

SOMMAIRE

SOMMAIRE	1
INTRODUCTION	7
RAPPELS EMBRYOLOGIQUE ET ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE	9
PATHOGENIE	28
HEREDITE ET GENETIQUE	31
CLASSIFICATION	34
MATERIELS ET METHODES	39
I. Matériels d'étude	40
II. Méthodes de travail	40
RESULTATS	47
I. Résultats épidémiologiques	48
1. Etude de la population	48
1.1. Age	48
1.2. Sexe	50
1.3. latéralité	50
2. Antécédents pathologiques	51
2.1. Antécédents personnels	51
2.2. Antécédents familiaux	52
II. Résultats cliniques	53
1. Circonstances de découvertes	53
2. Caractéristiques de l'examen ophtalmologique	54
2.1. Examen à l'état de l'éveil	54
2.2. Examen sous anesthésie générale	57
3. Examen général	61
III. Résultats paracliniques	62
1. Résultats radiologiques	62

2. Résultats sérologiques -----	63
IV. Résultats thérapeutiques -----	64
1. Résultat général -----	64
2. Résultats par paramètres -----	66
2.1. L'état de la cornée -----	66
2.2. Le diamètre cornéen -----	67
2.3. La chambre antérieure -----	69
2.4. Le tonus oculaire -----	69
2.5. Le fond d'œil -----	71
2.6. La réfraction -----	72
V. Complications -----	73
DISCUSSION -----	74
I. HISTORIQUE -----	75
II. Etude épidémiologique -----	76
1. Fréquence -----	76
2. Age -----	77
3. Sexe -----	79
4. Latéralité -----	80
5. Antécédents pathologiques -----	81
III. Etude clinique -----	83
1. Type de description : Trabéculodysgénésie isolée-----	83
2. Formes cliniques -----	94
2.1. Glaucome associé à des anomalies congénitales -----	94
2.2. Glaucome associé à d'autres anomalies oculaires-----	100
2.3. Glaucome associé à une pathologie générale -----	104
IV. Etude paraclinique -----	108

1. Explorations radiologiques -----	108
2. Explorations biologiques et génétiques -----	116
V. Diagnostics différentiels -----	118
VI. Etude thérapeutique -----	121
1. But du traitement -----	121
2. Moyens et indications -----	121
2.1. Traitement médical -----	121
2.2. Traitement chirurgical -----	126
2.3. Moyens orthoptiques -----	148
3. Complications -----	150
4. Surveillance et suivi -----	155
VII. Conseil génétique-----	157
1. Évaluation des parents en situation de risque -----	157
2. Mode d'héritage -----	158
3. Planification familiale -----	159
CONCLUSION -----	160
RESUMES -----	162
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES -----	166

Liste des abréviations

AG	Anesthésie Générale
AIC	Angle irido-cornéen
AMM	Autorisation de mise au marché
ATCD	Antécédent
AV	Acuité Visuelle
BAV	Baisse de l'Acuité Visuelle
BDF	Bulle de filtration
CA	Chambre antérieure
CLD	Compte les Doigts
C/D	Cup / Disc
CHU	Centre Hospitalier Universitaire
DAC	Difficile A Chiffrer
ECC	Épaisseur cornéenne centrale
FO	Fond d'Œil
5 FU	5 Fluoro-Uracile
GC	Glaucome Congénital
GCP	Glaucome Congénital Primitif
HA	Humeur aqueuse
HTO	Hypertonie Oculaire
ICE	Syndrome irido-cornéo-endothélium
LA	Longueur Axiale
MDD	Mouvement des doigts
MMC	Mitomycine C
mmHg	mm de mercure

PIO	Pression Intra Oculaire
PL	Perception Lumineuse
RPM	Retard Psychomoteur
SA	Segment antérieur
SNN	Souffrance Néo-natale
SNP	Sclérectomie Non Perforante
TO	Tonus Oculaire
UBM	Biomicroscopie UltraSonore

INTRODUCTION

Le glaucome congénital (GC) est par définition une hypertonie oculaire qui existe à la naissance. C'est une pathologie rare présente dès les premiers jours ou par extension apparaissant dans les trois premières années de la vie, grave, et potentiellement cécitante.

Il résulte d'une anomalie de l'angle irido-cornéen et de la chambre antérieure, se manifestant par une trabéculodysgénésie avec obstruction de l'écoulement de l'humeur aqueuse. L'intérêt d'une bonne connaissance de cette pathologie est nécessaire pour un diagnostic rapide permettant un meilleur espoir visuel.

Autrefois, cette maladie avait une évolution désespérée et était pourvoyeuse d'un grand nombre d'enfants aveugles; Le pronostic a aujourd'hui évolué plus favorablement grâce à la chirurgie réalisée de manière précoce.

Le glaucome congénital primitif (GCP) est la cause la plus fréquente des glaucomes congénitaux de l'enfant, le plus souvent bilatéral, asymétrique, présent à la naissance ou se manifeste durant la première année dans 80 % des cas.

C'est une urgence diagnostique et thérapeutique, car l'altération des fibres ganglionnaires qui transmettent l'influx visuel au cortex peut être définitive.

L'objectif principal du thérapeute est la normalisation immédiate et à long terme de la PIO. Mais ce n'est pas le seul challenge, car le glaucome peut être aussi à l'origine d'une amétropie, d'une amblyopie et secondairement aboutir à un strabisme et/ou à un nystagmus alourdissant le pronostic.

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 au CHU Hassan II de Fès et de comparer nos résultats aux données de la littérature.

RAPPELS EMBRYOLOGIQUE ET ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

I. Rappel embryologique (1,2) :

La formation des structures impliquées dans le glaucome congénital est très précoce au cours de la vie embryonnaire, suivie d'une période de développement et de croissance.

A la deuxième semaine : l'embryon est formé d'une plaque ectoblastique et d'une plaque endoblastique : il s'agit d'un disque didermique.

Dès la troisième semaine de vie embryonnaire :

- Différenciation d'un troisième feuillet : le mésoblaste.
- A partir de l'ectoblaste de surface, se différencie le tube neural, futur système nerveux central, flanqué des deux crêtes neurales.

Au 18ème jour : l'ectoblaste s'épaissit selon un axe cranio-caudal, cet épaississement prenant la forme d'une raquette renflée en avant : la plaque neurale.

