chirurgie bien codifiée et aisée dans le glaucome congénital d'autant plus qu'il s'associe souvent à des opacités cornéennes.

C'est une intervention filtrante dont le but est de court-circuiter les voies d'évacuation de l'humeur aqueuse et de créer une fistule en réséquant sous un lambeau scléral une portion du trabéculum et du canal de Schlemm. Ce qui permet le passage de l'humeur aqueuse sous la conjonctive et la capsule de tenon et forme une bulle de filtration.

C'est l'intervention de choix en cas d'œdème cornéen ou de malformations associées du segment antérieur (trabéculo-iridodysgénésies), destinée initialement au traitement du glaucome chronique de l'adulte, elle fut ensuite appliquée au glaucome congénital. Elle a été proposée en deuxième intention et actuellement, l'utilisation de la trabéculéctomie en première intention dans les glaucomes congénitaux graves à cornée trouble est tout à fait admise du fait des risques d'échec primaires des autres procédures.

L'efficacité de la trabéculéctomie requiert une chambre de filtration fonctionnelle, ce qui peut être compromis par les phénomènes de cicatrisation, ce pourquoi l'utilisation d'anti-métabolites a été proposée.

La technique chirurgicale (est décrite dans le chapitre Matériel et méthodes).

La technique de trabéculéctomie n'est pas différente de celle de l'adulte, mais certaines difficultés liées à la buphtalmie doivent être connues :

- Elle se heurte aux problèmes de la cicatrisation rapide et souvent excessive des tissus des jeunes enfants contenant un grand nombre de fibroblastes à l'origine de fermeture précoce de la bulle de filtration et de récurrence à distance de l'hypertonie oculaire. En effet, La prolifération fibroblastique débute dès le second jour post opératoire, atteint son maximum entre le troisième et le sixième jour pour disparaître au douzième jour.

Ces récurrences rendent nécessaire l'emploi d'agents antimitotiques en per opératoire.

- 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.
- Le repérage du canal de Schlemm: s'agissant d'un limbe distendu, il faut pousser en avant la dissection sclérale jusque dans les premières lames cornéennes afin d'éviter la hernie du corps ciliaire. La sclère fine et transparente apparaît comme du tissu cornéen, on aurait tendance à réaliser la trabéculéctomie derrière cette zone transparente, c'est-à-dire le limbe anatomique (épron scléral), ce qui entraînera une sortie du vitré et l'incarcération du corps ciliaire à travers la trappe trabéculaire trop postérieure.
- Connaissant la forte pression intra oculaire, il convient de décompresser lentement le globe lors de l'incision trabéculaire, puis sectionner la hernie irienne.
- L'iris est souvent parcouru de vaisseaux dilatés qui peuvent saigner de façon imprévisible et profuse au cours de la trabéculéctomie.

L'instillation d'un myotique facilite l'iridectomie périphérique et diminue les risques de hernie irienne (48, 96).

Son degré de réussite est important variant entre 66 et 78 % pouvant atteindre 90 % après plusieurs chirurgies, mais elle nécessite dans la majorité des cas un traitement médical d'appoint (9).

d- La trabéculo-trabéculectomie :

Cette association est recommandée par quelques auteurs (Katan 1986, O'Connor 1994) spécialement pour les glaucomes apparus avant l'âge de un an (Elder 1994) ainsi que pour le Sturge Weber (14, 50) .

L'intérêt de cette technique combinée réside en un espoir d'efficacité plus grande (non prouvée) en agissant de deux façons différentes :

- Intervention fistulisante pour la trabéculectomie.
- Suppression de la membrane de Barkan pour la trabéculotomie.

Certains considèrent que l'on peut obtenir un succès chirurgical sans risque de récurrence de l'hypertonie en associant trabéculotomie et trabéculectomie. La technique comprend alors deux temps :

Le premier est celui de la trabéculotomie: l'incision du canal de schlemm est latéralisée, située juste en dedans du bord interne du volet scléral. Puis la trabéculotomie effectuée, on procède au deuxième temps, c'est-à-dire l'ablation d'un morceau de trabéculum à partir de l'incision du canal et l'iridectomie périphérique, puis le volet scléral et la conjonctive sont refermés(92).

e- La sclérectomie profonde non perforante :

La sclérectomie profonde a été décrite par Fiodorv et Koslov dans les années 80, elle a ensuite été introduite en occident par Demailly en 1993 pour le traitement du glaucome à angle ouvert de l'adulte.

Elle peut être pratiquée en cas de cornée trouble, et l'absence d'ouverture de la chambre antérieure diminue la survenue de complications per et post opératoires. La technique opératoire consiste en la réalisation après le premier volet scléral à charnière limbique entre la moitié et les deux tiers de l'épaisseur sclérale d'un second volet, jusqu'au canal de Schlemm dont il convient de peler le plancher jusqu'à écoulement de l'humeur aqueuse. Le volet scléral est refermé par deux points de sutures au nylon 10/0, et la conjonctive par des points séparés de vicryl 8/0.

L'usage d'anti métabolites (mitomycine) peut être un adjuvant efficace lors des ré-interventions (11, 50, 97, 98).

f- Les systèmes de drainage:

Le but du traitement médical ou chirurgical du glaucome est d'obtenir une normalisation tensionnelle et d'empêcher l'apparition de déficits du champ visuel, ou de stopper la progression d'un déficit déjà présent (99).

Contrairement à tout autre procédé chirurgical, le succès de la chirurgie filtrante du glaucome est lié à la limitation du processus de cicatrisation postopératoire nécessitant parfois l'utilisation d'antimitotiques locaux. Ainsi, l'obstruction du site de filtration par une fibrose sous conjonctivale expliquerait la réapparition d'une hypertonie oculaire après trabéculéctomie ou sclérectomie profonde. Les causes intra-oculaires d'échec comme l'obturation de l'orifice de trabéculéctomie par l'iris, le corps ciliaire, le vitré ou le cristallin sont moins fréquentes.

Malgré les traitements médicaux et chirurgicaux classiques. Nombreux sont les patients présentant des glaucomes réfractaires pour lesquels l'implantation d'une valve antiglaucomateuse reste une solution thérapeutique.

La réaction fibroblastique de la conjonctive antérieure qui limite la libre diffusion de l'humeur aqueuse dans les espaces sous conjonctivo-ténoniens est l'un des principaux facteurs d'échec de la chirurgie filtrante classique. L'idée de Molteno en 1969 a été de dériver directement l'humeur aqueuse depuis la chambre antérieure vers les espaces sous ténoniens postérieurs en arrière de l'équateur du globe, là où l'adhérence entre la sclère et la conjonctive est moindre (100). Ce concept est à la base de la configuration de la plupart des implants proposés aujourd'hui (101).

Les implants de drainage sont utilisés chez les patients présentant des glaucomes réfractaires après échec de la chirurgie classique, cette solution est rarement satisfaisante chez l'enfant.

Les glaucomes congénitaux tardifs ou juvéniles, ceux du sujet mélanoderme, les glaucomes secondaires à une uvéite, les glaucomes du syndrome irido-cornéo-endothéliaux, les reprises chirurgicales sont potentiellement des glaucomes réfractaires.

Les valves sont des dispositifs implantables dont une extrémité est un tube débouchant dans la chambre antérieure. Ce tube est placé dans un canal scléral pratiqué par tubérisation ou par adjonction d'une autogreffe, ce tube conduit l'humeur aqueuse à un réservoir implanté sous la membrane de tenon en région rétro-équatoriale. Il se forme autour du réservoir une coque faite d'une membrane fibrovasculaire qui laissera diffuser l'humeur aqueuse de façon passive vers les tissus orbitaires (102).

Il en existe deux types :

- Ceux qui plongent dans la chambre antérieure; ce sont les tubes associés à un réservoir avec ou sans régulateur de flux entre les deux, les plus répandus sont : Valve de Krupin, Tube de Molteno, tube de Schocket, Baerveldt et la valve d'Ahmed.
- Ceux qui plongent dans la cavité vitréenne au niveau de la pars plana, nécessitant une vitrectomie (103).

*** La technique opératoire :**

La technique de mise en place de ces implants est globalement la même, la conjonctive doit être dégagée sur une distance suffisante, qui variera suivant le type d'implant ; un quadrant pour les implants de Molteno à un plateau, Krupin, Baerveldt, Ahmed, et toute la circonférence pour les implants de Schocket et Hitchings. Cette dissection se fera à partir du limbe ou dans le cul de sac, quand la conjonctive est trop collée à la sclère.

L'introduction de la partie tubulaire de l'implant dans la chambre antérieure est un temps délicat de l'intervention, un volet scléral est disséqué au préalable comme une trabéculéctomie, jusqu'au limbe. Ensuite une paracentèse est pratiquée à l'aide d'une aiguille calibrée pour le diamètre du tube à être introduit. L'endroit où est introduite l'aiguille et la direction qu'elle prend vont conditionner le bon positionnement du tube qui doit se trouver à mi-chemin entre la

cornée et l'iris. La longueur du tube dans la chambre antérieure est choisie par l'opérateur qui le sectionne suivant un biseau antérieur.

Son orifice sera localisé à 2 ou 3mm du limbe. La chambre antérieure est reformée par injection du sérum physiologique.

Le principe général est le suivant (99): Un tube inséré dans la chambre antérieure pompe l'humeur aqueuse et l'amène dans les espaces sous-conjonctivo-ténoniens postérieurs, à la surface d'un système capteur fixé à la sclère en regard de l'équateur du globe. Ce réservoir collecteur distend mécaniquement les espaces sous conjonctivo-ténoniens et favorise la formation d'un tissu fibrovasculaire autour de lui, à travers lequel l'humeur aqueuse va s'évacuer avant de gagner les vaisseaux orbitaires. La taille du réservoir conditionne la surface de diffusion de l'humeur aqueuse et donc les valeurs de l'abaissement tensionnel.

*** Différents types d'implants de drainage existent :**

-L'implant de Krupin-Denver: (Figure 23-24)

Le dispositif initial a été mis au point par Théodor Krupin en 1976, et s'est amélioré avec le temps. Il s'agit du premier dispositif utilisé en France, à une échelle assez large dès 1983 (101).

Il est formé d'un tube creux en supramide, dont l'extrémité externe présente des ailes latérales pour la suture sclérale sous le volet de trabéculéctomie, et est attaché à un deuxième tube (en silicone) dont la longueur est approximativement de 20mm. Des fentes horizontales et verticales sont pratiquées à l'extrémité externe du deuxième tube, ce qui lui confère une fonction de valve unidirectionnelle en dépendance des niveaux de la pression oculaire. Le deuxième tube peut être incorporé à un plateau épiscléral. Le disque suit la courbature du globe oculaire et présente des plates formes de fixation permettant sa suture aisée à la sclère. Aussi, il peut être incorporé dans un rail de silicone, qui sera glissé sous les muscles droits, puis suturé au niveau de l'équateur, sur 180° ou 360° (99, 100).

- L'implant de Molteno : (Figure 27–28)

Il a été mis au point par Antony Molteno en 1960, consistant en un tube en silicone de 0,30mm de diamètre interne, 0,64mm de diamètre externe et 21mm de longueur, coupé avant d'être placé dans la chambre antérieure. Ce tube est relié à un plateau convexe de polypropylène, rond, de 13mm de diamètre, avec un bord élevé et pourvu d'orifices, permettant la suture à la sclère (9 à 10mm postérieur au limbe). Aussi, une dimension plus petite de 8mm de diamètre doit être placée entre les insertions des muscles droits puis suturée. L'implant peut également comporter un second plateau, identique au premier. Ils sont reliés entre eux par un tube de 10mm, suivant un angle de 90°. La surface de drainage d'un plateau simple est de 270 mm² et du plateau double, de 540 mm²(104, 105)

- L'implant d'Ahmed: (Figure25)

La valve d'Ahmed est un tube creux de silicone, attaché à une membrane également en silicone, pliée au milieu, ce qui lui confère une fonction de valve unidirectionnelle. Cette valve s'ouvre lorsque la tension oculaire est supérieure à 8–12 mmHg, permettant ainsi le flux de l'humeur aqueuse vers un réservoir ovale de polypropylène, mesurant 16 mm de longueur et 13 mm de largeur, suturé à la sclère dans le quadrant nasal ou temporal supérieur, 8 à 10 mm postérieur au limbe (100, 106, 107).

- Autres systèmes de drainage:

L'implant de Baerveld (Figure 26), l'implant de Haut et Larricart, l'implant de Schcocket, l'implant de Mendez, l'implant de White, la multiplicité est le témoin de l'insatisfaction.

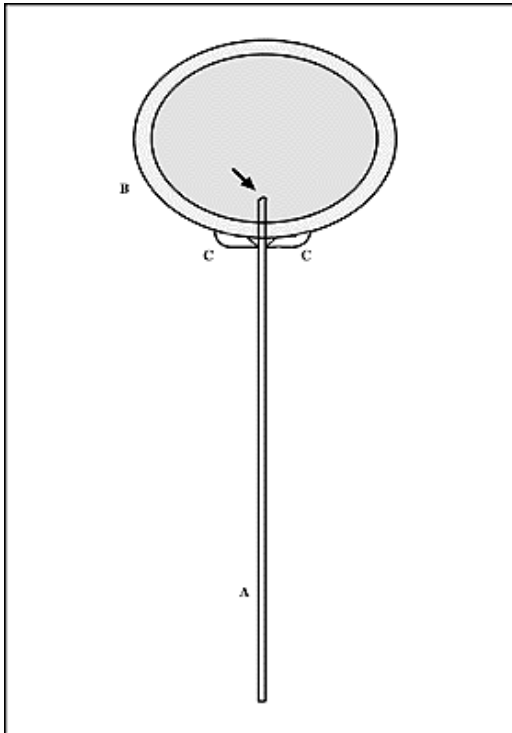


Figure 23: Implant de Krupin Denver avec plateau épiscléral. A : représente le tube de 20mm avec une valve unidirectionnelle à l'extrémité externe. B et C : représentent le réservoir et les plates formes de fixation respectivement.

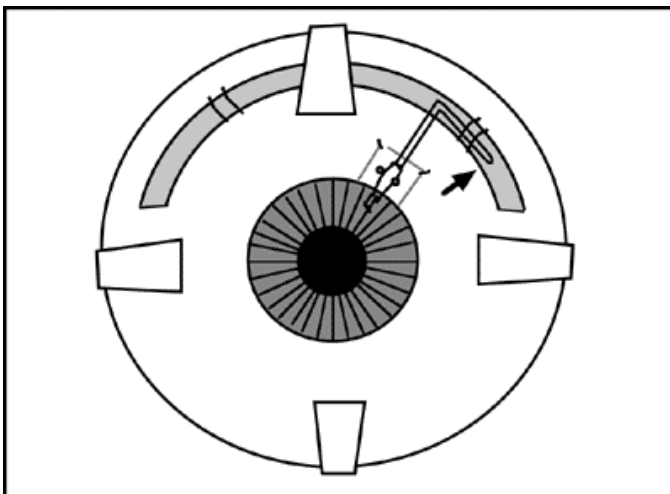


Figure 24: Implant de Krupin- Denver. L'extrémité externe du tube de 20mm présente une valve unidirectionnelle (flèche), et est incorporée à un explant n°220(Silastic), suturé à la sclère en supérieur.

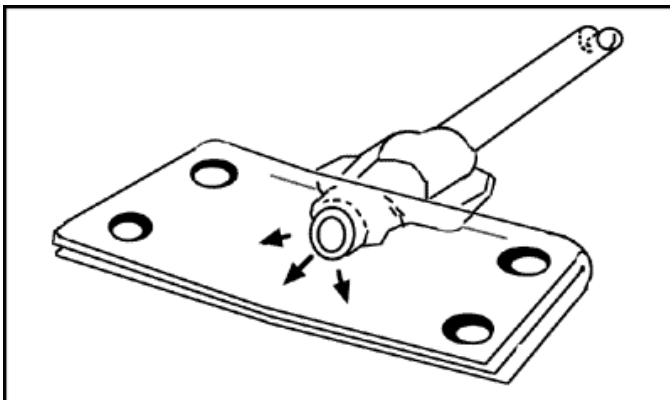


Figure 25: Le système de membrane valvulaire de l'implant d'Ahmed. Le réservoir n'a pas été représenté. La direction de flux de l'humeur aqueuse est indiquée par les flèches.

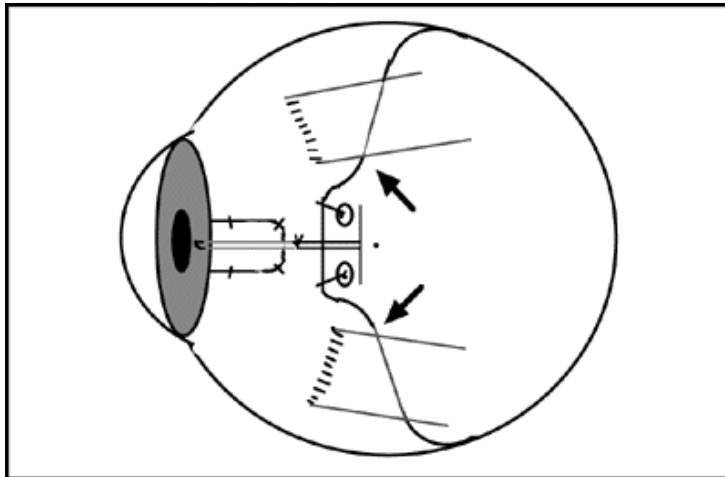


Figure 26: Implant de Baerveldt avec les ailes latérales (flèches) glissées sous les muscles droits.

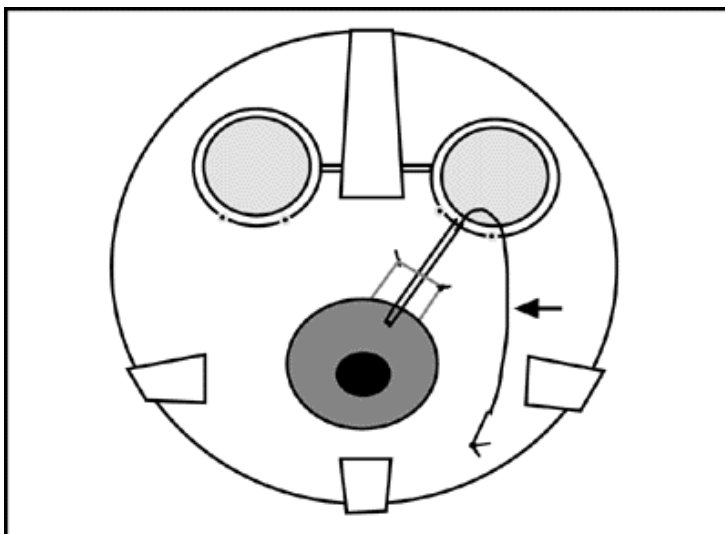


Figure 27: Implant de Molteno à double plateau en place avec une suture interne, temporaire (flèche), occluant le tube et nouée à l'extérieur, dans le cul de sac inférieur.