On distingue donc deux structures dérivées de l'ectoblaste : le neuro-ectoblaste : plaque neurale et l'épiblaste : tout le reste de l'ectoblaste secondaire

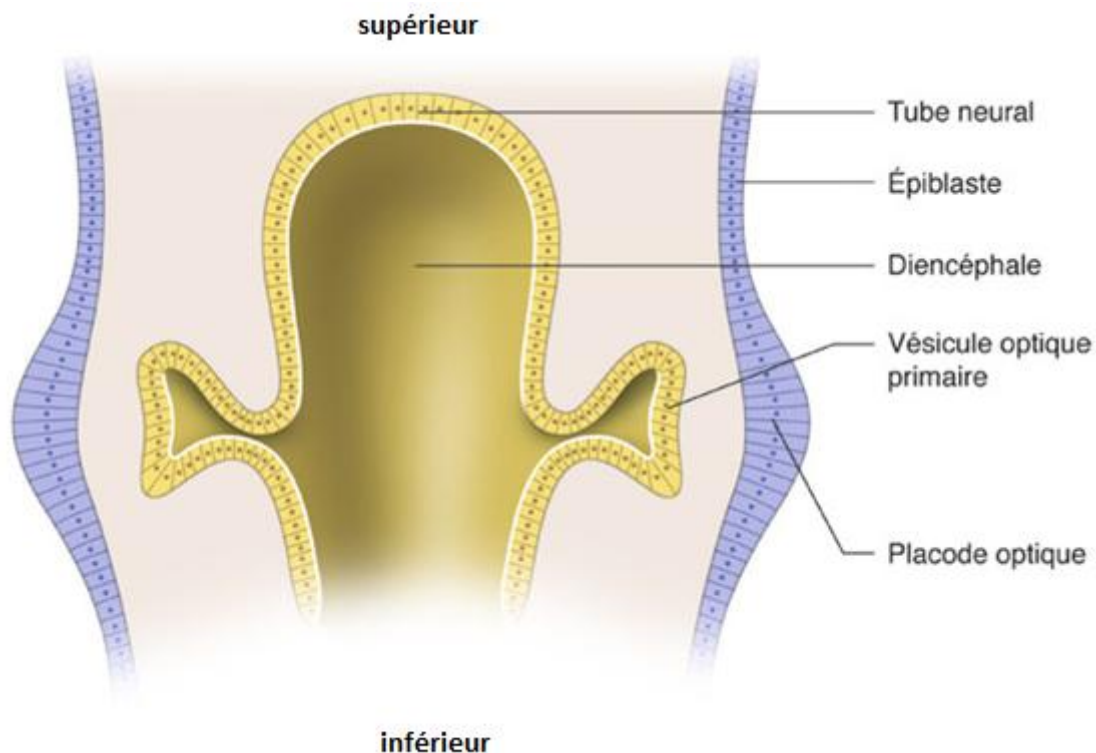


Figure 1 : Coupe schématique de la vésicule optique. (3)

20 ème jour : la plaque neurale s'invagine pour former la gouttière neurale, dont les bords se rejoignent à la fin de la troisième semaine pour former le tube neural : les cellules des crêtes neurales (sur les bords de la gouttière) s'isolent au moment de cette constitution.

A la partie prosencéphalique de ce tube neural antérieur, se forment deux évaginations constituant les vésicules optiques, qui s'invaginent au cours de la 4ème semaine pour former les cupules optiques.

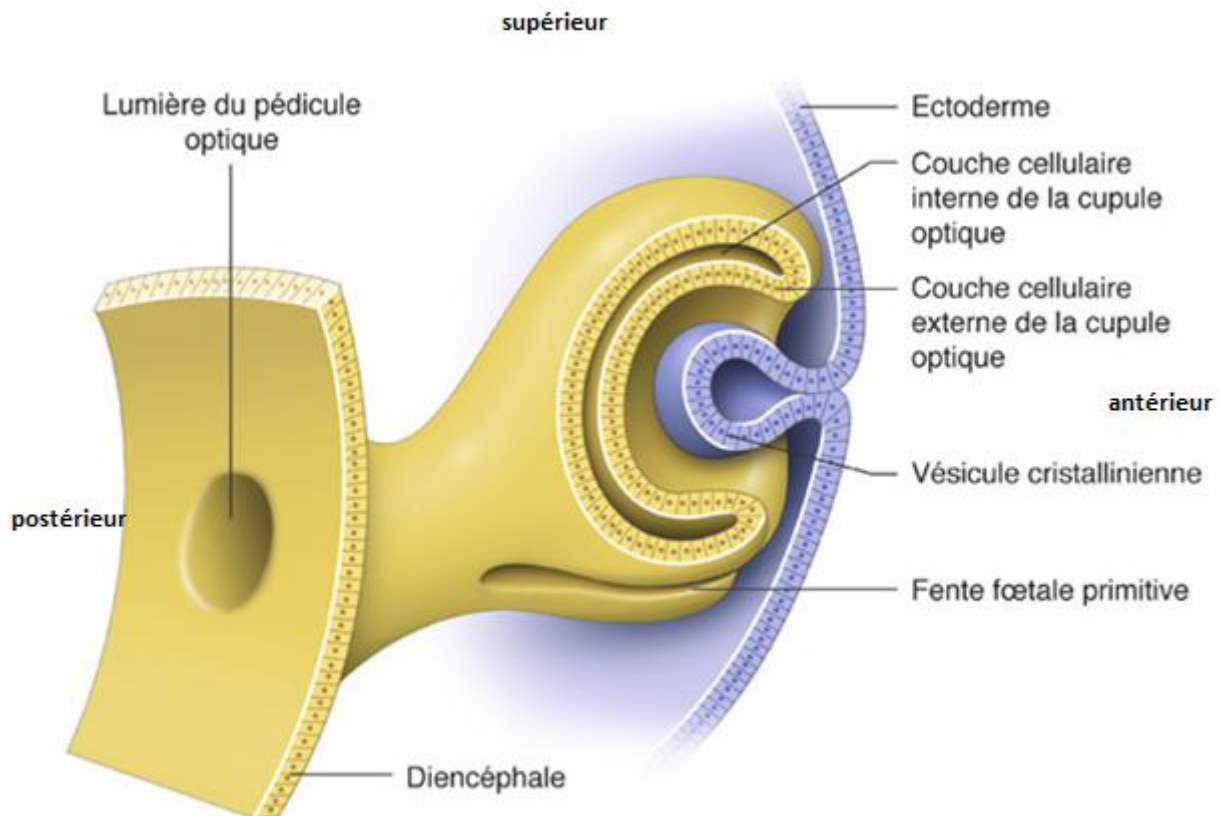


Figure 2 : Coupe schématique de la cupule optique. (3)

Parallèlement se constituent à partir d'un épaissement de l'ectoblaste les deux placodes cristalliniennes qui vont s'isoler. Le segment antérieur se forme à partir des cellules des crêtes neurales. Les crêtes neurales et plus particulièrement leur partie antérieure (mésencéphalique) vont donner naissance, dès la 8ème semaine, à trois

vagues de migration cellulaire; Ces cellules colonisent le mésenchyme primaire situé entre l'ectoblaste de surface et les placodes cristalliniennes.

- 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.