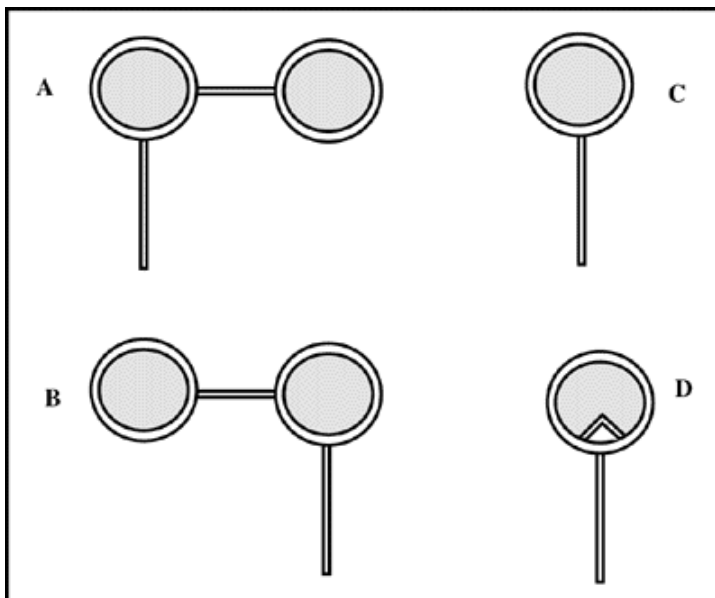


Figure 28 : Quatre types d'implants de Molteno: A et B sont des systèmes à double plateau, désignés plateaux de gauche et de droite respectivement, en dépendant de celui qui sera le plateau primaire avec le tube intra camérulaire (ne dépendant pas de l'œil à être implanté). L'implant original, à simple plateau est présenté en C. La « V » chambre est présentée en D.

g-La place des antimitotiques:

La principale cause d'échec des interventions filtrantes est la formation d'une fibrose conjonctivale circonscrivant 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 des interventions. Ces situations à haut risque sont :

- Le jeune âge.
- Les sujets de race noire.
- Les sujets ayant déjà subi une intervention anti glaucomateuse.
- Les sujets porteurs d'une dystrophie irido-cornéo-endothéliale.
- L'existence d'une inflammation intra -oculaire.
- L'aphakie et la pseudophakie.

De nombreux antimétabolites ont été testés, mais les deux substances les plus couramment utilisées sont le 5 Fluoro-Uracil et la mitomycine C.

Le 5-Fluoro-Uracil a été la première drogue utilisée dans la chirurgie du glaucome pour inhiber la prolifération fibroblastique. Celle-ci survient dès les premiers jours post opératoires pour être maximale vers les 5-6^{ème} jours où les fibroblastes représentent la composante cellulaire la plus importante. La cicatrisation se poursuit par épithélialisation et contraction (myofibroblastes) dont l'activité maximale est observée vers la 5^{ème} semaine. Enfin, le collagène se forme alors que le nombre de cellules décroît progressivement, la durée totale du phénomène avoisinant une année.

**** La mitomycine C (MMC):***** Mode d'action :**

La MMC est utilisée depuis 1962 dans la chirurgie du ptérygion pour réduire l'incidence de récurrences. Chen (108), a été le premier à utiliser la MMC dans la chirurgie du glaucome chez les patients à risque d'échec.

La MMC est un antibiotique anti néoplasique alkylant isolé d'une culture de streptomyces caespitosus en 1958. Il est actuellement produit par synthèse.

Il se comporte comme agent alkylant interagissant avec l'ADN en particulier aux résidus de Guanine pour former des ponts inter-brins. Elle interrompt ainsi la réplication de l'ADN et à hautes doses inhibe aussi la synthèse de l'ARN et des protéines. Cette action s'opère indépendamment de la phase du cycle cellulaire. Ainsi, toutes les cellules même celles ne synthétisant pas l'ADN lors de l'exposition, sont affectées par la mitomycine C. Ceci explique qu'une seule application de mitomycine C est plus efficace qu'une application de 5-Fluoro-Uracil.

Elle a un effet toxique sur l'endothélium vasculaire et sur les fibroblastes empêchant l'angiogénèse. Sur des fibroblastes ténoniens humains en culture, l'application de mitomycine C pendant une à cinq minutes entraîne une inhibition puissante de la prolifération, pour des concentrations comprises entre 0,2 et 0,4mg/ml. L'effet antiprolifératif prolongé, se poursuit jusqu'au 36^{ème} jour, permet donc d'envisager l'utilisation de cet antimitotique puissant (100 fois plus que le 5-FU selon Kitazawa) en application unique comme adjuvant de la chirurgie filtrante (25, 109).

La DI 50 avec la mitomycine C est de l'ordre de 0,002mg/ml (100 fois plus supérieure que le 5-FU).

Contrairement au 5-FU il agit sur les cellules endothéliales capillaires, expliquant ainsi l'aspect avasculaire des bulles de filtration observées avec la mitomycine C.

C'est également un antibiotique actif sur les germe gram +.

Enfin, la mitomycine C a un effet hypotonisant propre; injectée sur des yeux non voyants en sous conjonctival, elle entraîne une baisse de la pression intra oculaire prolongée de 5 à 6mmHg probablement par effet direct sur le corps ciliaire.

La mitomycine C et le 5-FU n'ont pas d'effet sur l'adhésion et la migration de fibroblastes (110).

*** Mode d'utilisation :**

L'adjonction de la mitomycine C au cours de la chirurgie du glaucome fut rapportée pour la première fois par Chen, elle a connu une popularité croissante depuis 1991.

La concentration idéale et le temps d'exposition de mitomycine sont encore inconnus, mais son utilisation améliore considérablement le taux de succès de la chirurgie filtrante du glaucome.

La mitomycine C est utilisée en per opératoire en application locale à l'éponge à la dose de 0,2 à 0,4mg/ml pendant une durée variable de 1 à 5 minutes, puis abondamment rincée par 250ml de sérum afin de diminuer l'imprégnation tissulaire .

L'éponge est appliquée sur la sclère avant la taille du volet scléral, l'application de mitomycine C dans le lit du volet après la taille de celui -ci entraîne une augmentation de la concentration de la mitomycine en chambre antérieure et majore le risque de complications post opératoires.

En cas d'ouverture accidentelle du globe, l'utilisation de la mitomycine est formellement contre indiquée.

Une suture soigneuse de la conjonctive doit terminer l'acte opératoire pour diminuer le risque de fuite d'humeur aqueuse post opératoire par déhiscence de la cicatrice (103, 111, 112).

**** 5-Fluoro-uracile : (5-FU) :**

Le 5-FU a été la première drogue utilisée, bien que les premières études aient concerné la lutte contre la prolifération vitréorétinienne, le 5FU a rapidement été expérimenté dans la chirurgie du glaucome pour inhiber la prolifération fibroblastique (111).

*** Mode d'action :**

Le 5 Fluoro-Uracil (5FU) est un antimétabolite cytotoxique analogue des bases pyrimidiques, utilisé dans les suites immédiates de certaines interventions filtrantes antiglaucomateuses depuis 1984.

Par l'intermédiaire de l'un de ses métabolites, il inhibe la thymidilate synthétase et empêche ainsi la synthèse de l'ADN. Cet antimétabolite agit donc essentiellement pendant la phase S du cycle cellulaire. Les cellules, étant lors d'une autre phase du cycle cellulaire (G0, G1) pendant le temps d'exposition au produit ne sont pas affectées et peuvent donc proliférer. Son action est dite cycle dépendant.

Le 5FU a également la possibilité de s'incorporer à l'ARN et donc de bloquer la synthèse de certaines enzymes. La dose permettant l'inhibition de 50% des fibroblastes (DI 50) est, avec ce produit, de 0,2 à 0,3mg/ml après 48 à 72heures d'exposition.

Après injection sous conjonctivale de 5mg de 5FU, le produit est retrouvé dans la cornée, la conjonctive et la sclère dès la première heure (20µg/g) puis son taux décroît progressivement pour être à la 5^{ème} heure à 2µg/g au niveau conjonctival et scléral. Enfin à la 24^{ème} heure, les concentrations cornéenne, conjonctivale et sclérale permettent encore une inhibition de la prolifération fibroblastique de l'ordre de 50%. Le 5FU est retrouvé dans le vitré douze heure après injection de 6,5mg par voie conjonctivale sans qu'une toxicité oculaire soit notée (109, 111).

*** Mode d'utilisation :**

Le 5-FU est utilisé en injection sous conjonctivale après anesthésie de contact. La dose communément admise par injection est de 5mg, soit 0.1 ml de solution de commerce.

Suivant les auteurs, ce produit a été utilisé en injection sous conjonctivale, soit pure avec une seringue à insuline et une aiguille blanche 30G à la lampe à fente, soit diluée dans 0,4ml de sérum physiologique. Le site classique d'injection est à 180° du site de la trabéculéctomie.

Le Ph de la solution contre indique son utilisation en regard du site de la trabéculéctomie en raison du risque de pénétration en humeur aqueuse avec risque d'œdème cornéen.

Plus récemment, le 5-FU a été utilisé en per opératoire (comme la MMC) en application locale sur le site du volet scléral à la concentration de 50 mg/ml pendant 3 à 5 min, suivi d'un rinçage au sérum salé. Ce mode d'application permet de réduire le nombre d'injection de 5FU en

postopératoire mais ne dispenserait pas complètement de leur réalisation dans les situations à haut risque d'échec(103, 111).

Tableau XIII : Tableau comparatif des caractéristiques entre 5-FU et MMC (111, 113).

	5 Fluoro-Uracil (5-FU)	Mitomycine C (MMC)
Mode d'action	- Analogue des pyrimidines - Altère la synthèse d'ADN et d'ARN (phase S) (bloque la thymidine synthétase) - Action cycle dépendante -Prolifération partielle de la prolifération fibroblastique (DI50 : 0,2 mg/ml)	- Agent alkylant - Altère la synthèse d'ADN (phase G1 et S) -Action cycle indépendante (effet prolongé) - Inhibition complète de la prolifération fibroblastique (DI50: 0.002 mg/ml x 100) - Effet anti-angiogénique
Modalités D'utilisation	-Injection sous conjonctivale : dose injectée : 5mg * 1 /j de J0 à j7 puis 1/2J *Dose totale : 50mg - Application per opératoire : 25à 50mg/ml pendant 5min	-Application peropératoire *Eponge imprégnée: 0,2 à 0,4 mg/ml * Durée: 1-4 min -Lavage abondant (250 ml de sérum salé).

h-Le cycloaffaiblissement au laser diode :

Le cycloaffaiblissement au laser diode (cyclophotocoagulation transclérale au laser diode) est employé dans de nombreuses formes de glaucome réfractaire. Lorsque malheureusement cette procédure est requise, le pronostic est déjà compromis, par une hypertonie qui a été prolongée et a lésée de façon irrémédiable le nerf optique (114). Pour autant, il faut savoir l'utiliser, en réalisant d'abord un quart ou un demi-quadrant, la procédure

dont l'efficacité met plusieurs semaines à se manifester pouvant être renouvelée. Elle engendre une forte inflammation à contrôler à la suite de la procédure et est à risque d'amincissement scléral (52, 115).

Sous anesthésie générale, la sonde de laser diode est appliquée à 2mm du limbe (voire 2,5 à 3mm selon l'extension du limbe), sachant que, selon les types de sonde, l'extrémité antérieure est positionnée en règle à la limite entre sclère et cornée claire, de telle sorte que le laser s'applique à cette distance calibrée de 2mm. Ainsi, en cas de forte distension limbique, il convient de positionner la sonde un peu en arrière. La puissance appliquée est de 1 à 2 W, et le temps d'application est de 2 secondes. La puissance peut être augmentée jusqu'à 2 W afin d'obtenir le bruit caractéristique signant l'efficacité de la procédure. Un ou deux quadrants peuvent être traités au cours d'une procédure, laquelle peut être renouvelée dans les autres quadrants si nécessaire. Il y a un risque d'hypotonie en cas de traitement des quatre quadrants.

i- Gestes associés : Greffe de cornée :

L'indication d'une kératoplastie transfixiante peut être justifiée pour les dystrophies cornéennes bilatérales secondaires aux glaucomes congénitaux lorsque la pression intra oculaire a été normalisée ceci afin d'obtenir une vision utile.

Le pronostic de la kératoplastie transfixiante dans ces cas est classiquement réservé du fait des altérations du nerf optique, de l'amblyopie, de risque d'élévation de la pression intra oculaire après la greffe et surtout après la multiplicité des interventions sur des globes pathologiques.

Les dystrophies cornéennes secondaires aux glaucomes congénitaux sont une indication rare de kératoplastie. Celle-ci est plus difficile chez l'enfant à cause de la faible rigidité sclérale et de la nécessité de contrôles répétés sous anesthésie générale.

Le risque majeur d'amblyopie impose une kératoplastie transfixiante précoce c'est-à-dire avant l'âge de 1an, ce qui est difficile car la stabilisation de la pression intra oculaire nécessite une à trois interventions et les délais d'attente du greffon peuvent être longs.

Pour le greffon, le comptage cellulaire est très indispensable. L'âge du donneur doit être supérieur à 2ans à cause du risque de myopisation. Les lenticules donneuses provenant d'adultes sont préférables en raison d'une meilleure rigidité et une meilleure cicatrisation.

Sur le plan fonctionnel les résultats de kératoplastie sont encourageants et la majorité d'auteurs s'accordent pour dire qu'il existe une amélioration de l'acuité visuelle mais moins de 30% obtiennent une acuité visuelle supérieure à 2/10 du fait des altérations glaucomateuses du nerf optique et de l'amblyopie.

Les complications sont représentées par l'élévation de la pression intra oculaire, l'hémorragie expulsive, décollement de la rétine, décollement choroïdien, kératite infectieuse.

Les facteurs de mauvais pronostic sont marqués par la présence d'une dysgénésie sévère, une mauvaise qualité du greffon, une pression intra oculaire élevée avant la kératoplastie, et les interventions combinées; kératoplasties associées à une extraction du cristallin et à une vitrectomie (116).

3- Indications et résultats :

3-1-Les indications :

Le choix de la technique chirurgicale dépend de plusieurs facteurs:

- Le type de glaucome: glaucome congénital primitif, aniridie, syndrome de Sturge Weber.
- L'état du globe oculaire en particulier la transparence cornéenne.
- Les anomalies oculaires associées.
- Le nombre et le type d'interventions déjà pratiquées.
- la maîtrise par le chirurgien de la technique.

Les interventions peuvent être de première intention ou des réinterventions. Le geste chirurgical doit être en relation directe avec les résultats de l'examen anatomique du globe oculaire fait juste avant l'opération (96).

La goniotomie présente l'avantage d'être un acte d'exécution rapide et elle permet un respect de la conjonctive mais ses indications sont très limitées car elle nécessite une cornée claire et ne peut être répétée plus d'une fois (28).

Si la cornée est opaque, on pratique soit une trabéculotomie, soit une trabéculectomie, soit l'association des deux techniques pour certains (28).

La trabéculotomie a une place importante dans le traitement chirurgical du glaucome congénital avec cependant des inconvénients propres, son taux de succès reste variable ; des résultats plus encourageants quand une trabéculectomie est associée à la trabéculotomie.

La trabéculectomie, a été d'abord proposée pour être réalisée en 2^{ème} intention, toutefois, plusieurs auteurs ont réalisé avec succès des trabéculectomies de première intention dans les glaucomes congénitaux en particulier pour les cas évolués, elle est considérée comme un atout important dans le traitement du glaucome congénital en raison de la sécurité de son exécution, de la rareté de ses complications et de la possibilité d'interventions itératives, elle a le mérite d'être connue par tous les ophtalmologistes mais elle nécessite dans la majorité des cas un traitement médical d'appoint (28).

Les glaucomes associés aux autres formes (Aniridie, anomalie de Peters, syndrome de Sturge- Weber ...) ont des anomalies majeures de la cornée et de la chambre antérieure, relèvent d'interventions filtrantes d'emblée, c'est-à-dire trabéculectomie,

L'adjonction d'antimitotiques augmente le taux de succès de cette chirurgie. Ils assurent la réduction de la cicatrisation fibroblastique au niveau de la bulle de filtration.

En ce qui concerne les glaucomes secondaires accompagnant le syndrome de Marfan, de Lowe, de Weil-Marchesani et les mucopolysaccharidoses ainsi que les glaucomes de l'enfant secondaires à une rubéole, une inflammation ou un traumatisme, la thérapeutique doit être étudiée cas par cas, en fonction de l'étiologie et de l'état anatomique du globe. On s'efforcera de traiter la cause lorsqu'elle est curable, par exemple, ablation du cristallin en cas de blocage secondaire à celui-ci (28).

Les réinterventions dépendent des remaniements dus aux interventions précédentes. Elles font appel aux mêmes techniques, toutefois, la goniotomie et la trabéculotomie cèdent souvent la place à la trabéculéctomie, d'autant que celle-ci peut être réalisée avec mitomycine C ou 5 fluoro-uracil. D'autres équipes adoptent la sclérectomie profonde.

Le traitement sort alors du cadre des glaucomes réfractaires, s'adressant souvent à des patients plus âgés.

Si une nouvelle chirurgie filtrante est impossible, on envisagera: soit un tube ou une valve, soit un cyclo-affaiblissement (103)..

Au total: La meilleure chirurgie en première intention est celle que l'on connaît le mieux, il faut savoir ne pas se contenter de la normalisation tensionnelle car le traitement de l'amblyopie peut être encore plus difficile.

3-2-Résultats:

Il faut vérifier qu'il y a eu :

- Régression du larmoiement, de photophobie, du blépharospasme.
- Stabilisation du diamètre cornéen, de la longueur axiale.
- Disparition de l'œdème cornéen.
- Contrôle tensionnel: à vrai dire il y a une certaine disparité des valeurs selon les auteurs: la PIO doit être inférieure à 16mmHg avant un an, à 18mmHg avant 3ans.
- Régression ou stabilisation de l'excavation papillaire.

*** La goniotomie :**

Plusieurs publications ont montré l'efficacité de la goniotomie dans le traitement du glaucome congénital depuis la première publication de Barkan(117). Ainsi;

-Mandal (118): Rapporte que sur 182 yeux atteints de glaucome congénital, la goniotomie était efficace dans 76,7% des cas.

–Broughton et Parks (52) rapportent un taux de succès de 88% après une ou plusieurs goniotomies sur 50 yeux de 34 enfants.

–Dascotte (119) a effectué une goniotomie sur 90 yeux atteints de glaucome congénital, il a obtenu un succès dans 67% des cas.

–Pour François (38), dans une série de 60 yeux présentant un glaucome congénital après un suivi de 10 ans en moyenne, la goniotomie seule a normalisé la tension oculaire dans 62,5% des cas avec ou sans traitement médical.

Il a conclut donc que la goniotomie seule, normalise la tension oculaire dans deux cas sur 3 si la cornée est claire et le tonus est inférieur à 40mmHg, et seulement dans 1 cas sur 3 si la cornée est opaque avec un tonus oculaire supérieur à 40mmHg. Ce qui explique que le taux de succès de la goniotomie dépend de l'état de la cornée et donc de la capacité de visualisation de l'angle, ainsi que le tonus oculaire.