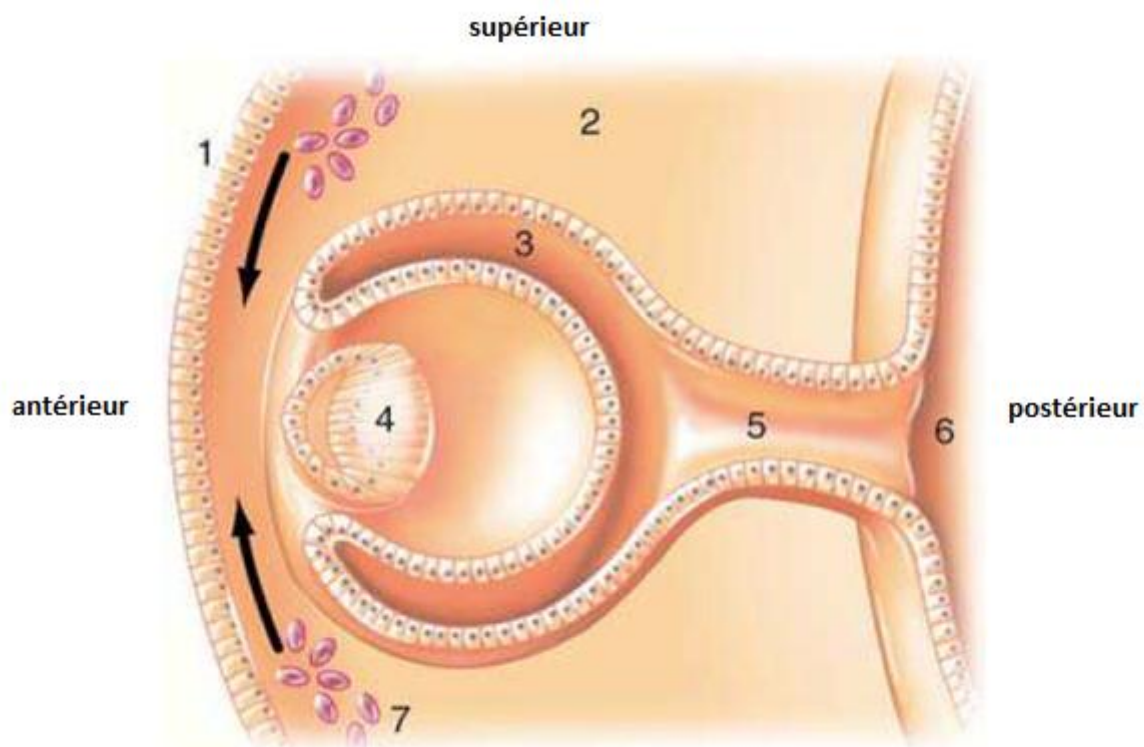


Figure 3 : Embryon à la septième semaine (coupe du diencephale). (1)

1. Epiblaste; 2. Mésenchyme; 3. Vésicule optique; 4. Cristallin; 5. Tube neural; 6. Diencephale; 7. Cellules issues de la crête neurale

L'épithélium cornéen antérieur, l'épithélium pigmenté de l'iris, le sphincter et le dilatateur irien sont d'origine ectoblastique (comme la rétine).

Après le troisième mois de gestation, les structures se développent et se mettent en place pour assurer l'écoulement normal de l'humeur aqueuse en dehors du globe. L'angle irido-cornéen est formé au 5ème mois mais présente des caractères immatures : l'iris est inséré très antérieurement sur le trabéculum primaire.

Au troisième trimestre de gestation: l'insertion de l'iris, initialement très antérieure, recule au niveau de l'éperon scléral qui se forme à cette période ; tandis que l'endothélium cornéen qui couvrait l'angle se rétracte en direction de la cornée périphérique. Cette double rétraction met en contact le trabéculum avec la chambre antérieure tandis que les mailles du trabéculum deviennent plus perméables.

En fin de gestation apparaissent les structures habituellement vues en gonioscopie (ligne de Schwalbe, canal de Schlemm et éperon scléral)

Ce développement se poursuit pendant la première année de vie. On assiste à la formation complète du trabéculum et du canal de Schlemm, à l'insertion de l'iris en arrière de l'éperon scléral et à l'apparition des fibres circulaires du muscle ciliaire.

II. Rappel anatomique :

1. Anatomie de l'angle irido-cornéen (4):

L'AIC est un processus circulaire situé en périphérie de la CA, entre la jonction cornéo-sclérale en avant et la racine de l'iris en arrière. Constitue la principale voie de résorption de l'humeur aqueuse par le biais d'un de ses éléments essentiels, le trabéculum.

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

- La paroi postéro-interne : correspond à l'insertion de la racine de l'iris sur le corps ciliaire.
- La paroi antéro-externe, correspond à la jonction cornéosclérale. On distingue d'avant en arrière :
 - Le versant cornéen correspond à l'anneau de Schwalbe (limite la plus antérieure de l'angle).
 - Le versant scléral composé de deux lignes annulaires en relief : le septum scléral en avant et l'éperon scléral en arrière, séparés par une dépression, la gouttière sclérale qui contient le canal de Schlemm.
- Le sommet de l'angle : Correspond au muscle ciliaire, triangulaire en coupe, il s'appuie sur la face postérieure de la sclère en arrière de l'éperon scléral auquel il est fermement lié.

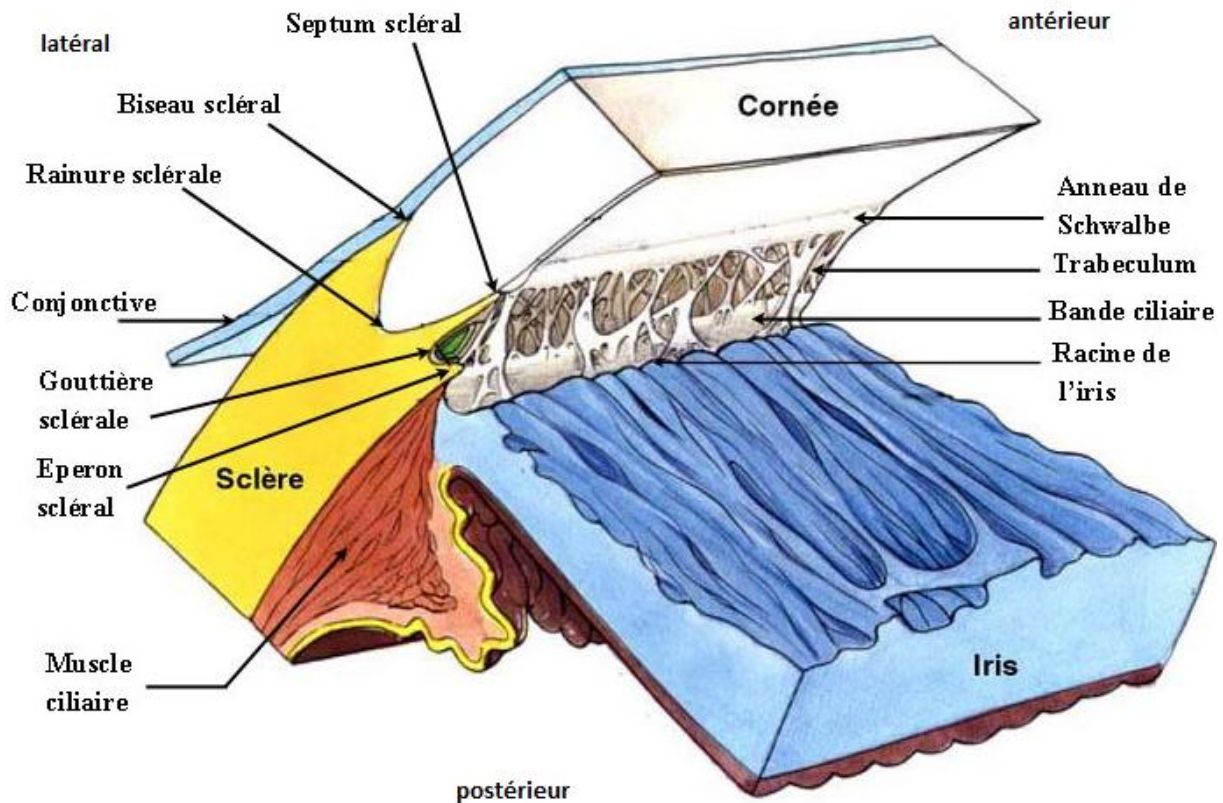


Figure 4 : Schéma de l'angle irido-cornéen. (5)

- Le trabéculum est triangulaire avec trois faces:
 - face antéro-externe, entre l'anneau de Schwalbe et l'éperon scléral.
 - face postéro-externe, depuis l'éperon scléral jusqu'à la racine de l'iris.
 - face interne, de l'anneau de Schwalbe jusqu'à la racine de l'iris.

Il a un sommet antérieur, prolongeant l'endothélio-descemet cornéen, parallèle au limbe scléro-cornéen, tapisse l'angle iridocornéen sur la totalité de sa circonférence.

Il est constitué d'un tissu conjonctif lacunaire, composé d'un empilement de lamelles entourées de cellules endothéliales, réalisant une grille pluristratifiée située en avant du mur interne du canal de Schlemm et formant des espaces intertrabéculaires de plus en plus minces en approchant de la lumière canalaire.

Sur le plan histologie on distingue 4 constituants principaux du trabéculum : T. cribiforme ou juxtacanaliculaire, T. scléral ou cornéoscléral, T. uvéal et les procès ou trabécules iriens.

- Canal de schlemm : il est annulaire situé dans la gouttière sclérale, rempli physiologiquement d'humeur aqueuse, d'une longueur de 36 à 40 mm, circulaire, parallèle au limbe, diamètre variable selon la pression intraoculaire.

Il est triangulaire à la coupe, arrondie en arrière, effilé vers l'avant, à lumière unique, parfois multiple, non uniforme, avec des varicosités et des refends.

On distingue :

- Le versant externe du canal: implantation des canaux collecteurs externes efférents (nombre:17 à 35).
- Le versant ou mur interne en contact étroit avec le trabéculum.

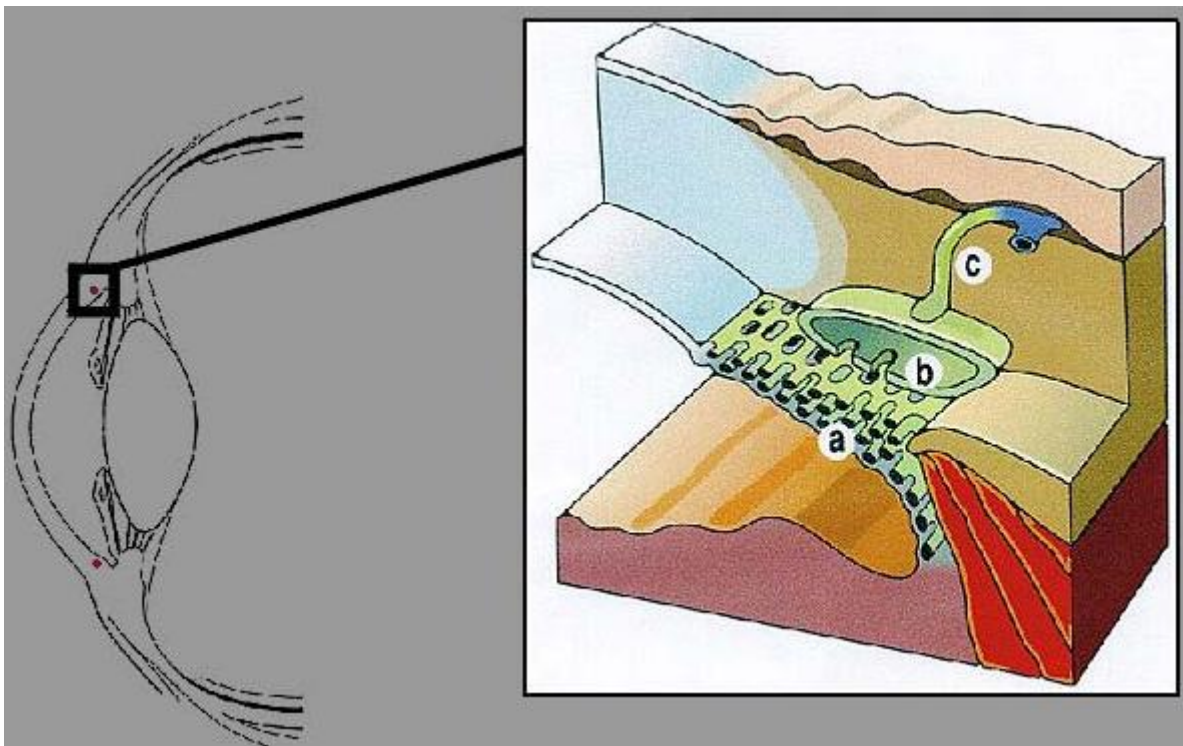


Figure 5 : Schéma montrant les constituants de l'angle irido-cornéen. (6)

(a) réseau trabéculaire (b) canal de Schlemm (c) canaux collecteurs

- Le limbe cornéosclérale : C'est la zone de transition entre la périphérie cornéenne transparente et la sclère opaque, en forme d'un anneau et mesure environ 2mm de largeur ; On distingue :

- Le limbe anatomique: correspond en coupe à l'arc concave en avant réalisé par la jonction cornéo-sclérale. Le septum constitue la lèvre interne de cet arc et le biseau scléral l'élément externe.
- Le limbe chirurgical: extrémité antérieure de l'espace décollable entre sclère et conjonctive; Zone gris bleutée située à 0,5 mm en arrière du limbe anatomique.

Il est constitué sur le plan histologique d'un épithélium limbique, Tissu sous-épithélial conjonctif et une couche cornéosclérale profonde.

La vascularisation de l'AIC : Il n'y a pas de vascularisation propre de l'angle. Cette région anatomique est en fait intéressée par plusieurs carrefours vasculaires. Le retour veineux se fait vers la région conjonctivale, vers les vortiqueuses et vers le plexus episcléral.

L'innervation vient du ganglion ophtalmique et du nerf nasal par les nerfs ciliaires.