–Hoskins et Chaffer, rapportent quant à eux dans leur série de 50 yeux suivis entre 15 et 25 ans, un succès dans 86% des cas, puisque des complications sont survenues à long terme dans 7 yeux : 3 cas d'hypertonie récidivante rebelle, 2 cas d'opacification séquellaire de cornée, 2 cas de décollement de rétine (52).

Dans notre série aucun cas de goniotomie n'a été réalisé, puisque la majorité de nos malades ont consulté à un stade avancé avec un œdème de cornée.

*** La trabéculotomie :**

La trabéculotomie est une procédure efficace dans le traitement du glaucome congénital, comme montré dans une série Meyer intéressant 29 yeux de 22 patients traités par cette procédure, un succès défini comme un tonus oculaire de moins de 21 mmHg a été constaté dans 79,5% des yeux, pendant une durée moyenne de suivi de 24 mois (120).

–Selon Ikeda(121, 122): la trabéculotomie seule a permis une réussite complète dans 63,4% des enfants atteints de glaucome congénital dans une étude intéressant 149 yeux.

–Pour Beck et Lynch (123): la trabéculotomie normalise la tension oculaire dans 87% des cas.

–De Ancos (124): rapporte que la microchirurgie (goniotomie et/ou trabéculotomie) normalise le tonus oculaire dans 79% des cas.

–Pour Dascotte (119); la trabéculotomie a permis de stabiliser le tonus oculaire sans traitement médical dans 74% des cas de glaucomes congénitaux avec un nombre de réinterventions moins important que pour la goniotomie.

La trabéculotomie peut être pratiquée sur une cornée trouble, mais elle ne peut être envisagée sur un œil buphtalme où les structures et les rapports anatomiques des constituants de l'angle irido-cornéen sont modifiés, cependant malgré les résultats satisfaisants de la trabéculotomie, celle -ci reste souvent une intervention aveugle.

*** La trabéculectomie :**

La trabéculectomie a plusieurs intérêts dans le glaucome congénital :

- Son degré de réussite est important variant entre 66 et 78% pouvant atteindre 90% après plusieurs chirurgies, mais elle nécessite dans la majorité des cas un traitement médical d'appoint.
- Elle donne de meilleurs résultats que la goniotomie et la trabéculectomie en particulier surtout lorsqu'il existe un œdème cornéen.
- Les résultats sont également satisfaisants même dans les formes graves avec une cornée opaque et une pression intra oculaire dépassant 40mmHg, là où échouent souvent les autres techniques chirurgicales.
- Sa sécurité et son exécution simple, une fois maîtrisée, ainsi que les cicatrices conjonctivales peu gênantes font qu'elle peut au besoin être itérative.
- De plus les complications sont rares entre des mains expérimentées.

Burke et Bowell, montrent dans une série de 21 yeux de 15 patients opérés par trabéculectomie pour glaucome congénital, que 18 yeux de 13 patients ont été guéris après une seule procédure, après un suivi moyen de 3,9 ans (125).

Zhang (122, 126) : a évalué les taux de réussite de la trabéculéctomie dans 81 yeux et il a montré que même après la 1^{ère} , 3^{ème} , 6^{ème} et 9^{ème} année après le geste chirurgical, les taux de réussite étaient de 91,30 %, 86,96 %, 60,73 % et 37,70 % respectivement.

Stalmans(140), a étudié les effets à long terme de la technique de trabéculéctomie et il a montré qu'elle permet une baisse de PIO à moins de 18 mmHg dans 90,9%, et à moins de 14 mmHg dans 61,4% des cas.

Selon Vengala Rao(27, 127), la trabéculéctomie a été réalisée dans 25 yeux ayant un glaucome congénital a permis un succès thérapeutique dans 75% des cas.

Detry Morel (27): rapporte que la trabéculéctomie de première intention a permis un succès thérapeutique dans 89% des cas et peut être considérée comme une approche chirurgicale valable et relativement sûr à moyen terme dans le traitement du glaucome congénital primitif, isolé ou associé à d'autres anomalies mais au prix toutefois d'une fréquence relativement élevée de réinterventions nécessaires.

Tableau XIV: Résultats de la trabéculéctomie dans le glaucome congénital

Auteurs	Nombre des yeux	Suivi moyen(mois)	Succès (%)
Nacef (9, 27)	112	28	64,5
Detry Morel (27)	46	88	61
Harich (32)	30	18	86,7
Zech (12)	169	Non précisé	80
Dielten (128)	61	46	72
Fulcher (105)	20	5 ans	92,3
Vengala Rao (127)	25	Non précisé	75
Notre série	42	2ans 7mois	80

Dans notre série, nos résultats sont conformes avec ceux de la littérature puisque la trabéculéctomie réalisée chez tous les enfants, a permis une normalisation tensionnelle dans 42,7% après la première chirurgie, dans 76% des cas après la première reprise chirurgicale et dans 80 % des cas après une deuxième reprise chirurgicale.

*** La trabéculo-trabéculéctomie :**

Selon une étude rétrospective portant sur 19 yeux de 12 enfants Ghanien ayant bénéficié d'une trabéculo-trabéculéctomie, le succès était de 79% initialement et il a été réduit à 66% durant les 9 premiers mois en post-opératoire et a atteint 45% après la première année (39).

Selon d'autres études faites dans l'Inde et le Moyen-Orient, où cette procédure est couramment utilisée, il a été rapporté des taux de réussite chirurgicale entre 75 et 94% respectivement (129).

Selon Mandal (130) , un succès thérapeutique a été obtenu dans 89,4%, 83,6%, et 71,7%, pendant 12^{ème}, 24^{ème}, et 36^{ème} mois respectivement.

Zhang (139), a évalué les taux de réussite dans 81 yeux et il a montré que le taux de succès après une trabéculotomie combinée à une trabéculéctomie après la 1^{ère} , 3^{ème} , 6^{ème} et 9^{ème} année, était de 92,%, 78,%, 62,4%, et 62,4%, respectivement.

Campos-Mollo (131), a indiqué que les probabilités cumulées de succès pendant 15 ans de suivi, après avoir effectué une trabéculo-trabéculéctomie, était de 95,5% après 12 mois et de 78,2% après 24 mois.

Au CHU de Mali (132), trabéculéctomie a été réalisée chez 43 sur 52 yeux atteints de glaucome congénital; et elle a permis une normalisation tensionnelle dans 65,2% après une seule intervention avec ou sans traitement médical hypotonisant.

*** La sclérectomie :**

Selon Tixier, ayant mené une étude sur la technique de la sclérectomie, il a rapporté un taux de réussite (PIO inférieure à 16mmHg) de 75% (11).

Dans une série de Denis, sur 18 yeux opérés par sclérectomie avec application de 5FU, on retrouve un succès total, défini comme un tonus oculaire inférieur à 16mmHg à la fin du suivi sans autre thérapeutique, dans 56% des cas (dans 89% des cas, un succès est obtenu avec adjonction d'une thérapeutique complémentaire). Douze yeux opérés plus tardivement montrent un succès total de 33%, tous les yeux ayant cependant un tonus inférieur à 16mmHg avec apport d'une thérapeutique topique (30).

*** Les implants de drainage :**

Les résultats des études concernant les implants de drainage sont très variables dans la littérature. En effet les types d'implant et de glaucomes, les critères de succès, et les délais de suivi sont très différents d'une étude à l'autre pour permettre une évaluation précise des taux de succès des chirurgies (de 50 à 95%) (99).

Pour autant, certains résultats encourageants ont été publiés, ainsi, cette série tchèque de 76 yeux de 76 enfants opérés entre 1990 et 2004, la procédure consistant en la mise en place d'une valve de Baerveldt ou d'une valve de Molteno pour glaucome congénital réfractaire ou après échec de procédures chirurgicales préalables (133). L'âge de l'intervention variait entre 4 mois et 17 ans et demi. Après un suivi moyen de $7,1 \pm 6,5$ ans (1,6 à 15,2 ans), le tonus oculaire moyen passait en moyenne de $33,6 \pm 11,4$ mmHg à $17,1 \pm 6,5$ mmHg. Le taux d'échec était de 18,4% (14 yeux). Une étude américaine sur 62 yeux chez lesquels a été posée une valve de Baerveldt retrouve des résultats similaires avec un tonus oculaire passant de $35,0 \pm 8,7$ mmHg en préopératoire à $17,6 \pm 8,4$ mmHg en postopératoire, et avec des courbes de survie du dispositif de 85% à 6mois, de 80% à 12mois, de 67% à 24mois, et de 60% au-delà (suivi maximal de 106 mois) (134).

Une autre étude américaine portant uniquement sur la mise en place d'une valve d'Ahmed, mais chez des enfants plus jeunes ($1,8 \pm 2,6$ ans), montre des résultats moins favorables, sur 30 yeux opérés avec un succès de 63 % à 1 et 2 ans, et uniquement de 33 % à 5 ans, avec cependant, après une seconde implantation de la valve, un succès de 86 % à 1 et 2 ans, et de 69% à 5ans(135).

Selon O'Malley (136), après une étude rétrospective, la probabilité de succès était de 42% après 10 ans de suivi.

Selon Chen, sur une étude intéressant 52 yeux de 41 patients ayant bénéficié de la mise en place de valve d'Ahmed, un succès thérapeutique a été obtenu dans 85,1%, 63,2%, 51,7%, et 41,8% respectivement à la 1^{ère}, 2^{ème}, 3^{ème}, et 4^{ème} année de suivi (78).

Selon El Afrit (137), sur une étude rétrospective intéressant 27 cas de glaucomes réfractaires ayant bénéficié de la mise en place de la valve d'Ahmed; un succès thérapeutique a été obtenu dans 66,6% après un suivi de 6ans.

Tableau XV: Résultats chirurgicaux obtenus avec différents implants

Auteurs	Nombre des yeux	Suivi en mois	Taux de succès(%)
Molteno(138)	83	65	95
Krupin et al(139)	33	21	82
Schocket et al (140)	35	25	80
White(141)	37	14	89
Kim(142)	10	55	66
Zacharia(107)	13	8	67

Dans notre série, l'efficacité des implants de drainage ne peut pas être évaluée vu que cette technique n'a été réalisée que chez peu de patients (3 yeux).

*** Les antimitotiques :**

**** La mitomycine C (MMC) :**

De nombreux travaux rapportent les résultats de la trabéculéctomie avec MMC dans les séries de glaucomes pédiatriques, constituées essentiellement de glaucomes congénitaux.

Elle a été indiquée pour la plupart après échec d'une première procédure, mais aussi comme chirurgie de première intention.

Les résultats tonométriques sont très satisfaisants avec un taux de succès allant de 94 % à 59% sur un suivi moyen allant de 17 à 43 mois (45, 143, 144).

Mandal et ses associés rapportent un succès de 66% après un suivi de 30 mois d'une série impliquant 38 yeux ayant bénéficié d'une trabéculéctomie+MMC (3).

Selon Giampani, sur une étude rétrospective de 1991 à 2001 intéressant 114 yeux ayant bénéficié d'une trabéculéctomie avec MMC, un succès thérapeutique (PIO = $12 \pm 3,98$ mmHg) a été obtenu dans 55,26% (145).

Tableau XVI: Résultats de la trabéculéctomie + MMC

Auteurs	Nombre des yeux	Suivi moyen	Protocole (mg/ml)	Succès %
Beck (144)	60	24	0,25 ou 0,5 / 5 min	59
Sidoti (26)	29	25	0,5 / 4 min	73
Mandal (4)	38	18	0,4/ 3min	65
Harich (32)	30	18	0,2-0,4/ 4min	86,6
Al Hazmi (25)	254	12	0,4 / 4min	71
Chen (108)	45	36	0,4 / 5min	78
Palmier (146)	33	15,6	0,2 / 5 min	84
Shield (147)	59	12	0,04/ 2 à 5min	94
Kitazawa (113)	17	10,5	0,4 / 5min	100

Dans notre série la MMC n'a été pratiqué que dans un œil vu le manque de sa disponibilité et ainsi son effet n'a pas pu être évalué.

**** 5-Fluoro-Uracil (5FU) :**

Selon l'étude de Khan, 18 yeux ayant bénéficié d'une trabéculéctomie avec l'utilisation de 5FU pendant sept jours à une dose quotidienne de 5 mg sous la forme des injections de 0,5 ml en sous-conjonctival. La PIO a chuté abruptement de $40 \pm 11,79$ mm de Hg en préopératoire à

15,3 ± 7,42 mm de Hg pendant le 7ème jour, et au trois mois, elle s'est stabilisée à une valeur moyenne de 18 ± 6,88 mm Hg (148).

Selon Lamba, dans son étude intéressant trente trois yeux de 33 patients dont onze yeux ont bénéficié de l'application de 5FU en per opératoire, la pression intra oculaire a été maintenue en dessous de 22mmHg dans 90,9% durant 3mois de suivi, sans utilisation de traitement médical adjuvant, alors que le succès thérapeutique était de 66,7% uniquement dans le groupe ayant subi une trabéculéctomie sans application d'antimétabolite (149).

Tableau XVII: Résultats de trabéculéctomie +5FU

Auteurs	Nombre des yeux	Suivi moyen (mois)	Succès (%)
Kretz (67)	27	9	63
Anderson (25)	23	10	71
Nakano (22)	51	36	87
Notre série	41	31	80

Dans notre série, la trabéculéctomie appliquée chez tous les patients a permis avec l'application de 5-FU un succès thérapeutique dans 80% des cas, ce qui concorde avec les différents résultats de la littérature.

*** Cycloaffaiblissement au laser :**

Hamard ; rapporte dans sa série de 28 yeux de 28 patients âgés de 5 mois à 26 ans des résultats décevants: le tonus oculaire, après une ou plusieurs procédures, passe de 29,4 ± 7,8 mmHg à 25,8 ± 10,0 mmHg, avec un suivi moyen de 10,3 ± 6,9 mois. Le succès tensionnel est évalué à 27,7 % à 12 mois. Ces résultats médiocres peuvent être attribués à l'état initial compromis des patients, ce traitement étant proposé en dernière intention (150).

Les résultats sont meilleurs pour Scholote qui publie une série de 93 yeux suivis au moins un an et traités par cette procédure pour glaucome réfractaire, avec un succès tensionnel (défini

comme un tonus oculaire entre 5 et 21mmHg) de 74,2%, certes moindre dans les cas de glaucome infantile ou congénital (62,5%) (151).

*** La greffe de cornée :**

En cas d'opacités séquellaires non transparentes, une greffe de cornée peut être nécessaire, transfixiante du fait des altérations de l'endothélium et de la Descemet, avec des résultats pouvant être encourageants (succès anatomique dans 5 cas sur 6 après un suivi de 18,4 mois dans une série tunisienne(52). Souvent ce sont des cas difficiles, et d'autres chirurgies peuvent être requises, comme par exemple ces 20 yeux opérés à la fois de kératoplastie transfixiante et de pose de valve d'Ahmed, avec un succès assez relatif et des courbes de survie montrant un succès de 85%, 44% et 33% pour la pression intra oculaire, et de 85%, 43% et 17% pour le greffon, à 2, 24, et 48 mois respectivement (152) .

Toker rapporte une série avec également des résultats également mitigés. Les résultats d'une greffe de cornée réalisée chez 13 adultes et 3 enfants pour décompensation endothéliale, chez les patients aux antécédents de glaucome congénital, sont décrits 33 greffes de cornée ont été réalisées sur 20 yeux (1 à 3 greffe par œil). Le taux d'échec de ces procédures est de 54%, avec rejet immunologique dans 39% de cas. Le pronostic est donc sombre (153)..

Selon Marrakchi, sur une étude intéressant 6 cas de glaucomes congénitaux ayant bénéficié d'une kératoplastie au cours des dystrophies cornéennes, le greffon était transparent dans 5 yeux et une amélioration de l'acuité visuelle a été obtenue chez 5 yeux (116).

4-Complications :

4-1-Les complications de la goniotomie :

Les incidents ou les complications sont en fait devenus exceptionnels dans la goniotomie depuis que l'on utilise les substances viscoélastiques. Le traumatisme du cristallin ou l'hémorragie massive de la chambre antérieure ont pratiquement disparus. Seule une hypertonie transitoire, avec incarceration de l'iris dans la brèche cornéenne sont possibles.

4-2-Les complications de la trabéculotomie :

Hormis l'échec de la trabéculotomie, des complications sévères ont parfois été rapportées, il peut survenir un saignement dans la chambre antérieure avec hyphéma en per opératoire, due au reflux du sang dans le canal de Schlemm secondaire à la chute de la PIO.

L'introduction erronée du trabeculome dans le corps ciliaire entraîne une cyclodialyse avec désinsertion de l'iris. Aussi on peut constater un détachement de la membrane de Descemet, un prolapsus de l'iris et une hypotonie avec athalamie transitoire et détachement de la choroïde (120, 128, 154).

4-3-Les complications de la trabéculectomie :

Les risques de la trabéculectomie sont les mêmes que ceux observés chez l'adulte (hyphéma, issue de vitrée, athalamie, décollement choroïdien, décollement rétinien, cataracte post-chirurgicale, hypotonie postopératoire (23).

En dehors des complications déjà citées, l'issue du vitré est une complication spécifique à l'enfant, qui peut être évitée par une trabéculectomie très antérieure. En effet cette complication, peut compromettre le devenir de l'œil par plusieurs mécanismes :

- Le vitré, très cohérent chez l'enfant, va exercer du fait de son issue, une traction qui va décoller la rétine inférieure.
- Une issue du vitré dans la chambre antérieure signifie que le vitré est passé au travers des fibrilles de la zonule. Comme le globe est déjà distendu, la zonule va être distendue. Certaines fibres vont se rompre aboutissant à une ectopie cristallinienne voire une luxation vraie.
- Enfin, l'issue du vitré dans la chambre antérieure va obturer la trappe trabéculaire entraînant un échec de la trabéculectomie.

Selon Sharaawy (122), Les complications postopératoires étaient rares: athalamie dans 1,8% des cas, hypotonie dans 1,5 % et décollement de la choroïde dans 8,9% des cas.

Dans notre série, en per opératoire aucune complication n'a été constatée, alors que 3 yeux (7,1%) ont présenté un décollement choroïdien en post opératoire, une hémorragie sous rétinienne chez un œil (2,4%), un aspect pathologique de la papille chez 2 yeux (4,8%), un glaucome malin chez 1 œil (2,4%), une KPS chez 2 yeux (4,8%), et un œdème maculaire chez un œil (2,4%).

4-4-Complications de la sclérectomie :

La principale complication de cette technique est la perforation du plan profond qui survient sur une paroi sclérale déjà amincie par la buphtalmie. Il convient alors de transformer l'intervention en trabéculéctomie et de bien fermer le volet.

4-5-Complications du système de drainage (99):

Les systèmes de drainage ont donné de meilleurs résultats par rapport aux autres interventions, cependant, ils ne sont pas dénués de complications identiques pour tous les implants.