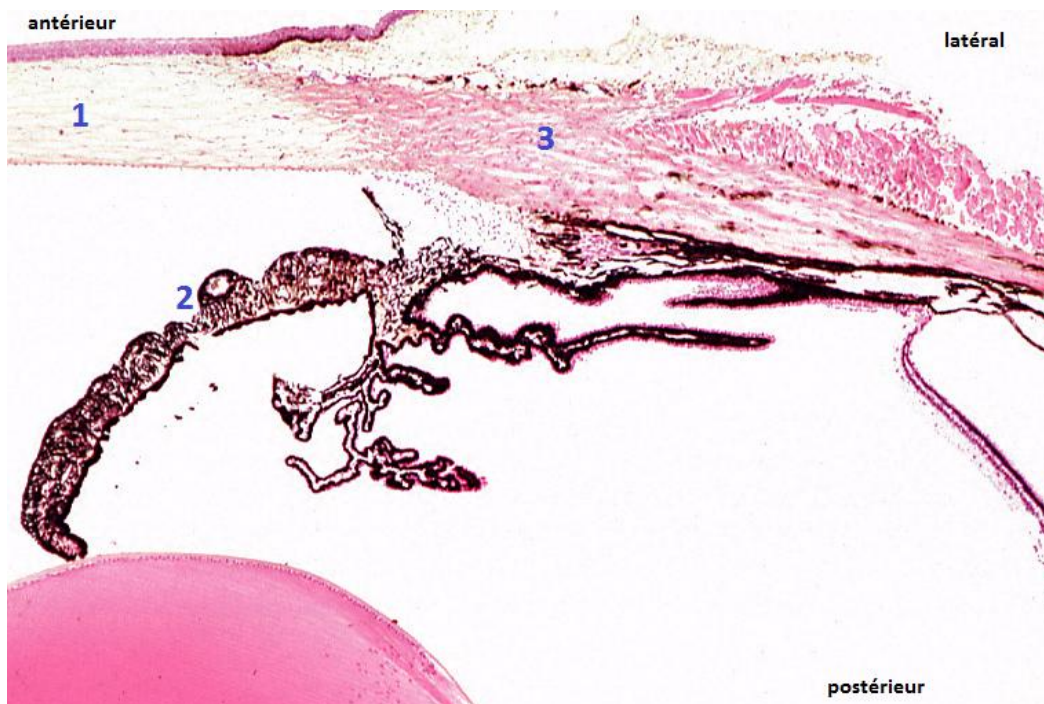


Figure 6 : Coupe histologique de l'angle irido-cornéen. (7)

1 : La cornée ; 2 :L'iris ; 3 : Conjonctif scléral

2. Anatomie de la cornée (8):

Prolongement transparent de la sclérotique, elle est légèrement elliptique avec un grand axe horizontal (11 à 12,5 mm), un axe vertical plus faible (10 à 11,5 mm) et une face postérieure circulaire (11,7 mm). L'épaisseur augmente du centre vers la périphérie.

2.1. Rapports:

- La face antérieure : Elle est convexe et recouverte par le film lacrymal précornéen puis par les conjonctives palpébrales et les paupières lors de l'occlusion ou du clignement.
- La face postérieure : Elle est concave et circulaire. Elle constitue la limite externe de la chambre antérieure et le toit de l'angle iridocornéen. Elle est directement en rapport avec l'humeur aqueuse.
- Par sa circonférence : Elle est en rapport avec la conjonctive, l'épislère, la sclère et les voies de drainage de l'humeur aqueuse au niveau de la zone de transition limbique.

2.2. Anatomie microscopique :

Elle présente 6 couches parallèles entre elles avec le film précornéen en avant :

a. L'épithélium :

Il est pavimentaire stratifié de 50 μ (1/10 de l'épaisseur totale). Il est formé de 3 assises cellulaires :

- L'assise basale : Elle est monostratifiée à larges cellules polygonales reposant sur une membrane basale.
- L'assise intermédiaire : Elle est faite de cellules polyédriques «à ailes» formant de nombreuses jonctions entre elles. Elle est répartie en 2 à 3 couches au centre et 4 à 5 en périphérie.
- L'assise superficielle : Elle est constituée de 2 couches de cellules longues et fines à noyau aplati.

b. La membrane de Bowman :

Elle a 10 μ d'épaisseur; Elle est formée de fibrilles de collagène intriquées sans orientation ni périodicité, elle est strictement acellulaire.

c. Le stroma cornéen :

Il a 500 μ d'épaisseur (9/10 de l'épaisseur totale). Il est formé de :

- Lamelles de collagène orientées : Parallèles entre elles et à la surface cornéenne, elles sont à striation périodique (1/4 de la longueur de la macromolécule de collagène). Elles sont responsables de la transparence cornéenne.
- Kératocytes (fibrocytes cornéens) : Ils s'étendent parallèlement aux lamelles de collagène avec de multiples expansions. Ils assurent la biosynthèse des mucopolysaccharides et du collagène.
- Substance fondamentale : Substance qui assure la cohésion et l'espacement ordonné des fibres du collagène, elle comporte des mucopolysaccharides acides, des kératansulfates (60%), de la chondroïtine sulfate (40%) et des mucopolysaccharides neutres.

d. La couche de Dua :

Nouvellement découverte, située entre le stroma cornéen et la membrane de Descemet, mesure 15 μ , une caractéristique notable de cette membrane acellulaire est sa grande solidité. Elle résisterait à une pression de 1,5 à 2 bars.

e. La membrane de Descemet :

C'est la membrane basale transparente de l'endothélium cornéen. Elle est amorphe et élastique. Son épaisseur est de 5 à 20 μ . Elle est constituée de fibrilles de collagène dans une matrice glycoprotéique.

f. L'endothélium cornéen :

C'est une couche unicellulaire formée de 500 000 cellules hexagonales qui tapissent la face postérieure de la cornée au contact de l'humeur aqueuse .Il a une fonction de synthèse, un rôle de barrière entre le stroma et l'humeur aqueuse grâce aux jonctions intercellulaires et une fonction de régulation de l'hydratation stromale.

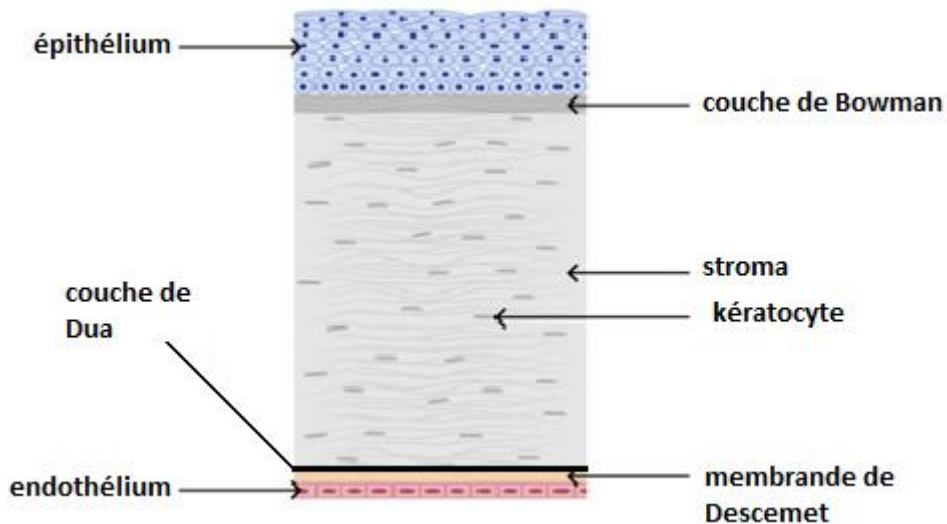


Figure 7 : Schéma des différentes couches de la cornée. (9)

L'innervation de la cornée est sensitive et sympathique à partir des nerfs ciliaires; Cette sensibilité est douloureuse uniquement; il n'existe aucune sensibilité thermique.

La vascularisation limbique assure la nutrition de l'extrême périphérie cornéenne; La voie transépithéliale et transendothéliale assure la nutrition de la cornée par des mécanismes passifs et actifs.

3. Anatomie de la papille optique (8) :

Elle correspond à la portion intraoculaire du nerf optique. Elle est le lieu de convergence des axones des cellules ganglionnaires de la rétine.

3.1. Situation, dimensions et description

La papille est située au pôle postérieur du globe oculaire à : 2,5 mm en dedans du méridien vertical ; 1,5 mm en bas du méridien horizontal ; 4 mm en dedans et 0,6 mm en haut du centre de la fovéa.

Son diamètre est de 1,5 mm. Son épaisseur est de quelques dixièmes de mm. Elle apparaît de face comme un disque circulaire ou ovalaire à grand axe vertical.

3.2. Rapports extrinsèques

-Canal choroïdo-scléral : Il correspond aux rapports immédiats de la papille. Ce canal est constitué par les membranes oculaires : La rétine, la choroïde et la sclérotique

-Les gaines méningées du nerf optique : L'arachnoïde (Elle s'arrête à la lame criblée), la pie-mère et la dure-mère (Elles se perdent dans la sclère)

La papille est en rapport par l'intermédiaire du canal scléral avec le cercle artériel de Zinn-Haller.

-La face antérieure : Elle est en rapport avec la hyaloïde du vitré (adhérence papillo-vitréenne). Il n'y a pas de limitante interne à ce niveau. Les fibres optiques pénètrent dans le canal en formant un entonnoir à pointe postérieure réalisant l'excavation.

-La face postérieure : En arrière, la papille est limitée par la lame criblée; C'est un tamis transversal dont les orifices sont traversés par les fibres du nerf optique. C'est à partir de la lame criblée que les fibres se myélinisent, ce qui explique l'augmentation de volume du nerf; Elle délimite 3 régions: prélaminaire, laminaire et rétrolaminaire.

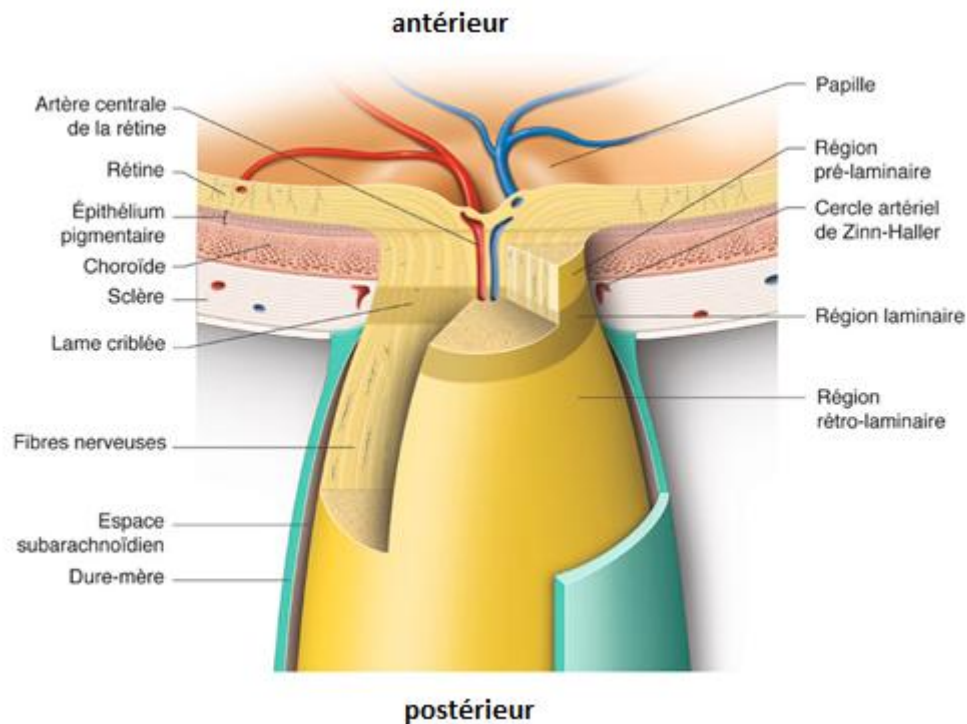


Figure 8 : Schéma d'une coupe de la papille et du canal scléral. (10)

3.3. Rapports intrinsèques

Ils correspondent aux éléments qui traversent la papille : L'artère centrale de la rétine, la veine centrale de la rétine et l'artère cilio-rétinienne.

3.4. Vascularisation

La vascularisation artérielle est assurée par des branches de l'artère centrale de la rétine et des artères ciliaires postérieures courtes provenant de l'artère ophtalmique.

La vascularisation veineuse est assurée la veine centrale de la rétine; Les veines choroïdiennes; Les veines méningées et les veines orbitaires.

3.5. Systématisation

On trouve 4 quadrants centrés par la macula (2 quadrants nasaux et 2 quadrants temporaux) ; Ils sont déterminés par les méridiens horizontaux et verticaux, passant par la macula ; Vers la papille convergent 3 sortes de fibres : des fibres maculaires, fibres temporales et des fibres nasales.

- Le faisceau maculaire : C'est le 1/3 temporal de la papille. Il est à base périphérique et s'étend en cône jusqu'au centre de la papille. Les deux faisceaux maculo-temporaux encadrent les faisceaux maculo-nasaux.
- Les faisceaux périphériques temporaux : Supérieurs et inférieurs, ils contournent le faisceau maculaire et aboutissent respectivement à la partie supéro-externe et inféro-externe de la papille.
- Les faisceaux périphériques nasaux : Ils occupent un vaste coin interne, le faisceau supérieur étant au-dessus du faisceau inférieur.
- Les fibres de la demi-lune temporale : Elles occupent la bande la plus interne de la papille.