- En per opératoire:

Les fortes hypertonies irréductibles exposent le patient à la redoutable et gravissime hémorragie expulsive lors de l'ouverture du globe. Et dans ces globes multi opérés et fragiles, les risques de perforations conjonctivales ou sclérales sont également importants. Le positionnement du tube dans la chambre antérieure présente des difficultés qui prédisposent au contact de ce dernier avec la cornée, l'iris, le cristallin ou le vitré, source de complications secondaires : dystrophie cornéenne, cataracte, obstruction du système par le vitré ou par l'iris.

- En post opératoire :

**** L'hypotonie oculaire:** quel que soit le type de l'implant, c'est la complication majeure à redouter en post opératoire immédiat, avec une athalamie et un éventuel embrochage de l'iris à l'extrémité interne de la valve. Elle peut être aussi retardée, responsable d'un décollement choroïdien avec le risque de décollement de rétine.

**** L'hypertonie oculaire:** c'est une complication fréquente, liée à l'obstruction du système de filtration à un point quelconque de son trajet.

**** Autres complications:** comme tout acte chirurgical sur un œil glaucomateux avancé et mal équilibré sur le plan tensionnel, la mise en place d'un implant de drainage expose au risque d'hématome supra choroïdien, d'effusion uvéale grave, de glaucome malin et d'uvéites graves.

D'autres complications sont propres aux tubes eux-mêmes :

- Situation trop antérieure entraîne son contact durable avec l'endothélium cornéen et secondairement, un œdème souvent très important.
- Un tube trop long peut venir masquer l'aire pupillaire et gêner la vision. Et un tube trop court peut sortir du globe et le drainage s'arrête aussi tôt.
- L'extériorisation du tube à travers le lambeau scléral et conjonctival expose le patient au risque d'infections.
- Le déplacement du système de drainage, en particulier du réservoir peut rétracter le tube hors de la chambre antérieure et donc supprimer la filtration. En plus son extrémité peut se déplacer en raison des mouvements oculaires et palpébraux, que le chirurgien ne peut pas contrôler.

4-6- Complications des antimétabolites :

**** Complications cornéennes:** compte tenu de leur action antimétabolique, le 5FU et la MMC présentent une toxicité sur la cornée (épithélium et endothélium). On constate une fréquence accrue des complications épithéliales cornéennes et des problèmes cicatriciels conjonctivaux avec le 5FU (109).

Lachkar a décrit la survenue d'une perte cellulaire endothéliale après trabéculéctomie avec mitomycine C et 5FU au troisième mois postopératoire dans 11,4% des cas, alors que celle-là varie dans la chirurgie du glaucome sans antimétabolites de 0,4 à 14,9% (111).

Mandal(118) rapporte une épithétiopathie cornéenne liée à la MMC dans 5,3% et Lahbil(16) rapporte dans sa série réalisant le 5FU : 2 cas de kératite superficielle (1,2%), 1 cas d'ulcère cornéen (0,6%), un cas d'abcès de lame et un cas d'ectasie sclérale.

Alors que Khan rapporte une érosion de l'épithélium cornéen dans 38% après application de 5FU(148).

** **Le phénomène de Seidel au site de filtration** est survenu dans 29% dans la série d'Al Hamzi(129), dans 3,4% pour Sidotti(26) et dans 16% dans la série de Khan(148).

** **Complications sclérales**: essentiellement décrites avec la MMC utilisée par voie locale pour éviter la récurrence des ptérygions, ainsi Lachkar(111) a rapporté des ulcérations sclérales sans infection bactérienne et un cas de scléromalacie.

** **L'hyphéma**: est la complication la plus communément rapportée, elle est retrouvée dans 8 cas sur 38 par Mandal(5) (21%), dans 7 cas sur 170 (4,1%) par Lahbil(16), dans un cas par Sidotti(26) et Elsayad(155) et dans 10% pour Khan(148). Elle se résorbe le plus souvent spontanément au cours d'une semaine.

** **Infection de la bulle et enophtalmie**: elle est rapportée dans 17% selon Sidotti (26).

** **L'hypotonie**: c'est une complication redoutable, elle peut être responsable de 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 cataracte. L'hypotonie prolongée peut entraîner un retentissement maculaire sévère non réversible avec une perte d'acuité visuelle, cette dernière complication est surtout associée au jeune âge et à la myopie(25).

** **L'hypotonie chronique**: complication rare avec le 5FU, a en revanche été retrouvée plus fréquemment avec l'utilisation de MMC. La cause principale est liée à la filtration excessive due à l'effet anti prolifératif de la mitomycine, mais l'effet propre de la mitomycine notamment sur le corps ciliaire doit également jouer un rôle.

**** Complications conjonctivales:** l'action de la cicatrisation tissulaire des antimétabolites fait que le risque de fuite d'humeur aqueuse par la cicatrice conjonctivale est majoré, les bulles de filtration fines et kystiques sont plus fréquente en cas d'utilisation de 5FU, cela suggère des complications associées à ce type de bulles comme l'endophtalmie et la maculopathie hypotonique(156).

**** Le décollement de la rétine:** est rapporté dans 5,3%par Mandal (130) et dans 6,8% par Sidotti (26) il est retrouvé dans 2cas (3,2%) dans notre série.

5-Surveillance post opératoire :

Normaliser la tension est certes un objectif majeur de la thérapeutique du glaucome chez l'enfant, mais dans le glaucome congénital ou dans le glaucome précoce, il serait malheureux que le pronostic fonctionnel soit compromis par une amblyopie séquellaire (52).

Ainsi, la surveillance doit être régulière et prolongée et la réapparition de signes fonctionnels tels que la photophobie ou larmoiement doit être toujours recherchée.

Un autre signe très évocateur d'une reprise de l'hypertonie est l'apparition ou l'aggravation d'une myopie préexistante. Un nouvel examen sous anesthésie doit être programmé et si la tension est toujours élevée, il faut refaire un geste chirurgical, avec l'accord des parents qui auront été prévenus de cette éventualité.

Il est sage de revoir fréquemment ces enfants, tous les 2 mois au cours de la première année et tous les 6 mois ensuite (50).

Après l'âge de 2-3 ans, la mise en confiance de l'enfant peut amener une certaine coopération permettant d'éviter un examen sous anesthésie générale.

La tonométrie à air présente à ce titre, un grand intérêt chez l'enfant en raison de sa rapidité et de l'absence de douleur et de manipulation.

D'autres paramètres peuvent être utiles dans la surveillance de l'enfant glaucomateux en particulier en cas de pression intraoculaire limite, ce sont essentiellement: la mesure de la longueur axiale et la mesure du diamètre cornéen par échographie ainsi que la mesure de l'épaisseur cornéenne par pachymétrie, en effet, plusieurs études ont montré qu'il existe une bonne corrélation entre la pression intraoculaire et l'augmentation de la longueur axiale post-opératoires (157-159).

Le pronostic fonctionnel peut être compromis par des opacités sévères de la cornée pouvant nécessiter une kératoplastie, mais le plus souvent, les ruptures de Descemet séquellaires ne compromettent pas la transparence de la cornée, même si elles sont proches de l'axe visuel (52).

En cas d'anisométrie, que le glaucome ait été unilatéral ou bilatéral asymétrique, un traitement préventif de l'amblyopie par occlusion intermittente de l'œil le moins amétrope doit être réalisé, d'autant plus qu'il existe des opacités cornéennes, minimales et n'ayant pas nécessité de greffe de cornée. Les ruptures de Descemet sont responsables d'astigmatisme parfois important, lequel doit être diagnostiqué avec précision. De fait, on retrouve, malgré le traitement, une amblyopie avec une vision de moins de 5/10 dans la moitié des cas selon l'équipe de Denis(160). Selon une équipe brésilienne, sur 100 patients opérés de glaucome congénital dans la petite enfance, on retrouve à 6 ans une vision normale dans seulement 2 % des cas, un déficit visuel léger dans 29 % des cas, modéré dans 28 % des cas, sévère dans 15 % des cas, profond dans 11 % des cas, et dans 15 % un état proche de la cécité (161).

La rééducation de l'amblyopie est alors une exigence fondamentale de la surveillance, elle passe par la correction préalable de la myopie et de l'astigmatisme.

L'intervention chirurgicale elle-même, amène une série de causes de privation de stimulus passager, qui peuvent entraîner l'amblyopie. Cette situation peut être améliorée avec l'occlusion de l'œil fixateur (2).

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

skiascopie sous cycloplégique ou atropine ou par réfraction automatique et/ou la mesure du globe oculaire par échographie oculaire.

Des consultations intermédiaires sont requises, afin en particulier d'évaluer les variations de la réfraction. Les parents sont prévenus qu'ils doivent s'alerter de la récurrence d'une opacification de la cornée, d'une augmentation de la taille de l'œil, d'un larmoiement clair ou d'une photophobie récurrente. La récurrence du glaucome peut requérir l'adjonction d'un traitement médical, ou bien d'une nouvelle procédure chirurgicale. La surveillance à vie est indispensable, des récurrences tardives pouvant se manifester.

Dans certains cas, une malvoyance demeure, par myopie forte, par opacités résiduelles de cornée. Dans ces rares cas, il est nécessaire de savoir informer les parents et de mettre en place un projet éducatif spécifique, le plus souvent au sein d'une école normale (une acuité visuelle de 2 à 3 dixièmes est suffisante pour un apprentissage en milieu normal, pour peu que le personnel enseignant s'adapte très simplement au handicap de l'enfant, avec l'aide des structures médicosociales adéquates.

La vie de l'enfant glaucomateux opéré et guéri doit être la plus normale possible, en fonction de l'handicap visuel résiduel, et en sachant que la fragilité de ces globes oculaires justifie l'abstention de certains jeux et sports violents (ballon, judo).

Plus tard, l'orientation professionnelle aura pour but d'éviter les métiers exposés aux traumatismes oculaires.

XI-PRONOSTIC DU GLAUCOME :

En 1939, Rigland Anderson était pessimiste en ce qui concerne le pronostic visuel des enfants atteints de glaucome congénital et a écrit que le futur des enfants avec buphtalmie est sombre et que leur meilleure place se trouve dans les instituts des aveugles. Ce pronostic pauvre a dramatiquement changé avec l'introduction des techniques de microchirurgie mais malgré

cela, le pronostic reste réservé et moins de 40 à 50 % de ces patients achèvent avec une acuité visuelle à 4/10 ou plus(5).

La découverte à la naissance ou dans les premiers mois de la vie d'un glaucome congénital est toujours la source d'une importance et légitime inquiétude pour les parents de ces enfants. Et il faut reconnaître que la prise en charge initiale est très certainement l'un des facteurs clés de l'avenir visuel de ces enfants.

En effet, les facteurs de mauvais pronostic sont(162):

- L'âge de survenue : l'existence d'un œdème cornéen et d'une buphtalmie à la naissance est un facteur de mauvais pronostic que les formes apparaissant après le troisième mois;
- Le type de glaucome: la présence de malformations associées du segment antérieur (Aniridie, syndrome de Peters) est de mauvais pronostic car peu sensible à nos thérapeutiques conventionnelles;
- Le caractère uni ou bilatéral: un seul œil atteint est plus rassurant pour la famille que les formes bilatérales ;
- L'efficacité du geste opératoire: une acuité visuelle inférieure à 1/10 est le résultat d'un échec du traitement initial avec la persistance d'une hypertonie oculaire symptomatique;
- Les altérations anatomiques secondaires irréversibles: la présence de ruptures descmétiques centrales, la persistance d'un œdème cornéen résiduel, l'existence de troubles réfractifs secondaires (myopie axile, astigmatisme ...).
- La prise en charge prolongée de l'amblyopie: la prise en charge d'un enfant porteur d'un glaucome congénital ne s'arrête pas au contrôle de sa pression intraoculaire. François obtenait 47 % d'acuité visuelle supérieure à 4/10 malgré 91 % de normotonie. La mise en évidence des troubles réfractifs unilatéraux impose une prise en charge soigneuse d'une amblyopie. La mise en route d'une prévention par une parfaite correction optique après instillation d'un cycloplégique et une occlusion sera souvent nécessaire;

-La coopération familiale: un glaucome congénital n'est jamais totalement guéri ; la surveillance des différents paramètres cliniques (les signes fonctionnels, la pression intraoculaire, la mesure du champ visuel, l'examen de la papille optique) devra être poursuivie pendant de nombreuses années. Développer une bonne coopération entre la famille et l'ensemble du personnel chargé de suivre l'enfant est indispensable.

Au total, résumer le glaucome congénital 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 pression intraoculaire est un but important, notre rôle est de rétablir, maintenir, voire développer la fonction visuelle de ces enfants. Dans un futur, que nous espérons proche, l'amélioration de ce pronostic passerait par le diagnostic anténatal et la thérapie génique (162-165).

XII-CONSEIL GENETIQUE :

Le conseil génétique est fondamental pour typer le glaucome et évaluer les risques d'une grossesse ultérieure ainsi que les risques pour les générations suivantes (49).

Il est indispensable de réaliser une enquête minutieuse dans la famille et de dresser un arbre généalogique le plus complet possible qui permettra de déterminer en général le type de transmission et s'il y a consanguinité.

On voit donc que le conseil génétique n'est possible qu'après l'examen soigneux de l'enfant atteint, afin de déterminer avec précision le type du glaucome, et après l'examen systématique de son entourage, principalement de ses deux parents chez qui il faut rechercher à la lampe à fente des signes à minima de dysgénésie du segment antérieur, avec tonométrie, gonioscopie, examen du fond d'œil et des champs visuel (28, 166).

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

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 pour les apparentés du 2ème et 3ème degré. Dans les cas familiaux, qui concernent pour Briard 17 % des glaucomes congénitaux primitifs, le risque de récurrence serait un peu supérieur à 10 % et le risque de récurrence pour la descendance des sujets atteints serait de 5 % (10).

En cas de transmission autosomique dominante, il faut expliquer aux parents que la moitié des enfants seront atteints, garçon ou fille. Cette atteinte, même si l'expression est faible chez le père ou la mère, peut être sévère avec éventualité de cécité si l'affection n'est pas dépistée tôt, la guérison n'est pas obligatoire car la goniodysgénésie peut entraîner dès la vie intra-utérine une hypertonie et des lésions irréversibles du nerf optique, avec possibilité de diagnostic prénatal (28).

Cette enquête sera complétée par une analyse cytogénétique qui devrait permettre de mettre en évidence des mutations connues des gènes impliqués dans la genèse des glaucomes congénitaux.

CONCLUSION

*L*e glaucome congénital est une affection assez fréquente dans notre contexte dont la circonstance de découverte la plus fréquente est la mégalocornée.

*L*a majorité des enfants porteurs des glaucomes congénitaux ont une espérance de vie normale. Le pronostic est réservé et malgré les progrès thérapeutiques considérables, le glaucome congénital reste une maladie cécitante.

*C*ette affection impose sitôt le diagnostic posé, un geste chirurgical d'urgence. Nombreuses sont les techniques chirurgicales proposées et appliquées dans le traitement du glaucome congénital, il s'agit en effet d'une affection polymorphe à laquelle peut s'appliquer tout un arsenal thérapeutique. Au Maroc où les mariages consanguins fréquents sont à l'origine de goniodysgénésies sévères avec peu de cornées claires nous a poussé à utiliser la trabéculéctomie avec application d'antimétabolites dans le traitement des glaucomes congénitaux.

*N*otre travail a analysé, dans une étude rétrospective, les résultats post-opératoires de 42 yeux de 26 enfants atteints de glaucome congénital et opérés de trabéculéctomie.

La trabéculéctomie avec application d'antimétabolites (5FU) a permis un succès tonométrique global dans 80 % après un recul moyen de 31 mois, les complications postopératoires étaient relativement rares mais parfois graves.

*L*a chirurgie filtrante avec application d'antimétabolites augmente les chances de contrôler la pression intraoculaire mais expose l'enfant à un risque à vie d'infection tardive, risque majoré par l'hygiène insuffisante et les traumatismes chez ces enfants souvent malvoyants.

*L*es alternatives sont la trabéculo-trabéculéctomie et les tubes de drainages. En général, il y'a un assez large consensus à procéder d'abord à une chirurgie angulaire, de réserver la trabéculéctomie avec antimétabolites aux échecs de ces procédures, les tubes de drainage puis les cycloaffaiblissements seront les derniers recours.

RESUMES

RESUME

Le glaucome congénital désigne l'existence d'une hypertonie oculaire depuis la naissance, secondaire à une anomalie génétique du développement de l'angle irido-cornéen. C'est une maladie rare mais son incidence est variable, elle augmente dans un pays où le taux des mariages consanguins est plus élevé comme le Maroc.

L'opacification de la cornée et les anomalies réfractives souvent liées à la buphtalmie sont à l'origine d'une amblyopie aussi cécitante que la neuropathie optique glaucomateuse elle-même. Un contrôle rapide, efficace et durable de la pression intra oculaire permet d'espérer un éclaircissement cornéen et une réhabilitation fonctionnelle.

C'est une urgence diagnostique et thérapeutique qu'il faut évoquer devant une mégalocornée. Le traitement essentiellement chirurgical comprend différents techniques, au rapport efficacité /complications variables.

La cicatrisation excessive est le facteur principal d'échec de la chirurgie filtrante (la trabéculéctomie) chez l'enfant. L'usage des antimitotiques a permis d'augmenter le taux de succès de cette chirurgie.

Nous rapportons notre expérience en matière de prise en charge des glaucomes congénitaux, à travers une étude rétrospective menée entre mars 2009 à Octobre 2011 au service d'Ophtalmologie de l'Hôpital Ibn Tofail de Marrakech portant sur 42 yeux de 26 patients présentant un glaucome congénital et opérés de trabéculéctomie avec application per-opératoire de 5Fluoro-Uracil.

Elle a permis la normalisation du tonus oculaire (TO) dans 43% après la première chirurgie, dans 76,2% après une reprise chirurgicale, et dans 80% après une deuxième reprise.

Ces résultats nous permettent d'affirmer l'efficacité thérapeutique de la trabéculéctomie dans la prise en charge des glaucomes congénitaux.

ABSTRACT

Congenital glaucoma refers to the existence of ocular hypertension from birth, secondary to genetic defects in the development of the iridocorneal angle. This is a rare but its incidence is variable, it increases in a country where the rate of consanguineous marriages is higher, such as Morocco.

The opacification of the cornea and refractive errors often associated with the buphthalmos are the cause of amblyopia also cessitante that glaucomatous optic neuropathy itself. A fast, efficient and sustainable intraocular pressure allows to esper an eclairsissement corneal and functional rehabilitation.

This is an emergency diagnostic and therapeutic need to evoke a megalocornea. Treatment includes various surgical essentiellemnt techniques, the efficacy/complication variables.

Excessive scarring is the main cause of failure of filtration surgery (trabeculectomy) in children. The use of antimitotic drugs has increased the success rate of this surgery.