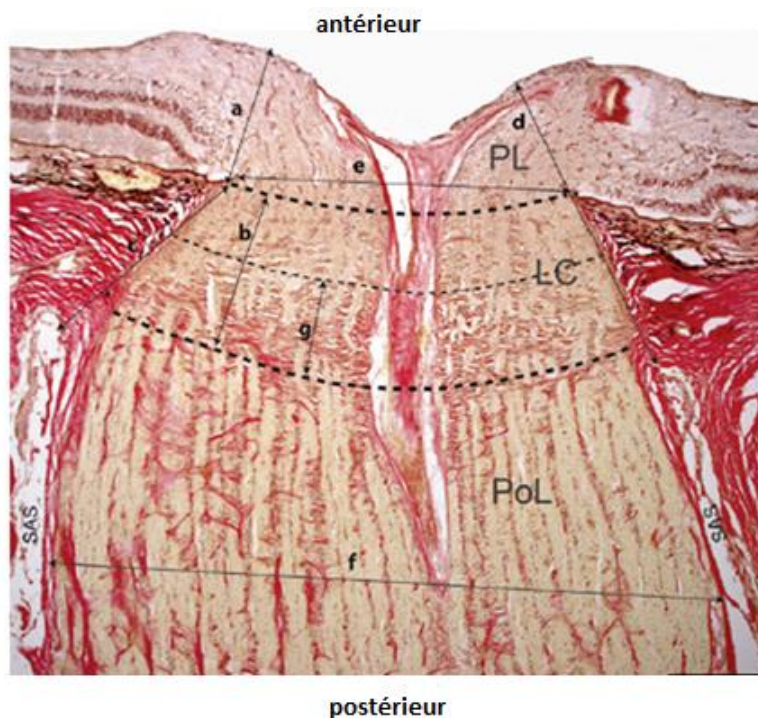


Figure 9 : Coupe histologique d'une papille normale montrant les paramètres d'analyse histomorphométrique. (11)

Épaisseur prélaminaire (a), épaisseur totale de la lame criblée (b), distance entre la surface antérieure de la lame criblée et l'espace sous-arachnoïdien (c), distance entre la membrane limitante interne et l'espace sous-arachnoïdien (d), diamètre du nerf optique au niveau du canal scléral (e) et 1 mm en arrière de la lame criblée, épaisseur de la partie postérieure de la lame criblée (g). SAS : espace sous-arachnoïdien ; LC : lamina cribrosa ; PL : région prélaminaire ; PoL : région post-laminaire.

III. Rappel physiologique (12,13) :

Liquide des chambres antérieures et postérieures de l'œil, l'humeur aqueuse (HA) est le déterminant le plus important de la PIO; cette dernière résulte, en effet, d'un équilibre dynamique entre les processus de formation de l'HA et ses possibilités d'élimination. Cette pression, élevée par rapport aux pressions interstitielles des autres tissus, contribue à maintenir le globe oculaire en état de distension permanente, condition importante pour le bon fonctionnement du système optique oculaire.

L'humeur aqueuse est formée principalement au niveau des procès ciliaires, à partir du plasma, ainsi elle provient du sang mais sa composition en est différente, les deux liquides étant séparés par une barrière anatomique et fonctionnelle appelée barrière hématoaqueuse, elle passe entre la pupille et le cristallin pour gagner la chambre antérieure et enfin évacuée au niveau de l'angle iridocornéen par la voie principale trabéculo-canaliculaire et par la voie accessoire uvéosclérale. Elle traverse les mailles du trabéculum pour gagner le canal de Schlemm. De là, elle passe dans les veines épisclérales par l'intermédiaire des veines aqueuses.

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.

1. Propriétés physiques et chimiques :

La composition de l'HA dépend des mécanismes mis en jeu lors de sa formation mais aussi des échanges avec les tissus qu'elle baigne : corps ciliaire, iris, cristallin, cornée, et les constituants de l'angle iridocornéen. De ce fait, l'HA de la chambre postérieure est sensiblement différente de l'HA de la chambre antérieure.

Le volume total est de 0,3 ml (chambre antérieure 0,25 mL, chambre postérieure 0,06 mL) avec une osmolarité aux environs de 303 mOsmol.

L'eau est le principal constituant de l'HA (99,6 %). Parmi les autres constituants, certains sont à des taux plus faibles que ceux du sang : acides aminés, protéines, enzymes ; D'autres sont en excès par rapport au plasma : sodium, chlorure, acide ascorbique, acide lactique ; D'autres, enfin, ont des concentrations dans l'HA voisines de celles du sang tels le potassium, le calcium, et les phosphates.

2. Débit d'humeur aqueuse :

Le débit du flux d'HA est de l'ordre de 2,50 l/min en période diurne. Ceci représente un renouvellement de 1% par minute du volume qu'elle occupe au niveau du segment antérieur. Le renouvellement complet de l'HA se fait donc en moins de 2 heures.

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

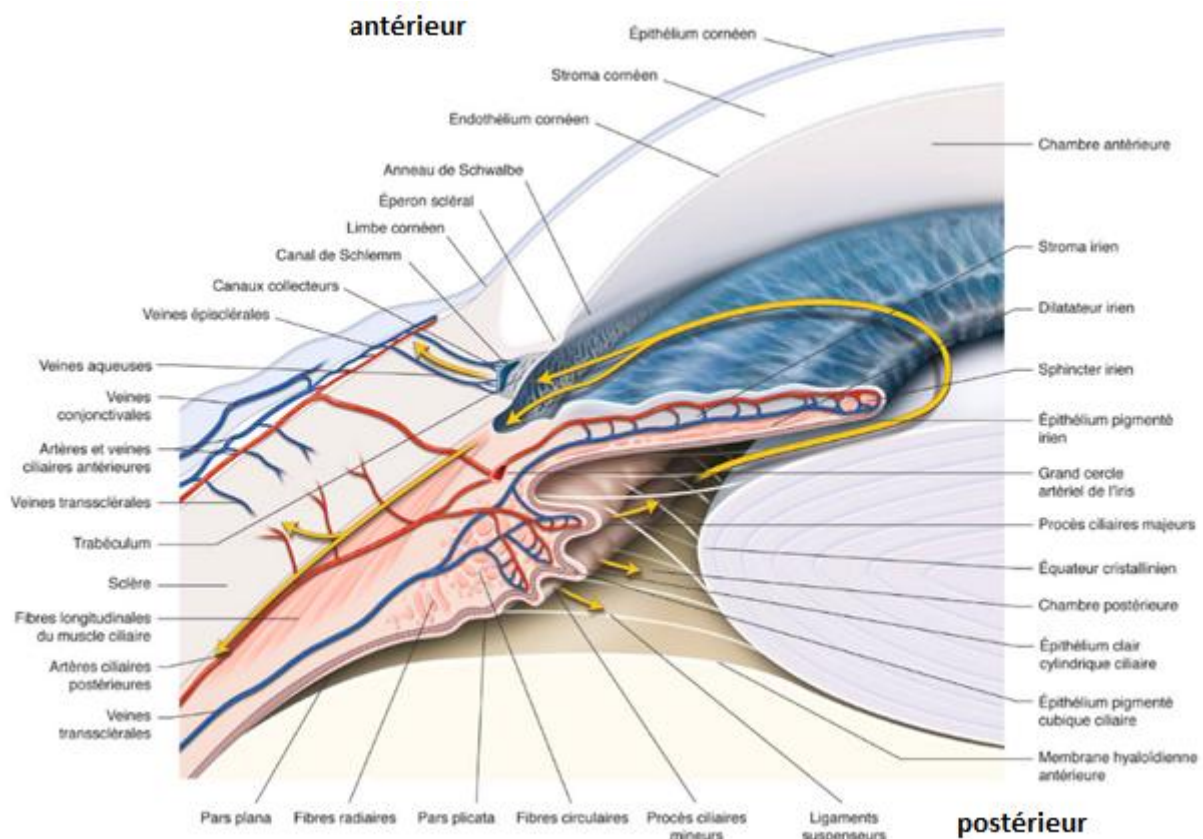


Figure 10 : Représentation schématique de la circulation de l'HA dans le segment antérieur de l'œil. (14)

3. Régulation de la formation de l'humeur aqueuse :

Les facteurs influençant cette sécrétion sont nombreux, les mieux connus étant liés à l'action du système nerveux autonome.