We report our experience in management of congenital glaucoma through a retrospective study between March 2009 to October 2011 on the Ophthalmology Service of the Hospital of Ibn Tofail Marrakech concerning 42 eyes of 26 patients with congenital glaucoma operated and trabeculectomy with intraoperative application of 5 Fluoro-Uracil.

It allowed the normalization of intraocular pressure (TO) in 43% after the first surgery, in 76.2% after revision surgery, and 80% after a second round.

These results allow us to affirm the therapeutic efficacy of trabeculectomy in the treatment of congenital glaucoma.

ملخص

يشير الزرق الولادي إلى وجود في ارتفاع ضغط العين عند الولادة راجع إلى شذوذ جيني أثناء تنمية زاوية القزحية القرنية ويعد حالة شديدة على الرغم من تقدم العلاج .
الهدف من هذه الدراسة هو استعراض تجربة مصلحة أمراض العيون بمراكش في مجال علاج الزرق الولادي .

هذا العمل هو عبارة عن وصف تحليلي استعادي هم 26 مريضا (42 عينا) أكدوا أثناء متابعة فحص العين خلال فترة ممتدة من مارس 2009 إلى أكتوبر 2011. يبين التوزيع حسب الجنس غلبة طفيفة للذكور بحوالي 52.4% و أن 62% حالة كانت ثنائية. أما ارتفاع ضغط العين فتجاوز 20 ملم زئبقي في 33.5% بمتوسط كان قدره 25.7 مم زئبقي وكان متوسط وقت العلاج حوالي 10 أيام. العلاج الأولي كان عبارة عن استعمال عملية قطع التربيق و القزحية المحيطة مع إضافة مضاد المستقلب من نوع فليورو يراسيل في 97.6% و ميتوميدين س في 42%. و قد مكنت هذه العملية من تعديل ارتفاع ضغط العين في 43% بعد الجراحة الأولى، 76.2% في المراجعة الجراحية الأولى و 80% بعد الثانية ، المضاعفات اللاحقة للعمليات الجراحية كانت نادرة مع هيمنة الانفصال المشيموي (7,1%) بصورة رئيسية.

هذه النتائج تسمح لنا بأن نؤكد على الفعالية العلاجية عملية قطع التربيق في علاج الزرق الولادي.

ANNEXES

Annexe 1 : RAPPELS DE L'ANGLE IRIDO-CORNEEN

Né de la jonction cornéo-sclérale en avant et irido-ciliaire en arrière, l'angle irido-cornéen est une région anatomique de grand importance par:

- Son rôle dans la physiologie et la pathologie de l'excrétion de l'humeur aqueuse.
- Ses variations topographiques qui peuvent expliquer certains glaucomes congénitaux(167).

I- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE:

Diverses théories tentent d'expliquer la formation et l'ouverture de l'angle irido-cornéen : simple clivage mécanique (Allen-Burian-Braley), changement d'orientation du muscle ciliaire tirant sur l'éperon (Worst), processus de raréfaction avec rupture des ponts intercellulaires du fait des lacunes liées à la formation de la chambre antérieure (Smelser et Ozanics).

➤ Développement normal de l'angle irido-cornéen : (Schéma 1)

***Théorie classique:**

A la 3^{ème} semaine de vie embryonnaire, apparaissent les vésicules optiques issues du tube neural antérieur (ou prosencéphalique). Celles-ci s'invaginent en cupules optiques au cours de la 4^{ème} semaine; parallèlement la placode cristallinienne, formée par l'épaississement de l'ectoblaste de surface se creuse puis s'isole en vésicule cristallinienne.

L'espace mésenchymateux délimité par la cupule optique et la vésicule cristallinienne, forme la future chambre antérieure.

Pour certains auteurs (156), la résorption de ce mésenchyme aboutit à la membrane de Barkan, assimilée à un reliquat mésodermique dans l'angle de la chambre antérieure.

Cette théorie fut infirmée par les examens histologiques d'Allen, montrant qu'il existait plus de couches trabéculaires dans l'œil adulte que dans l'œil fœtal.

D'autres : Allen Burian, Braley (36) avancèrent alors la théorie de clivage au 5^{ème} mois entre le trabéculum scléral et le trabéculum uvéal sous l'influence du développement du muscle ciliaire entraînant un étirement des fibres trabéculaires.

***Théorie classique :**

On sait depuis peu, que des cellules de la crête neurale participent aussi à la formation de la chambre antérieure, et ce, en colonisant le mésenchyme oculaire.

Cette colonisation se fait en trois vagues successives :

- La première vague contribue à la formation de l'endothélium cornéen et du trabéculum.
- La seconde vague se différencie en kératocytes du stroma cornéen.
- Les cellules de la troisième vague forment l'iris antérieur.

Ainsi à l'exception de l'épithélium cornéen antérieur, d'origine ectoblastique, et de l'épithélium pigmenté de l'iris d'origine neurectoblastique comme la rétine, la totalité de la chambre dérive des cellules de la crête neurale céphalique.

Par ailleurs, Johnston et Coll ont récemment démontré la participation des crêtes neurales céphaliques dans la genèse des structures vasculaires et conjonctivales de l'œil : sclère, choroïde, muscle ciliaire, tissu conjonctif de la musculature oculomotrice.

Au 5^{ème} mois de gestation, l'angle irido-cornéen est donc formé de l'iris dont l'insertion est très antérieure sur le trabéculum primaire, est tapissé par la couche des cellules endothéliales cornéennes; la région trabéculaire est donc peu développée l'angle étant comblé par le tissu uvéal.

Au cours des trois derniers mois de gestation, se produisent :

- Une disparition progressive de la couche endothéliale à partir du bord papillaire 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 et de la ligne de Schwalbe avec développement trabéculaire.

Pendant la première année de vie, l'angle acquiert sa configuration normale avec une insertion irienne en arrière de l'éperon scléral, un trabeculum et un canal de schlemm bien développés, et l'apparition des fibres circulaires du muscle ciliaire.

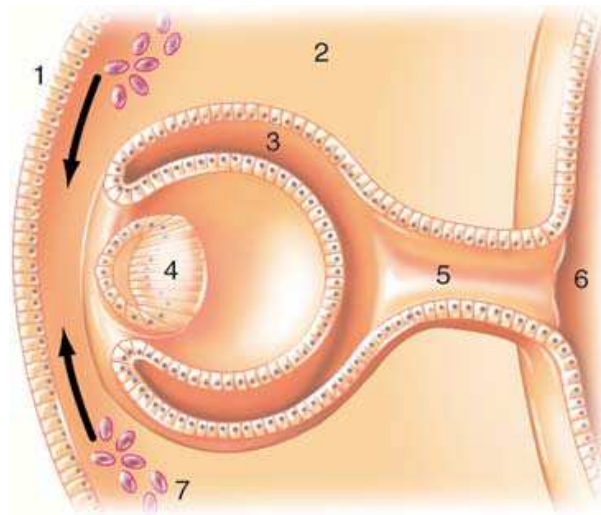


Schéma 1: Embryon à la septième semaine (coupe du diencephale) (52) :

1. Epiblaste;
2. Mésenchyme;
3. Vésicule optique;
4. Cristallin;
5. Tube neural;
6. Diencephale;
7. Cellules issues de la crête neurale

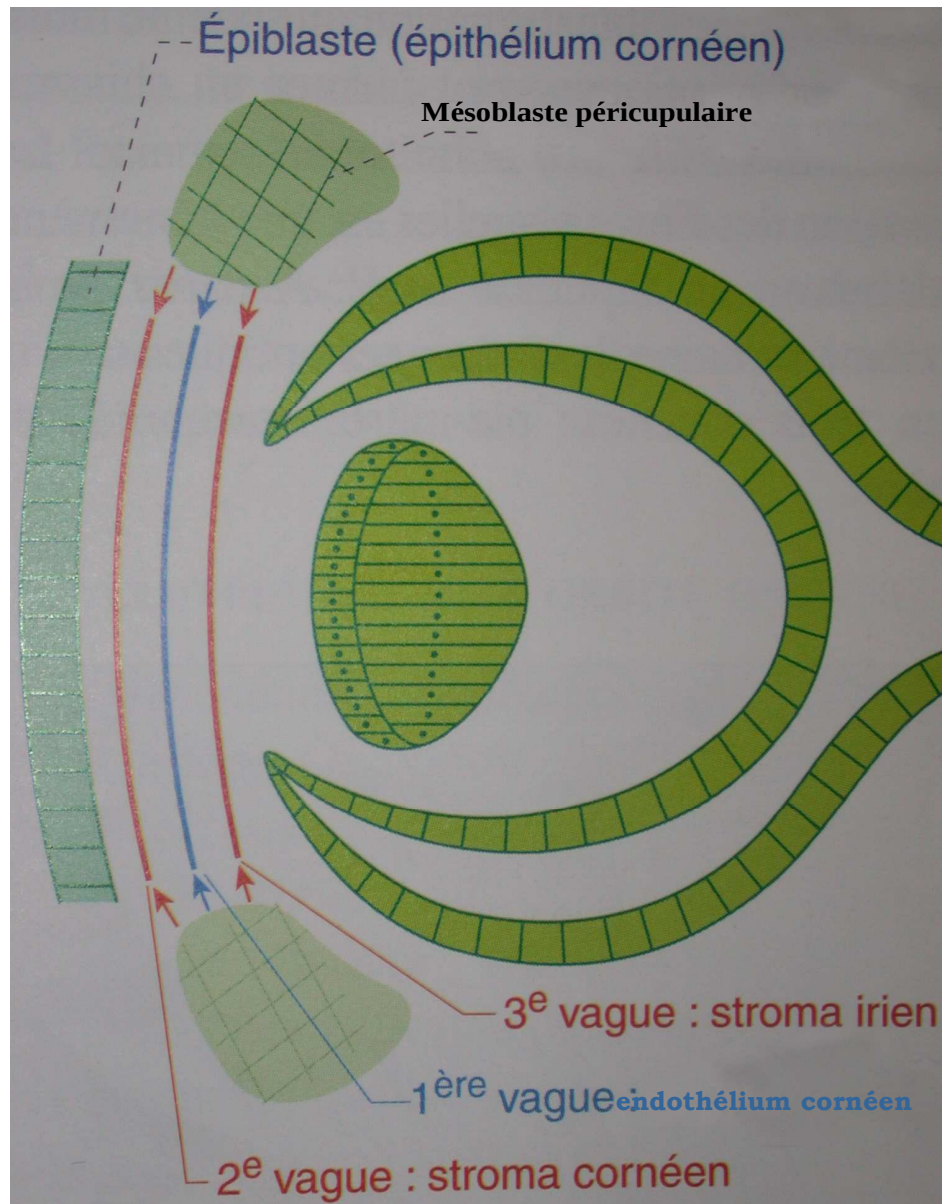


Schéma 2: Formation de l'angle irido-cornéen (35)

II– RAPPEL ANATOMIQUE DE L'ANGLE IRIDO–CORNEEN (168):

L'angle irido–cornéen 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 explique :

- son importance physiopathologique, en particulier son rôle dans l'excrétion de l'humeur aqueuse.

- Ses variations topographiques peuvent expliquer certains glaucomes congénitaux.

- Les rapports contractés avec la région du limbe, voie de passage obligatoire pour l'abord chirurgical de l'angle.

L'angle irido–cornéen est composé de deux parois et d'un sommet (schéma 3):

1– La paroi antéro–externe :

Elle correspond à la face interne de la jonction cornéo–sclérale et comprend d'avant en arrière :

- ↳ **Le versant cornéen:** représenté essentiellement par l'anneau de Schwalbe qui est une condensation de la membrane de Descemet et forme la limite antérieure de l'angle irido–cornéen, recouvert par l'endothélium cornéen en avant et trabéculaire en arrière.

- ↳ **Le versant scléral:** comporte deux éléments 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.

L'éperon scléral est une bande annulaire de condensation des fibres sclérales à orientation circulaire, de couleur blanc nacré et de section triangulaire.

Sur son versant antérieur s'insère le trabeculum cornéo–scléral, sur son versant postérieur, les fibres longitudinales du muscle ciliaire, son sommet est recouvert par le trabéculum scléral (169).

Cette paroi répond en :

- dehors au limbe cornéo-scléral et plus en avant au film lacrymal et aux paupières.
- dedans à l'humeur aqueuse.

2- La paroi postéro-interne ou irido-ciliaire :

C'est l'insertion de la racine de l'iris sur le corps ciliaire. Cette insertion laisse dégager une partie du muscle ciliaire. C'est la bande ciliaire bien visible en gonioscopie.

C'est la partie la plus mince (0,1 mm d'épaisseur) et la moins pigmentée du rideau irien, donc la plus fragile.

La racine de l'iris est généralement convexe en avant du fait de la convexité antérieure du cristallin et comporte plusieurs replis concentriques. Le pli le plus périphérique constitue l'ouïet marginal de Fuchs ou ligne des crêtes de Busacca et correspond à la limite de la paroi postérieure de l'angle.

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

Cette paroi entre en rapport avec :

- la chambre postérieure ;
- les procès ciliaires ;
- la zonule ;
- le cristallin ;

3- Le sommet de l'angle :

Correspond en grande partie au muscle ciliaire, triangulaire à la coupe, il s'appuie sur la face postérieure de la sclère en arrière de l'éperon scléral et forme en avant la bande ciliaire en rejoignant la racine de l'iris qui le sépare de la chambre antérieure.

Il est constitué de trois chefs musculaires, qui divergent en arrière à partir de l'éperon scléral :

- Le faisceau externe (muscle de Brucke -Wallace), le plus long, se dirige en arrière jusqu'à l'ora et forme le sommet du muscle ciliaire ;
- Le faisceau circulaire, annulaire (muscle de Rouget -Muller) ;
- Le faisceau interne, radiaire, s'insère sur l'épron et se dirige vers les procès ciliaires.

Les fibres musculaires sont entourées d'un stroma conjonctif.

Le grand cercle artériel de l'iris siège en avant des fibres circulaires profondes.

Le muscle ciliaire constitue une voie accessoire d'élimination de l'humeur aqueuse. C'est la voie uvéo-sclérale (167).

4- Le trabéculum :

Tapisse la totalité de l'angle irido-cornéen, triangulaire à la coupe, c'est une formation conjonctive lacunaire, composée d'un empilement de lamelles entourées de cellules endothéliales, réalisant une grille pluristratifiée située en avant du mur interne du canal de schlemm formant des espaces inter-lamellaires de plus en plus minces en approchant de la lumière canalaire. Il présente trois faces:

- La face antéro-externe, entre l'anneau de schwalbe et l'épron scléral, en contact intime avec le mur interne du canal de schlemm, mesure 1mm de large.
- La face postéro-externe, depuis l'épron scléral jusqu'à la racine de l'iris.
- La face interne, s'étend de l'anneau de schwalbe jusqu'à la racine de l'iris, directement au contact avec l'humeur aqueuse dans la chambre antérieure.

En gonioscopie, le trabéculum est de couleur blanc grisâtre, parfois pigmenté en regard du canal de schlemm, d'épaisseur variable, maximale en regard de l'épron scléral (200µm).

Histologiquement, c'est une structure blanchâtre, finement granuleuse, formée de quatre parties. De dehors en dedans :

- le trabéculum cribriforme ;
- le trabéculum scléral ;

- le trabéculum uvéal ;
- les procès ou trabécules iriens

5- Le canal de Schlemm :

Canal annulaire disposé dans la partie postérieure de la gouttière sclérale, limité en avant par le septum scléral, en arrière par le trabeculum scléral, en périphérie par l'épron scléral. Il renferme de l'humeur aqueuse, parfois du sang.

En gonioscopie, il n'est normalement pas visible, mais il le devient lorsqu'il est rempli de sang.

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.

Sur le versant externe de canal s'implantent des canaux collecteurs efférents au nombre de 20 à 30.

Le versant interne est en contact étroit avec le trabéculum.

Les canaux efférents ou collecteurs du Schlemm comprennent :

• Les collecteurs externes: ils émergent de la paroi externe du canal de Schlemm et s'anastomosent en un plexus intra-scléral profond. Ils peuvent gagner directement la surface du globe formant les veines aqueuses d'Acher qui se jettent dans les veines épi-sclérales.

• Les collecteurs internes: se sont de petits canaux qui quittent le Schlemm à angle droit. Ils sont constitués d'un endothélium et d'un adventice. Leur rôle exact dans la circulation de l'humeur aqueuse reste assez mystérieux.

6- Vascularisation – innervation de l'angle irido-cornéen :

6-1- Vascularisation :

6-1-1- Les artères :

Il n'y a pas de vascularisation propre de l'angle. Cette région anatomique est en fait intéressée par plusieurs carrefours vasculaires.

↳ La vascularisation du limbe: sous la dépendance des branches des artères ciliaires antérieures : les artères conjonctivales et les artères perforantes.

↳ La vascularisation irienne et ciliaire: richement anastomosée avec la précédente.

Elles sont issues des artères ciliaires longues branches de l'ophtalmique.

6-1-2- Les veines :

Elles se regroupent en plexus étagés, le retour veineux se fait vers la région conjonctivale, vers les vortiqueuses et vers le plexus épiscléral.

6-1-3- Les lymphatiques :

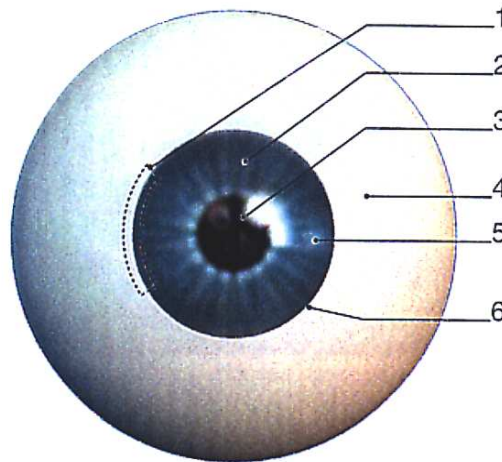
Ils se drainent par des troncs radiaires, puis dans des collecteurs principaux et finalement dans les ganglions pré auriculaires, sous-angulo-maxillaires et parotidiens. Ils pourraient jouer un rôle dans l'élimination de l'humeur aqueuse.

6-2- Innervation (168):

Ils viennent du ganglion ophtalmique et du nerf nasal par les nerfs ciliaires.

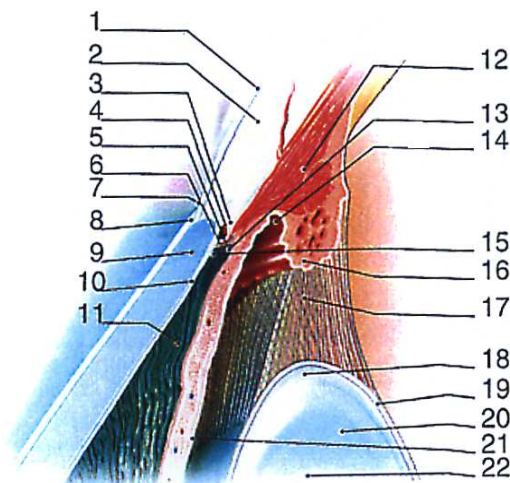
- En superficie, ils forment au limbe un plexus pericornéen.

En profondeur, le plexus nerveux ciliaire, dans la couche supra ciliaire de la pars plana, innerve la région de l'angle iridocornéen. Il comporte des fibres motrices, vasomotrices.



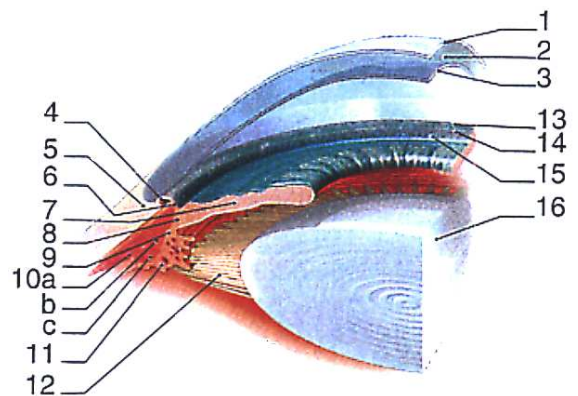
1- Projection antérieure schématisée de l'angle irido-cornéen (globe oculaire de face).

1- Projection antérieure de l'angle iridocornéen; 2- cornée; 3- pupille; 4- scléroconjonctive;
5- iris; 6- région du limbe.



2- Coupe sagittale de l'angle iridocornéen :

1- conjonctive; 2- sclère; 3- éperon scléral; 4- canal de schlemm;
5- trabéculum uvéal; 6- trabéculum cribri-forme 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.



3- Vue endoculaire schématisée de l'angle iridocornéen :

1- épithélium cornéen; 2- stroma cornéen; 3- endothélio-
Descemet; 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

Schéma 3: Schéma de l'angle irido-cornéen (168)

III– RAPPEL ANATOMIQUE DE LA PAPILLE OPTIQUE :

La papille ou la tête du nerf optique est la portion intra oculaire de celui-ci. Elle est le lieu de convergence des fibres amyéliniques et axones des cellules ganglionnaires de la rétine qui se regroupent en faisceaux pour former un tronc nerveux unique. Point de départ de la voie optique, elle occupe le canal sclérochoroïdien au-devant de la lame criblée où commence le nerf optique proprement dit. Elle est le carrefour d'épanouissement des vaisseaux rétiens.

1–Anatomie descriptive :

1-1-Macroscopie (170):

La papille apparaît comme un disque blanc rosé, légèrement saillant par rapport au plan rétinien. Elle est légèrement ovale à grand axe vertical. Son diamètre est de 1,5mm.

Elle est située à 3,5mm en dedans et 1mm au dessus du pôle postérieur de l'œil.

Au centre de la papille, on voit apparaître les vaisseaux centraux qui se divisent à son niveau et forment une dépression; l'excavation physiologique. Cette excavation est plus au moins large et profonde selon les sujets.

Il existe entre le bord papillaire et l'excavation une zone annulaire présentant directement les fibres optiques, l'anneau neurorétinien qui est un élément essentiel dans l'évaluation de la maladie glaucomateuse ;

La face antérieure est en rapport avec le vitré et la face postérieure est constituée par la lame criblée.

Les parois de la papille sont constitués par une brèche creusée dans les enveloppes du globe : le canal choroïdo-scléral.

1-2- Anatomie microscopique :

La papille, tête du nerf optique comprend 3 parties :

1-2-1- La région prélaminaire :

Située en avant de la lame criblée, elle est limitée par la rétine et la choroïde qui se terminent à distance du canal scléral, sauf parfois la couche des cellules de l'épithélium pigmentaire qui peut venir au contact (visible d'un croissant vasculaire péri papillaire).

L'absence de cellules visuelles se traduit sur le champ visuel par la tache aveugle de Mariotte.

Elle est constituée de fibres nerveuses, de vaisseaux rétiens et principalement des astrocytes se réunissant ensemble pour former une structure dense avec des tunnels en relation avec les pores astrocytaires de la lame criblée.

Les axones proviennent des cellules ganglionnaires rétiennes. Ils représentent 90% du tissu constituant la papille à la partie superficielle.

1-2-2- Portion intralaminaire : La lame criblée

Il s'agit d'un tamis formé par environ 200 à 300 orifices irréguliers.

On note la présence :

- * D'axones non myélinisés qui continuent leur trajet et se regroupent en faisceaux. Ils sont entourés de névroglie.
- * D'astrocytes qui forment des gaines périfasciculaires complètes et continues dans le sens longitudinal.
- * Les vaisseaux : l'artère et la veine centrale de la rétine sont entourées d'une gaine conjonctive périvasculaire.

1-2-3- La région rétrolamellaire :

Cette portion postérieure est le point de départ du nerf optique proprement dit. La sclère est séparée des éléments constitutifs du nerf optique par des gaines méningées.

Débutant à la partie postérieure de la lame criblée, cette portion est constituée :

- Des fibres nerveuses
- Des oligodendrocytes
- Des astocytes entourant les fibres myélinisées, les séparant du tissu conjonctif voisin et des vaisseaux,

- Des septums du nerf optique divisant incomplètement les fibres nerveuses en paquet de fibres et jouant un rôle nutritionnel et de support,
- Des vaisseaux centraux de la rétine,
- Des gaines du nerf optique avec pie mère à la partie interne, arachnoïde et dure mère à l'extérieur.

Les méninges entourent le nerf optique, exercent une pression en communication avec le système vertébro-cérébral. Dans le contexte de la physiologie du glaucome, ce n'est pas tant la pression intraoculaire mais le gradient de pression translaminaire (pression intra oculaire /pression extra oculaire) qui joue un rôle important dans la dégradation du nerf optique(170).

2-Vascularisation de la papille :

2-1-Artère et veine centrales de la rétine :

Ces deux éléments sont entourés à l'intérieur du nerf optique par une gaine fibreuse et l'adventice collagénique des vaisseaux centraux est entouré d'une couche astrogliale qui est en continuité en avant avec les astrocytes de la membrane d'Elsching. La lumière vasculaire des vaisseaux se rétrécit au niveau de la lame criblée où elle est moins large que dans la portion intra orbitaire du nerf.

L'artère centrale de la rétine pénètre dans le nerf entre 5 et 15mm en arrière du pôle postérieur du globe et à la face inférieure du nerf, traverse la lame criblée, émerge au fond de l'excavation, du côté nasal par rapport à la veine et se divise en deux troncs supérieur et inférieur qui vont se séparer en une branche nasale et une branche temporale. La veine centrale de la rétine a dans le sens inverse et du côté temporal la même disposition que l'artère.

2-2- Vascularisation propre de la papille :

La région pré laminaire est irriguée en surface par des branches de l'artère centrale de la rétine et en profondeur par des branches des artères ciliaires courtes postérieures.

La région laminaire est irriguée par des branches des artères ciliaires courtes postérieures.

La région rétro laminaire est irriguée en périphérie par des branches des artères ciliaires courtes postérieures et au centre par des branches intra-neurales provenant de l'artère centrale de la rétine.

2-3- Drainage veineux :

Il se fait par :

- La veine centrale de la rétine.
- Les veines choroïdiennes qui se jettent par la suite dans les veines vortiqueuses.
- Les veines des gaines méningées qui se jettent dans les veines ciliaires postérieures.
- Quelques fois par des veinules qui traversent la sclère et se terminent dans une veine orbitaire.

IV- RAPPEL PHYSIOLOGIQUE :

1-Physiologie de l'humeur aqueuse:

L'humeur aqueuse est un liquide endo-oculaire limpide, sécrété par les procès ciliaires au niveau de la chambre postérieure, qui gagne la chambre antérieure par la pupille et la quitte par le filtre trabéculaire.

C'est le déterminant le plus important de la PIO.

Elle assure en outre, une fonction métabolique nutritionnelle vis-à-vis du cristallin, la cornée et du trabeculum, aussi bien par les nutriments qu'elle leur fournit que par les déchets qu'elle élimine (171, 172).

1-1-Formation de l'humeur aqueuse :

1-1-1- Structures impliquées dans la formation de l'humeur aqueuse :

L'humeur aqueuse 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).

La barrière hémato-aqueuse est constituée de l'ensemble des structures uvéales qui séparent le sang des capillaires de l'iris et du corps ciliaire de l'humeur aqueuse des chambres antérieures et postérieures.

L'humeur aqueuse est formée au niveau des procès ciliaires à partir du plasma à raison de 2,2mm³/min (171).

1-1-2- Mécanismes de formation de l'humeur aqueuse :

Le mécanisme de sa production est complexe, on peut considérer que l'humeur aqueuse subit d'abord une ultrafiltration 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; de plus, il y a des échanges avec les organes de voisinages qui puisent des métabolites et y rejettent des déchets (172).

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 barrière hémato-aqueuse pour produire l'humeur aqueuse dans la chambre postérieure :

◆Diffusion simple:

Concerne les petites molécules liposolubles qui vont se répartir de part et d'autre de la membrane cellulaire en fonction de leur gradient de concentration.

◆ Diffusion facilitée :

Concerne le glucose et la plupart des acides aminés qui traversent la membrane plasmique de façon beaucoup plus rapide que des substances de même famille en utilisant un transporteur membranaire de nature protéique. La saturation du transporteur pour des concentrations trop élevées de la substance explique la limitation de la vitesse de son passage.

◆Ultrafiltration:

C'est un procédé permettant la séparation des 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 fournie par le gradient de pression de part et d'autre du filtre.

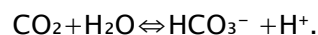
L'ultrafiltration n'est pas le mécanisme principal de la production de l'humeur aqueuse, elle ne représente que 15% du flux de l'humeur aqueuse.

◆Sécrétion active :

C'est le mécanisme le plus important dans la formation de l'humeur aqueuse, 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 le gradient de concentration électrochimique.

Il concerne principalement le transport actif du sodium par pompe à sodium contenue dans la paroi des cellules claires de l'épithélium ciliaire, on constate à leur niveau un grand nombre de mitochondries et une activité $\text{Na}^+/\text{K}^+-\text{ATPase}$ plus forte dans leur membrane que dans celle des cellules pigmentées.

Les ions sodiums proviennent du stroma ciliaire à partir des capillaires fenêtrés, traversent facilement la lame basale des cellules pigmentées puis au niveau des cellules non pigmentées, un phénomène d'échange Na^+/H^+ interviendrait aux pôles apicaux, la production d'ions H^+ étant catalysée par l'anhydrase carbonique :



Un ion sodium pénètre dans la cellule non pigmentée en échange d'un ion H^+ , les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique, qui diminuent la sécrétion de l'humeur aqueuse, sont en faveur d'un tel mécanisme.

La $\text{Na}^+/\text{K}^+-\text{ATPase}$ pompe les ions Na^+ situés à l'intérieur des cellules non pigmentées et les rejette hors du pôle basal des cellules; en même temps elle mobilise les ions K^+ de l'humeur aqueuse et permet leur passage intracellulaire (trois ions Na^+ sont échangés avec deux ions K^+)

En résumé, la composition de l'humeur aqueuse (99,6% d'eau) rend compte du rôle primordial du passage transépithélial du sodium: ce phénomène actif crée un environnement hyperosmolaire du côté camérulaire de la barrière hémato aqueuse responsable du flux d'eau vers la chambre postérieure, à l'origine de 85% de la sécrétion d'humeur aqueuse. L'ultrafiltration et 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'humeur aqueuse (171).

1-2-Excrétion de l'humeur aqueuse :

L'humeur aqueuse sort de la chambre antérieure au niveau de l'angle irido-cornéen. Cette évacuation s'effectue pour 90% par la voie principale trabéculo-canaliculaire constituée par le trabeculum, 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 canal de Schlemm joue le rôle d'un collecteur qui distribue l'humeur aqueuse aux veines aqueuses puis les veines épisclérales puis la circulation générale. Les veines aqueuses sont des canalisations situées entre le canal de schlemm et les veines épisclérales.

La voie uvéosclérale circuit les voies d'élimination normales, chemine entre les espaces intermusculaires ciliaires et pénètre dans l'espace suprachoroidien. Elle est drainée par les vaisseaux choroïdiens et lymphatiques et les vaisseaux de l'orbite. Son débit est de 0,50µl/min. Cette voie secondaire est bloquée par la pilocarpine qui provoque une contraction du muscle ciliaire fermant ainsi les espaces inter fasciculaires (156, 171),

2-PRESSION INTRA-OCULAIRE :

La pression intraoculaire résulte de l'équilibre s'établissant entre le contenu du globe (cristallin, vitré, uvée et humeur aqueuse) et son contenant (coque cornéo sclérale), le rôle essentiel étant joué par l'humeur aqueuse.

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 (buphtalmie lors d'hypertonie oculaire). Une augmentation éventuelle de volume du contenu intraoculaire se trouve limitée par la résistance pariétale ou rigidité sclérale. La rigidité sclérale varie avec l'âge, le statut réfractif, voire avec certaines thérapeutiques.

La pression intraoculaire résulte en grande partie de l'équilibre entre sécrétion et élimination de l'humeur aqueuse. Cette élimination se fait pour 85 à 90% par voie trabéculo canaliculaire, et pour 10 à 15% par voie uvéosclérale.

Au niveau de la voie trabéculo-canaliculaire, ce sont essentiellement le trabéculum, la paroi interne du canal de schlemm et les vaisseaux efférents qui sont à l'origine de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse dans les conditions physiologiques normales.

La cellule endothéliale est l'élément fondamental des deux premières structures. Elle intervient directement dans l'écoulement de l'humeur aqueuse d'une part grâce à son pouvoir phagocytaire en éliminant les éléments figurés, les débris, les grains de pigments présents dans l'humeur aqueuse pouvant venir obstruer les orifices trabéculaires et d'autre part, grâce à ses possibilités de transport du liquide par vacuolisation intracellulaire et indirectement par la substance fondamentale extracellulaire, véritable filtre, puisqu'elle en assure la synthèse, maintient sa cohérence, module son hydratation et ainsi son niveau de résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse .

La résistance après le canal de schlemm est le reflet de la pression régnant dans les veines aqueuses et épisclérales.

Au niveau de la voie uvéo sclérale, la résistance dépend essentiellement à l'état du muscle ciliaire.

La valeur normale de la pression intra-oculaire se répartit selon une courbe gaussienne et il faut faire intervenir d'autres notions telles que l'âge, la réfraction du sujet et le sexe.

La pression intraoculaire normale est de :

- Chez l'enfant avant un an: 9 ± 2 mmHg.
- Elle augmente de 0,8 mmHg par an.
- Chez l'adulte: $15 \pm 2,5$ mmHg.
- Elle peut être considérée dans les limites de la normale jusqu'à 21 mmHg.

Le contrôle de la pression intraoculaire résulte principalement de la dynamique locale de l'humeur aqueuse sous l'étroite dépendance des facteurs hormonaux, mécaniques et nerveux qui agissent sur le débit de sécrétion du corps ciliaire, sur le système vasculaire impliqué dans l'élimination de l'humeur aqueuse (pression veineuse épisclérale) et sur l'élimination trabéculaire et uvéosclérale de l'humeur aqueuse. Toute modification d'un de ces paramètres retentit directement sur le niveau de pression intraoculaire (171, 173).

La pression intraoculaire (PIO) présente un rythme nycthéméral chez les animaux et l'homme, 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'humeur aqueuse.

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

D'autres facteurs peuvent également avoir un effet sur la PIO, tels que le cortisol plasmatique, l'osmolarité sérique, les mouvements oculaires, l'accommodation, la mydriase ou les variations posturales (173).

Annexe 2: FICHE D'EXPLOITATION

N d'entrée :

N d'ordre :

Nom et prénom :

Age :

Sexe : F ☐

M ☐

Adresse :

Téléphone :

Date d'admission :

Antécédants :

Déroulement de la grossesse : Fièvre maternelle ☐

Sérologie toxo + ☐

Sérologie rubéole + ☐

Eclampsie ☐

Accouchement : voie basse ☐

Césarienne ☐

Indication de la césarienne :

SNN ☐

Prématurité ☐

Prise médicamenteuse :

Cas similaires dans la famille : parents ☐ fratrie ☐ cousins ☐

Consanguinité chez les parents :

Degré de consanguinité :

Début de la symptomatologie : Naissance-2mois ☐ 2- 12 mois ☐ Plus de 12mois ☐

Age du diagnostic :

Mode de début : Aigu ☐

progressif ☐

Atteinte oculaire : Bilatérale :

Unilatérale : OD ☐

OG ☐

CDD : Signes fonctionnels

Photophobie ☐

larmoiement clair ☐

Mégalocornée ☐

Trouble du comportement visuel ☐

Signes physiques :

- | | |
|---|---|
| BAV ☐ | Œdème de cornée ☐ |
| Opacité de la cornée ☐ | Augmentation de diamètre cornéen ☐ |
| Strabisme ☐ | Nystagmus ☐ |

EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE :

1 – Enfant éveillé :

- Réaction à la lumière :
- Reflexe de poursuite
- Comportement à l'occlusion monoculaire :
- Etat des paupières
- Appareil lacrymal :
- Conjonctive :
- Motilité oculaire :

2–Ex sous anesthésie générale :

OD

OG

Cornée :

- Diamètre vertical :
- Diamètre horizontal :
- Claire :
- Opacité :
- Œdème :
- Vergetures :
- Rupture de Descemet :

Profondeur de la CA :

Réfraction :

Iris :

- Absent :
- Polycorie :
- Pupille décentrée :
- Pupille déformée :

Cristallin :

Tonus oculaire :

Gonioscopie :

- Degré de l'ouverture de l'angle :
- Type de dysgénésie :
- Degré de la dysgénésie
- Présence de vaisseaux visibles :

Ex de fond d'œil :

Papille : Importance de l'excavation 3/10 ☐ 3-9/10 ☐ Totale ☐

Diamètre de l'anneau papillaire :

Coloration de la papille

Atrophie optique :

3-EXAMEN GENERAL :

Autres anomalies oculaires:

Autres anomalies générales :

4-BILAN PARACLINIQUE :

Echo mode B : Profondeur de la chambre antérieure :
Longueur axiale :
Présence d'excavation de la papille :
Importance de l'excavation de la papille :

Bilan pré-anesthésique :

Glycémie :

Urée :

Radiographie du thorax :

Autres :

Anesthésie : AG ☐

5-TRAITEMENT :

***Médical :** molécule : Dose :

***Chirurgical :**

Goniotomie ☐

Trabeculotomie ☐

Trabéculéctomie ☐

Valves antiglommateuses ☐

Nombre d'interventions :

***Application d'antimitotiques :**

Type : 5FU ☐ MMC ☐

Dosage

Durée d'application

6-EVOLUTION : * favorable

*** Complications :** Per opératoire: Hyphéma ☐

Issu du vitré ☐

Post opératoire : Hyphéma ☐

Décollement de rétine ☐

Ulcère cornée ☐

Kératite superficielle ☐

7-SUIVI POST OPERATOIRE :

OD

OG

Troubles de la vision :

Réfraction :

Etat de la cornée :

Diamètre de cornée :

Etat du segment antérieur :

Tonus oculaire corrigé :

Gonioscopie

FO : l'excavation papillaire :

Longueur axiale :

BIBLIOGRAPHIE

1. **ZECH J.C.**
Glaucome congénital : traitement chirurgical.
Thèse Doctorat Médecine, Lyon I; 1992,n°119.

2. **RENAUDIN A.N.**
Chirurgie du glaucome congénital.
Thèse Doctorat Médecine, Angers; 2001, n°12.

3. **MANDAL AK, CHAKRABARTI D.**
Update on congenital glaucoma.
Indian J Ophthalmol. 2011;59 (suppl1): S148–57.

4. **MANDAL AK, PRASED K, NADUVILATH T.S.**
Surgical results and complications of mitomycin C– Augmented trabeculectomy in refractory development glaucoma.
Ophthalmic surgery and lasers 1999; 30 (6): 473–80.

5. **MANDAL AK, BATHIA P.G, BHASKAR A, NUTHETI R.**
Long term surgical and visual outcomes in indian children with development glaucoma operated on within 6 months of birth.
Ophthalmology 2004; 111(2): 283– 90.

6. **MACKINNON JR, GIUBILATO A, ELDER JE, CRAIG JE, MACKEY DA.**
Primary infantile glaucoma in an Australian population.
Clin Experiment Ophthalmol 2004; 32(1): 14–8.

7. **GENCIK A.**
Epidemiology and genetics of primary congenital glaucoma in Slovakia. Description of a form of primary congenital glaucoma in gypsies with autosomal recessive inheritance and complete penetrance.
Dev Ophthalmol. 1989;16: 76–115.

8. **KHAW PT.**
What is the best primary surgical treatment for the infantile glaucomas.
Br J Ophthalmol 1996; 80: 495–6.

9. **NACEF L, DAGHFOUS F, MARRAKCHI S, BEN OMAR N, AYED S.**
Le glaucome congénital en Tunisie: profil épidémiologique, aspects cliniques et résultats thérapeutiques.
Ophthalmologie 1994; 8: 28–32

10. **DETRY-MOREL M.**
Le glaucome congénital
Bulletin de la société belge d'ophtalmologie 2001; 281: 49-58.

11. **TIXIER J, DUREAU P, BECQUET F, DUFIER J.L.**
Sclérectomie profonde dans le glaucome congénital: résultats préliminaires.
J Fr Ophtalmol. 1999; 22(5): 545-8.

12. **ZECH JC, RAVAUT M.**
Traitement chirurgical du glaucome congénital.
Ophtalmologie 1994; 8: 57-9.

13. **ZOUALI S, GARGOURI F, ATTIA S, BEN MBAREK S, KAIBI I, DKHILALI R et al.**
Causes de cécité infantile dans une population tunisienne.
J Fr Ophtalmol 2009; 32(S1): 1560 .

14. **MULLANEY P B, CAROL S, AL-AWAD A, ALMSFER S, ZWAAN J.**
Combined trabeculotomy and trabeculectomy as an initial procedure in uncomplicated congenital glaucoma.
Arch Ophthal 1999;113 : 457-60.

15. **NASSIRI N, NOURI-MAHAVI K, COLEMAN A.L.**
Ahmed glaucoma valve in children.
Saudi J Ophtalmol 2011; 25: 317-27.

16. **LAHBIL D, HAMDANI M, RAIS L, ELKETTANI A, LAOUISSI N, ZAGHLOUL K,et al.**
La trabéculéctomie modifiée dans le traitement du glaucome congénital.
J Soc Mar Ophtalmol 2003; 15(16): 26.

17. **DUREAU P.**
Glaucomes congénitaux et trabéculodysgénésies: aspects cliniques et génétiques.
J Fr Ophtalmol 2006; 29(2): 198- 215

18. **GIRGISN.M, FRANTZ KA.**
A case of primary congenital glaucoma: A diagnostic dilemma.
Optometry-American Optometric Association 2007; 78: 167-75.

19. **RUBIN S.**
Glaucoma in childhood.
Pediatric Ophthalmology, The Ophthalmology Clinics of North America. 1996; 9: 215–216.
20. **BECK .A.**
Diagnosis and management of pediatric glaucoma.
Pediatric Ophthalmology, The Ophthalmology Clinics of North America 2001; 14: 501–12.
21. **KANSKI JJ .**
Clinical Ophthalmology.
4th ed Boston: Butterworth-Heinemann. 1999;143: 235–238
22. **PAPADOPOULOS M, CABLE N, RABI J, Kbaw P T.**
The british infantile and childhood glaucoma.
Ophtalmol Vis Sci 2007; (48): 4100–6.
23. **BOUREG H, ZAGHLOUL K.**
Glaucome congénital.
Thèse Doctorat Médecine, Casablanca; 2001, n°167.
24. **HILAL L, BOUTAYEB S.**
Screening of CYP1B1 and MYOC in Morroccan families with primary congenital glaucoma: three novel mutations in CYP1B1.
Mol Vis 2010; 16: 1215–26.
25. **AI-HAZMI A, ZWAAN J, AWAD A, AI-MESFER S, MULLANEY P B, WHEELER D.T.**
Effectiveness and complications of mitomycin C. Use during pediatrie glaucoma surgery
Ophthalmology. 1998;105, 10, 1915–20.
26. **SIDOTTI PA, BETMONT S.J, LIEBMANN JM, RITCH R.**
Trabeculectomy with mitomycin C in the treatment of pediatric glaucomas.
Ophthalmology 2000; 107(3): 422–9.
27. **DETRY-MOREL M. FERON EM.**
La trabéculectomie dans le traitement du glaucome congénital expérience rétrospective à moyen et long terme.
Bull Soc Belge, Ophtalmol 1997; 262: 143–51.

28. **ELMASBAHI M, MOHCINE Z.**
Trabéculéctomie avec mitomycine C dans le traitement des glaucomes congénitaux.
Thèse Doctorat Médecine, Rabat; 2005, n°207.
29. **SAMPAOLESI R, ZARATE J, SAMPAOLESI J .R**
The Glaucomas.
Pediatric Glaucomas Vol 1. Springer; 2009.
30. **DENIS D, POMMIER S, COSTE R, FOGLIARINI C, BENSO C, CORNAUD E.**
Glaucome congénital et sclérectomie profonde.
J Fr Ophtalmol 2008; 31(2): 173-9.
31. **ABITBOL M, DUREAU P, BONNEL S, BOUTBOUL S, LE GAT L, GOGAT K et al.**
Dysgénésies du segment antérieur et du globe oculaire et glaucomes congénitaux mise au point clinique et avancées génétiques récentes.
Ophtalmologie 2000; 6 (8): 675-82.
32. **HARISH C, AGARWAL N, NORENDRA N D, RAMANJIT S, CALIT S, SANTOSH G.**
Mitomycin C in congenital glaucoma.
Ophthalmol Surg Lasers 1997; 28(12): 979-85.
33. **KORASZEWSKA M.B, SAMOCHOWEIC D.E.**
Traitement opératoire combiné de glaucome et de cataracte congénitale chez les enfants.
Ophtalmologie 1994; 8: 25-7.
34. **DUFIER J.L.**
Conception actuelle des glaucomes congénitaux.
Ann Pédiatr (Paris) 1996; 43(5): 348-58.
35. **LE CALLONNEC A. STRUILLLOU E, TOULEMONT P.J, URVOY M, JUHEL A, CHATELLIER A.**
Le bilan des mégalo cornées: quelle valeur attribuer aux différents paramètres.
Ophtalmologie 1994; 8: 1-3. 4.
36. **DUFIER JL, TIRET A.**
Glaucomes congénitaux.
EMC (Elsevier-Paris) Ophtalmologie 1994; 21-250-C-10: 9.

37. **ROCHE O, DUREAU P, UTEZA Y, DUFFIER J.L.**
La mégalocornée congénitale.
J Fr Ophtalmol 2002; 25(3): 312-8.
38. **FRANCOIS J, VAN O.R, MENDOZA A, DE SUTTER E.**
La goniectomie dans le glaucome congénital.
J Fr Ophtalmol. 1982; 5: 661-4.
69. **ESSUMAN VA, BRAIMAH I.Z, NDANU T.A, NTIM-AMPONSAH CT.**
Combined trabeculotomy and trabeculectomy: Outcome for primary congenital glaucoma in a *West African population*.
Eye (Lond) 2011; 25(1): 77-83.
40. **CARVALHO CA, CALIXTO N.**
Symptomatology of congenital glaucoma.
Rev Bras Oftalmol 1970; 29(1): 7-20.
41. **BRESSON-DUMONT H.**
La mesure de la pression intra oculaire chez l'enfant.
J Fr Ophtalmol 2009; 32: 176-81.
42. **MARRAKCHI S, NACEF L, KAMOUN N, JEDDI A, AYED S.**
Résultats de la trabéculéctomie au cours du glaucome congénital.
J Fr Ophtalmol 1992; 15(6): 400-4.
43. **RODRIGUES A.M, JUNIOR A.P, MONTEZANO F.T, DE ARRUDA, MELO P.A, JUNIOR J.P.**
Comparison between results of trabeculectomy in primary congenital glaucoma with and without the use of Mitomycin C.
J Glaucoma 2004; 13(3): 228-32.
44. **KMIHA N, KAMOUN B, TRIGUI A, ABDELMOULA S, AMMOUS A, JAMEL FK.**
Mitomycine C de première intention dans le glaucome congénital primitif.
J Fr Ophtalmol 2002; 25(5): 59-60.
45. **HILL R, OHANESIAN R, VOSKANYAN L, MALAYAN A.**
The armenian eye care project: surgical outcomes of complicated paediatric glaucoma.
Br J Ophthalmol 2003; 87(6): 673-6.

46. **DELUISE V, ANDERSON D.**
Primary infantile glaucoma.
Surv Ophthalmol 1983; 28: 1-19.
47. **SELLEM E.**
In "glaucoma congenital".
Symposium d'Angers 1987.
48. **DUFIER JL, TIRET A.**
Glaucomes congénitaux.
EMC (Elsevier-Paris) Ophtalmologie 1994; 21-250-C-10: 9.
49. **ZECH C.**
Le glaucome congénital en 1993: Faites vous votre option.
Ophtalmol Actualités 1993; n° 6.
50. **DE LAAGE M.P, CAPUTO G, ARNOLDT C, BERGES O.**
Glaucomes congénitaux.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 2001; 21-280-c-10: 16.
51. **DUFIER JL.**
Le glaucome congénital: une urgence chirurgicale.
Ophtalmol Actualités 1997; n° 18.
52. **BUI QUOC E, COSTANTINI E.**
Glaucomes congénitaux.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) Ophtalmologie. 2011;21-280-C-10.
53. **SARFARAZI M, STOILOV I.**
Molecular genetics of primary congenital glaucoma.
Eye 2000; 14:422-8.
54. **GHOUDHARY D, JANSSEN I, SCHENKMAN JB.**
CYP1 B 1 a developmental gene with a potential role in glaucoma therapy.
Xenobiotica. 2009; 39: 606-15.
55. **AKARSU AN, TURACLI M.E, AKTAN SG, BARSOUM-HOMSY M, CHEVRETTE L, SAYLI BS, et al.**
A second locus (GLC3B) for primary congenital glaucoma (Buphthalmos) maps to the 1 p36 region.
Hum Mol Genet 1996; 5:1199-203.

-
56. **NAROOIE N.M, CHITSAZIAN F, KHORAMIAN T.B, MOUSAVI F, HOUSHMAND M, ROHANI MR, et al.**
Genotyping results of Iranian PCG families suggests one or more PCG locus other than GCL3A, GCL3B, and GCL3C exist.
Mol Vis 2009; 15: 2155–61.
57. **OHTAKE Y, TANINO T, ZUZUKI Y, MIYATA H, TAOMOTO M, AZUMA N, et al.**
Phenotype of cytochrome P450 1B1 gene (CYP1B1) mutations in Japanese patients with primary congenital glaucoma.
Br J Ophthalmol 2003; 87: 302–4.
58. **SOLEY GC, BOSSE A.K, FLIKIER D, FLIKIER P, AZOFEIFA J, MARDIN CY, et al.**
Primary congenital glaucoma : A novel single nucleotide deletion and varying expression for the 544–1555 dup mutation in the GLC 3A (CYP1B1) gene in 2 families of different ethnic origin.
Journal of glaucoma 2003;12: 27–30.
59. **VINCENT AL, BILLINGSLEY G, BUYS Y, LEVIN AV, PRISTON M, TROPE G, et al.**
Digenic inheritance of early-onset glaucoma: CYP1 B1, a potential modifier gene.
Am J Hum Genet 2002; 70: 448–60.
60. **KAUR K, REDDY A.B, MUKHOPADHYAYA, MANDAI AK, HASNAIN S.E, RAY K et al.**
Myocilin gene implicated in primary congenital glaucoma.
Clin Genet 2005; 67: 335–40.
61. **ZHUO Y.H, WANG M, WEI YT, HUANG YL, GE J.**
Analysis of MYOC gene mutation in a Chinese glaucoma family with primary open-angle glaucoma and primary congenital glaucoma.
Chin Med J (Engl) 2006; 119: 1210–4.
62. **MANDAL A.K, WALTON D.S, JOHN T, JAYAGANDAM A.**
Mitomycin C: Augmented trabeculectomy in refractory congenital glaucoma.
Ophthalmology 1997; 104 (6).
63. **SOWDEN J.C.**
Molecular and developmental mechanisms of anterior segment dysgenesis.
Eye (Lond) 2007; 21: 1310–8.
-

64. **STRUGARU MH, DINU I, WALTER MA.**
Genotype–phenotype correlations in Axenfeld–Rieger malformation and glaucoma patients with FOXC1 and PITX2 mutations.
Invest Ophthalmol Vis Sci 2007; 48: 228–37.
64. **STRUGARU MH, WALTER MA.**
Genotype–phenotype correlations in Axenfeld–Rieger malformation and glaucoma patients with FOXC1 and PITX2 mutations.
Invest Ophthalmol Vis Sci. 2007; 48: 228–37.
65. **CHAVARRIA S.G, MICHELS R.K, CALIEBE A, KAUTZA M, MARDIN C, RAUTENSTRAUSS B.**
Novel CYP1B1 and known PAX6 mutations in anterior segment dysgenesis (ASD).
J Glaucoma 2006; 15: 499–504.
66. **TSONIS P.A, FUENTES E.J.**
Focus on molecules: Pax–6, the eye master.
Exp Eye Res 2006; 83: 233–4.
67. **BELMOUDEN A, MELKI R, HAMDANI M, ZAGHLOUL K, AMRAOUI A, NADIFI S, et al.**
A novel frameshift founder mutation in the cytochrome P 450 (CYP1B1) gene is associated with primary congenital glaucoma in Morocco.
Clin Genet 2002; 62: 334–9.
68. **DUFIER JL, TIRET A.**
Glaucomes congénitaux en Ophtalmologie pédiatrique.
Masson 1992; 179–189.
69. **GRNAT'S CA.**
Glaucoma.
Fourth edition . 1997.
70. **DUREAU P.**
Conduite à tenir devant un larmoiement persistant chez le nourrisson.
J Pédiat Puéricult 2003; 16: 395–9.
71. **MAGNUSSON G, ABRAHAMSON M, SJOSTRAND J.**
Glaucoma following congenital cataract surgery: An 18 years longitudinal follow–up.
Acta ophthalmologica scandinavica 2000; 78: 65–70.

72. **TUMEZ Z, BACH-HOLM D.**
Axenfeld–Rieger syndrome and spectrum of PITX2 and FOXC1 mutations.
Eur J Hum Genet 2009; 17: 1527–39.
73. **KOKOTAS H, PETERSON M.B.**
Clinical and molecular aspects of aniridia.
Clin Genet 2010; 77: 409–20.
74. **HINGORANI M, WILIAMSON KA, MOORE AT, VAN HEYNINGEN V.**
Detailed ophthalmologic evaluation of 43 individuals with PAX6 mutations.
Invest Ophthalmol Vis Sci 2009; 50: 2581–90.
75. **DE ALMEIDA JC, REIS DF, LIERANA J, BARBOSA NJ, PONTES RL, MIDDLETON S, et al.**
Short stature brachydactyly and Peters anomaly (Peters plus syndrome): confirmation of autosomal recessive inheritance.
J Med Genet. 1991; 28: 277–9.
76. **FRYDMAN M, WEINSTOCK A.L, COHEN H.A, SAVIR H, VARSANO I.**
Autosomal recessive Peters anomaly, typical facial appearance, failure to thrive, hydrocephalus, and other anomalies: further delineation of the Krause–Kivlin syndrome.
Am J Med Genet 1991; 40: 34–40.
77. **LESNIK OBERSTEIN SA, KRIEK M, WHITE SJ, KAL ME, SZUHAI K,et al.**
Peters Plus syndrome is caused by mutations in B3GALT1, a putative glycosyltransferase.
Am J Hum Genet 2006; 79: 562–6.
78. **CHENTC, YOUNG L.H.**
Sturge–Weber syndrome (choroidal hemangioma and glaucoma).
J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2005; 42: 320.
79. **RUMEN F, LABETOULE M, LAUTIER–FRAU M, KIRSCH O, PATUREAU R, CANTALLOUBE A.**
Le syndrome de Sturge–Weber: prise en charge thérapeutique de hémangiomes choroïdiens.
J Fr Ophtalmol 2002; 25(4): 399–403.
80. **BREMOND–GIGNAC D.**
Le syndrome de Sturge–Weber–Krabbe.
J Fr Ophtalmol 2002; 25(6): 655–6.

81. **VAN EMELÉN C, GOETHALS M, DRALANDS L, CASTEELS I.**
Treatment of glaucoma in children with Sturge–Weber syndrome.
J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2000; 37(1): 29–34.
82. **GAMBRELLE J, KIVELA T, GRANGE JD.**
Sturge–Weber syndrome: decrease in ocular pressure after transpupillary
thermotherapy for diffuse choroidal haemangioma.
Acta Ophthalmol 2009; 87.
83. **PATRIANAKOS TD, NAGAO K, WALTON DS.**
Surgical management of glaucoma with the Sturge Weber Syndrome.
Int Ophthalmol Clin 2008; 48: 63–78.
84. **PINSON S, WOLKENSTEIN P.**
La neurofibromatose type 1.
La revue de médecine interne 2005; 26:196–215.
85. **MORALES J, CHAUDHRY IA, BOSLEY TM.**
Glaucoma and globe enlargement associated with neurofibromatosis type 1.
Ophthalmology 2009; 116: 1725–30.
86. **COLAS–TOMA T, GUTIERREZ–DÍAZ E, TEJADA–PALACIOS P, BARCELO–
MENDIGUCHIA A, MENCIA–GUTIERREZ E.**
Management of congenital glaucoma in neurofibromatosis type : a report of two
cases.
Int Ophthalmol Clin 2010; 30: 211–4.
87. **COULYG, JAQUIER A, ANDRE J.M, SCHMITT J.**
Crêtes neurales céphaliques et troubles de la morphogenèse cranio–faciale.
Rev Stomatol Maxillofac 1980; 6: 332–48.
88. **ASHWORTH JL, BISWAS S, WRAITH E, LLOYD IC.**
Mucopolysaccharidoses and the eye.
Surv Ophthalmol 2006; 51: 1–17.
89. **MAZJOU S, MERCIE M, DE BEKETCH C, STOPEK D, ZAMBROWSKI O.**
Différents classes des médicaments antiglaucomeux.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 2011; 21–280–D–20.
90. **BARKAN O.**
Goniotomy knife and surgical contact glass.
Arch Ophthalmol. 1950; 44: 431–3.

91. **WORST JG.**
Goniotomy ; An improved method for chamber-angle surgery in congenital glaucoma.
Am J Ophthalmol. 1964; 57: 185-200.
92. **URVOY M, LE CALLONNEC A, LAURENT P.**
Glaucome congénital: techniques et indications chirurgicales.
Vis Internat. 1997; 87: 11-4.
93. **HOSKINS HD, SHAFFER RN, HETHERINGTON J.**
Goniotomy vs trabeculotomy.
J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1984; 21: 153-8.
94. **GREHN F.**
The value of trabeculotomy in glaucoma surgery.
Curr Opin Ophthalmol 1995; 6: 52-60.
95. **TAMCELIK N, OZKIRIS A.**
Long-term results of viscotrabeculotomy in congenital glaucoma: comparison to classical trabeculotomy.
Br J Ophthalmol 2008; 92: 36-9.
96. **NABET L.**
Glaucome congénital: Aspects thérapeutiques.
Réflexions ophtalmologiques 1999; 4(24): 37-41.
97. **MEMOUD A.**
La sclérectomie profonde.
J Fr Ophtalmol 1999; 22(7): 781-6.
98. **HAMARD P, LACHKAR Y, BAUDOUIN C.**
Chirurgie filtrante non perforante du glaucome.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 2002; 21-257-A-25.
99. **WERNER L, LEGEAS L, CARVALHO DM.**
Les implants de drainage et glaucome réfractaire.
J Fr Ophtalmol 2000; 23(6): 615-29.
100. **HAMARD P, HAMARD H.**
Traitement des glaucomes réfractaires.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 1997; 21-280-B-50.

101. **KOPEL J.**
Les implants de drainage dans le traitement du glaucome.
Vision Internationale. 1995; 56: 14–26.
102. **HAMARD P, LOISON-DAYMAK, KOPEL J, HAMARD H, BAUDOUINC.**
Glaucomes réfractaires et implant de Moltéo: étude rétrospective des suites opératoires et des résultats d'une variante chirurgicale.
J Fr Ophtalmol 2003; 26(1): 15–23.
103. **VALTOT F.**
Actualités sur les glaucomes réfractaires.
J Fr Ophtalmol 2003; 2556–2561.
104. **EI KETTANI A, HAMDANI M, RAIS L, ELBELHADJI M, RACHID R, LAOUISSI N, et al.**
Le syndrome de Weill Marchesani.
J Fr Ophtalmol 2001; 24(9): 944–8.
105. **FULCHER T, CHAN J, LANIGAN B, BOWELL R, O'KEEFE M.**
Long term follow up of primary trabeculectomy for infantile glaucoma.
Br J Ophthalmol 1996; 80: 495–6.
106. **COLEMAN A.L, MONDINO RJ, WILSON M.R., CASEY R.**
Clinical experience with the Ahmed glaucoma valve implant in eyes with prior or concurrent penetrating keratoplasties.
Am J Ophthalmol 1997; 123: 54–61
107. **ZACHARIA PETER T, HARRISSON DEVI A, WHEELER DAVID T.**
Penetrating keratoplasty with a valved glaucoma drainage implant for congenital glaucoma and corneal scarring secondary to hydrops.
Ophthalmol Surg Lasers 1998; 29(4): 318–22.
108. **CHEN CW. HANG HL, BAIR J.S., LEE C.C.**
Trabeculectomy with simultaneous topical application of mitomycin-C in refractory glaucoma.
J Ocul Pharmacol 1990; 6: 175–82.
109. **BAZIN S, WILLIAMSON W, POIRIER L, DUCOUSSO F, BALLION JC, VERIN P.**
Trabéculectomie avec mitomycine C.
J Fr Ophtalmol 1995; 18(4): 259–67.

110. **SAMPAOLESI R. SAMPAOLESI JR.**
Etude du nerf optique dans le glaucome congenital par la tomographie confocale au laser.
Arch Ophthal 1999; 113: 457-60.
111. **LACHKAR Y, COHN H.**
Antimétabolites dans la chirurgie du glaucome.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 1995; 21-280-B-40
112. **AZURA-BLANCO A, WILSON PR, SPAETH GL, SCHIMIDT CM, AUGSBURGER JJ.**
Filtration procedures supplemented with mitomycin C in the management of congenital glaucoma.
Br J Ophthalmol 1999; 8: 151-6.
113. **KITAZAWA Y, KAWASE K, MARSUSHITA H, MINOBE M.**
Trabeculectomy with mitomycin-C. A comparative study with fluorouracil.
Arch Ophthal 1991; 109: 1693-8.
114. **KIRWAN JF, SHAH P, KHAW PT.**
Diode laser cyclophotocoagulation: role in the management of refractory pediatric glaucomas.
Ophthalmology 2002; 109: 316-23.
115. **MORALES J, AL SHAHWAN S, AI DAWOUD A, VILA -CORO AA, KUMARASAMY M.**
Scleral thinning after transcleral diode laser cycloablation.
Ophthalmic Surg Lasers Imaging 2007; 38: 301-6.
116. **MARRAKCHI S, CHAABOUNI A, AMRI E, SEBAI L, BOUSHABA H, LAJNEF G, et al.**
Kératoplastie transfixiante au cours des glaucomes congénitaux primitifs.
J Fr Ophtalmol 1998; 21(1): 28-33.
117. **RAIS L, WAFI M, LAHBIL D, IZAKI M, FEKKAK J, HAMDANI M, et al.**
Complications oculaires et systémiques de l'homocystinurie, à propos de cinq cas.
J Fr Ophtalmol 2003; 26(10): 1045-50.
118. **MANDAL A.K, NADUVILATH TJ, JAYAGANDA A.**
Surgical results of combined -trabeculotomy-trabeculectomy for developomental glaucoma.
Ophthalmology 1998; 105(6): 974-82.

119. **DASCOTTE J.C, ASSEMAN R, FRANÇOIS P, HOULIEZ T, HURON J.C, CASTIER P,et al.**
Traitement chirurgical du glaucome congénital, résultats à long terme.
J Fr Ophthalmol 1991; 14(4): 229-33.
120. **MEYER G, SCHWENN O, PFEIFFER N, GREHN F.**
Trabeculotomy in congenital glaucoma.
Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2000; 238(3): 207-13.
121. **IKEDA H, ISHIGOOKA H, MUTO T, TANIHARA H, NAGATA M.**
Long-term outcome of trabeculotomy for the treatment of developmental glaucoma.
Arch Ophthalmol 2004; 122: 1122-8.
122. **SHARAAWY T, BHARTIYA S.**
Surgical management of glaucoma: Evolving paradigms.
Indian J Ophthalmol 2011; 59(Suppl1): S123-S130.
123. **BECK A.D, LYNCH MG.**
360° trabeculotomy of primary congenital glaucoma.
Arch Ophthalmol 1995; 113: 1200-2.
124. **DE ANCOS E. FAGGIONI R, DE COURTEN C.**
Résultats à long terme de la microchirurgie du glaucome congénital. Etude rétrospective.
Klin Mbl Augenheilk 1992(200): 398-400.
125. **BURKE JP, BOWELL R.**
Primary trabeculectomy in congenital glaucoma.
Br J Ophthalmol 1989; 73: 186-90.
126. **ZHANG X, DU S, FAN Q, PENG S, YU M, GE J.**
Long-term surgical outcomes of primary congenital glaucoma in China.
Clinics (Sao Paulo) 2009; 64: 543-51.
127. **VENGALA RAO K, MADHAVA S, NAGNEDRA BABU BV.**
Trabeculectomy in congenital glaucoma.
Indian J Ophthalmol 1984; 32(5): 439-40.
128. **DIETLEIN TS, JACOBI PC.**
Prognosis of primary ab externo surgery for primary congenital glaucoma.
Br J Ophthalmol 1999; 83: 317-22.
-

129. **AI-HAZMI A, AWAD A, ZWAAN J, AI-MESFER A S, AI-JADAAN I, AI-MOHAMMED A.**
Correlation between surgical success rate and severity of congenital glaucoma.
Br J Ophthalmol 2005; (89): 449-53.
130. **MANDAL AK, GOTHWAL VK, BAGGA H, NUTHETI R, MANSOURI T.**
Outcome of surgery on infants younger than 1 month with congenital glaucoma.
Ophthalmology 2003; 110 (10): 1909-15.
131. **CAMPOS-MOLLO E, MORAL-CAZALLA R, BELMONTE-MARTINEZ J.**
Combined trabeculotomy-trabeculectomy as the initial surgical procedure of primary developmental glaucoma.
Arch Soc Esp Ophtalmol 2008; 83: 479-85.
132. **ANONYME**
Glaucome congénital au CHU de Cotonou.
Mali Med 2007; 22(4): 14-17.
133. **AUTRATA R, HELMANOVA I, OSLEJSKOVA H, VONDRACEK P, REHUREK J.**
Glaucoma drainage implants in the treatment of refractory glaucoma in pediatric patients.
Eur J Ophthalmol 2007; 17: 928-37.
134. **BUDENZ DL, GEDDE SJ, BRANDT JD, KIRA D, FEUER W, LARSON E.**
Baerveldt glaucoma implant in the management of refractory childhood glaucomas.
Ophthalmology 2004; 111: 2204-10.
135. **YVONNE O, YU F, LAW SK, COLEMAN AL, CAPRIOLI J.**
Outcomes of Glaucoma Valve Implantation in Children With Primary Congenital Glaucoma.
Arch Ophthalmol 2009; 127(11): 1436-41.
136. **O'MALLEY SE, YANOVITCH TL, FREEDMAN SF.**
Aqueous drainage device surgery in refractory pediatric glaucomas: long-term outcomes.
J AAPOS 2008; 12(1): 33-39.
137. **EI AFRIT MA, TROUJET S, BOUACHA M, MAZLOUT H, LOUKIL I, KRAEIM A.**
La valve d'Ahmed dans le traitemnt des glaucomes réfractaires: résultats à 6 ans.
J Fr Ophtalmol 2002; 25(5): 1559.

-
138. **MOLTENO A.C.B, ANCKER E, VAN BIWON G.**
Surgical technique for advanced juvenile glaucoma.
Arch Ophthalmol 1984; 102: 51-7.
139. **KRUPIN T, RITCH R, CAMRIS C.B, BRUCKERY A.J, MULDOON T.O, SERLE J,et al.**
A long krupin-denver valve implant attached to a 180° scleral explant for glaucoma surgery.
Ophthalmology 1988; 95: 1174-80.
140. **STALMANS I, GILLIS I, LAFAUT AS.**
Safe trabeculectomy technique: Long term outcome.
Br J Ophthalmol 2006;90:44-7.
141. **WHITE TC.**
Clinical results of glaucoma surgery using the white glaucoma pump shunt.
Ann Ophthalmol 1992; 24: 365-73.
142. **KIM DK, ASLANIDES LM, SCHMIDT CM, SPEATH GL, WILSON RP, AUGSBURGER JJ.**
Long term outcome of aqueous shunt surgery in ten patients with iridoncorneal endothelial syndrome.
Ophthalmology 1999; 106(5): 1030-4.
143. **SIDOTI PA, BELMONTE SJ, LIEBMANN JM, RITSH R.**
Trabeculectomy with mitomycin C in the treatment of pediatric glaucomas.
Ophthalmol 2000, 107(3): 422-9.
144. **BEEK AD, WILSON WR, LYNCH MG, LYNN MJ, NOE RN.**
Trabeculectomy with adjunctive mitomycin C in pediatric glaucoma.
Am J Ophtalmol 1998; 126: 648-57.
145. **GIAMPANI J,BORGES-GIAMPANI AS, CARANI JC, OLTROGGE EW, SUSANNA R.**
Efficacy and safety of trabeculectomy with mitomycin C for childhood glaucoma: a study of results with long-term follow-up.
Clinics (Sao Paulo) 2008; 63:421-6.
146. **PALMER SS.**
Mitomycin as adjunct chemotherapy with trabeculectomy.
Ophthalmology 1991; 98 : 317-21.
-

147. **SHIELDS M.B, SCROGGS MW, SLOOP CM, SIMMONS RP.**
Clinical and histopathologic observations concerning hypotony after trabeculectomy with adjunctive mitomycin C.
Am J Ophthalmol. 1993;116 : 673-683.

148. **KHAN A.M.**
The role of 5-fluorouracil in complicated glaucomas.
Indian J Ophthalmol. 1993; 41(2): 74-7.

149. **LAMBA P.A.**
Short-term results of initial trabeculectomy with intraoperative or postoperative 5- fluorouracil for primary glaucomas.
Indian J Ophthalmol. 1997;45(3):173-6.

150. **HAMARD P, MAY F, QUESNOT S, HAMARD H.**
La cyclophotocoagulation transsclérale au laser diode dans le traitement des glaucomes réfractaires du sujet jeune.
J Fr Ophtalmol 2000; 23: 773-80.

151. **SHLOTE T, DERSE M, RASSMANN K, NICAEUS T, DIETZ K, THIEL HJ.**
Efficacy and safety of contract transscleral diode laser cyclophotocoagulation for advanced glaucoma.
J Glaucoma 2001; 10: 294-301.

152. **AL TORBAK M.**
Outcome of combined glaucoma valve implant and penetrating keratoplasty in refractory congenital glaucoma with corneal opacity.
Cornea. 2004; 23: 554-9.

153. **TOKER E, SEITZ B, LANGENBUCHER A, DIETRICH T, NAUMANN GO.**
Penetrating keratoplasty for endothelial decompensation in eyes with buphtalmos.
Cornea. 2003; 22: 198-204.

154. **HAMEL P, LEVIN A.**
Glaucoma surgical techniques in children: from past to future.
Techniques in ophthalmology 2004; 2(1): 21-9.

155. **ELSAYED TH, EL RAGGAL T.M.**
Mitomycin C needle bled revision in congenital glaucoma.
Middle East Afr J Ophtalmol 2010; 17(4): 369-73.

156. **BACH S, IDA MANN,**
L'évolution dans le concept thérapeutique du glaucome juvénile.
Thèse Doctorat Médecine. 2004.
157. **HENRIQUES M J, VESSANI RM, COSTA REIS FA, DE ALEIDIA GV, BETINJANE AJ, SUSANA R.**
Corneal thickness in congenital glaucoma.
J Glaucoma 2004; 13(3).
158. **KIEFER G, SCHWENN O, GREHN F.**
Correlation of postoperative axial length growth and intraocular pressure in congenital glaucoma: a retrospective study in trabeculectomy and goniotomie.
Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol 2001; 239: 893-9.
159. **LAW SK, BUI D, CAPRIOLI J.**
Serial axial length measurements in congenital glaucoma.
Am J Ophthalmol 2001; 132(6): 926-8.
160. **TOURAME B, BEN YOUNES N, GUIGOU S, DENIS D.**
Glaucome congénital: devenir visuel et pressionnel. Résultats d'une étude sur 11 ans.
J Fr Ophtalmol 2009; 32: 335-40.
161. **HADDAD MA, SAMPAIO MW, OLTROGGEI EW, KARA-JOSE N, BETINJANE AJ.**
Visual impairment secondary to congénital glaucoma il children : visual responses, Optical correction and use of low vision AIDS.
Clincs (Sao Paulo) 2009; 64:725-30.
162. **MELLOULI T, BELAID W, GHOBEL M, HASSEN R, HAMDY R, MAHJOUR H, et al.**
Le glaucome congénital : pronostic à long terme à propos de 115 cas.
J Fr Ophtalmol 2002; 25(5) : 1551.
163. **ROULAND JF.**
Le pronostic fonctionnel des glaucomes congénitaux est-il sombre?
J Fr Ophtalmol 1999; 22(9): 591-2.
164. **BENCHRIFA F, BELMEKKI M, SAFFIH M, RAFFAS L, BERRAHO A.**
Le pronostic visuel dans le glaucome congénital: A propos de 80 cas.
J Fr Ophtalmol 2002; 25(5): 51.
-

165. **BENCHRIFA F, BENOUSI M, FLYOU N, BERRAHO A.**
La réfraction dans le glaucome congénital: à propos de 24 cas.
J Fr Ophtalmol 2002; 25(5): 51-2.
166. **SIMHA N, VERIN P, GAUTHIER L.**
Le glaucome congénital à transmission autosomique dominante: à propos d'une famille. Conduite à tenir.
Bull Soc Fr Ophtalmol 1989; 89(10): 1149-51.
167. **MOUILLON M, ROMANET J.P.**
Anatomie de l'angle irido-cornéen.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 2004; 21-003-A-50.
168. **RAYNAUD C, BONICEL P, RIGAL D, KANTELIP B.**
Anatomie de la cornée.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 1996; 21-003 -A -10: 7.
169. **MOUILLON M, BRU M M.**
Anatomie de l'angle iridocornéen.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 2000; 21-003-C-I 0:10.
170. **ROULAND J-F.**
Anatomie de la papille optique.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) Ophtalmologie 1997; 21-008-A-05.
171. **ROMANET JP, NOEL C.**
Humeur aqueuse et pression intraoculaire.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 1998; 21-020- D-I 0.
172. **SARAUX H, BIAIS B.**
Physiologie de l'humeur aqueuse et de la pression oculaire- physiologie oculaire.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie 1983.
173. **CHIQUET C, DENIS P.**
Bases neuroanatomiques et physiologiques des variations de la pression intraoculaire.
J Fr Ophtalmol 2004; 27:2.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال بآذلاً وسعي
في استنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بآذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

مُتعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يشينها تجاه الله
ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



جامعة القاضي عياض
كلية الطب والصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 98

سنة 2012

الزرق الولادي: استعراض تجربة مصلحة أمراض العيون في المركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2012/.../...

من طرف

الآنسة نجاح بن مومن

طبيبة داخلية بالمستشفى الجامعي ابن رشد - الدار البيضاء

المزدادة في 21 يناير 1985 بالراشيدية

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

زرق خلقي - خلل تكون التريبك - قطع التريبك.

اللجنة

الرئيس

السيد خ. زغلول

أستاذ في طب أمراض العيون

المشرف

السيد ع. متوكل

أستاذ في طب أمراض العيون

السيدة أ. الكتاني

أستاذة مبرزة في طب أمراض العيون

الحكام

السيد ط. باها علي

أستاذ مبرز في طب أمراض العيون

السيد س. يونس

أستاذ مبرز في التخدير والإنعاش