3.1. Système nerveux autonome :

3.1.1. Innervation sympathique :

Elle provient de la chaîne sympathique cervicale et parvient à l'œil par les nerfs ciliaires. Elle est présente dans les vaisseaux sanguins uvéaux, les procès ciliaires et l'angle irido-cornéen, indiquant que le système nerveux sympathique peut influencer à la fois la sécrétion et l'excrétion d'HA.

La formation d'HA la nuit est à un niveau basal, alors qu'elle augmente durant le jour par activation des récepteurs secondaire à une augmentation d'activité du système nerveux sympathique et/ou à une augmentation de la concentration des catécholamines circulantes.

3.1.2. Innervation parasympathique :

Si la stimulation des fibres parasympathiques véhiculées par la IIIe paire et se dirigeant vers l'œil entraîne des modifications de l'élimination de l'HA, l'effet sur la formation d'HA n'a pas été mis en évidence de façon probante. Des lésions de la voie parasympathique empruntant le nerf facial et le ganglion ptérygopalatin diminuent, en revanche, la PIO chez les sujets sains comme chez les patients glaucomateux, la stimulation expérimentale ayant l'effet contraire chez les singes. La plupart des fibres nerveuses du facial à destinée oculaire, issues du ganglion ptérygopalatin, contiennent à la fois le neurotransmetteur classique acétylcholine et le neuropeptide vasoactive intestinal peptide (VIP). Si l'élévation de la PIO, lors de la stimulation du facial, est en grande partie due à la vasodilatation intraoculaire et à l'augmentation de la pression épisclérale veineuse secondaire, le VIP, libéré dans l'œil durant cette stimulation, pourrait également avoir une part de responsabilité par augmentation de la formation d'HA.

3.2. Système adénylcyclase :

Actuellement prévaut la théorie d'une corrélation dans le même sens entre la formation d'AMPc et celle d'HA. Le système adénylcyclase est couplé à différents récepteurs, stimulateurs (VIP) et inhibiteurs (neuropeptide Y), également intramembranaires, qui agissent sur lui par l'intermédiaire d'une protéine G stimulatrice ou inhibitrice. Les agonistes et VIP, qui stimulent la formation d'AMPc, augmentent la production d'HA, alors que les agonistes 2 diminuent la formation des deux substances.

4. Régulation de l'excrétion de l'humeur aqueuse :

4.1. Influences hormonales et nerveuses :

Les cellules trabéculaires possèdent des récepteurs sensibles aux glucocorticoïdes ainsi qu'aux substances adrénériques, parasympathiques et dopaminergiques. Les récepteurs stimulés par les glucocorticoïdes (sécrétés physiologiquement selon un rythme circadien) vont freiner la libération extracellulaire d'enzymes lysosomiales favorisant ainsi la résistance à l'élimination de l'HA. Les agonistes -adrénériques augmentent la facilité d'élimination par l'activation des récepteurs qui entraîne probablement une formation accrue d'AMPc. Les agonistes muscariniques, en revanche, n'apparaissent pas avoir d'effet direct sur le trabéculum, mais agissent de façon indirecte par l'intermédiaire du muscle ciliaire.

4.2. Influence du muscle ciliaire :

Du fait des rapports intimes entre trabéculum et l'extrémité antérieure du muscle ciliaire, l'état du muscle ciliaire exerce une influence sur la configuration du trabéculum. Quand le muscle ciliaire se contracte, le trabéculum est étiré, entraînant un élargissement des espaces intratrabéculaires favorisant l'élimination trabéculaire de l'HA.

L'effet hypotensif oculaire des prostaglandines est dû à leurs possibilités d'augmenter l'élimination uvéosclérale. Cet effet peut être dû à la relaxation du muscle ciliaire.

PATHOGENIE

La déficience de l'écoulement de l'humeur aqueuse dans le GC est secondaire à une anomalie de développement qui est liée à l'embryologie de l'angle irido-cornéen et de la chambre antérieure (le mauvais développement de l'angle (immaturité) avec une insertion antérieure de l'iris, non associé à d'autres anomalies majeures oculaires est responsable de la trabéculodysgénésie isolée (GCP)).

Les hypothèses sont multiples : l'obstacle siège-t-il au niveau du plancher du canal de Schlemm (expliquant l'efficacité de la goniotomie et de la trabéculotomie) ou au niveau du toit (expliquant l'efficacité de la sclérectomie non perforante (SNP)).

Selon Barkan, il existerait une couche cellulaire qui ne se serait pas résorbée : soit par défaut d'apoptose, soit par retard de maturation. (15)

Elle constituerait la fine membrane translucide visualisée parfois lors de la goniotomie dont l'existence anatomique n'a cependant jamais été prouvée. Elle pourrait être cette membrane endothéliale se résorbant normalement au dernier trimestre de grossesse et qui persisterait en postnatal. Néanmoins, on ne retrouve pas pour autant un taux élevé de GC chez les prématurés de 6 mois. Aussi, dans ce cas : pourquoi le GC surviendrait-il parfois tardivement au 6ème ou 12ème mois.

Plusieurs auteurs des années 80 (Bach, Seefelder, Ida Maan, Barber) n'ont pas objectivé histologiquement la membrane de Barkan, évoquant plutôt une insertion de la racine irienne au trabéculum, une insertion anormale du muscle ciliaire, une densification du trabéculum (avec réduction des espaces intertrabéculaires), ainsi qu'un obstacle plus externe, au niveau du trabéculum externe et du mur externe du canal de Schlemm. (16,17)

La dysgénésie du trabéculum liée à un développement anormal ou à un défaut d'organisation de l'angle leur semble plus réaliste que la théorie d'une membrane non perforée de Barkan.

Enfin, la difficulté d'évacuation de l'humeur aqueuse secondaire aux anomalies de l'angle irido-corneen 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 élastique et capable de se distendre 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 réalisant des saillies ou cordages brillants adossées à la face postérieure de la cornée, par les ruptures endothelio-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 transparaître l'uvée et donne une teinte bleuâtre au segment antérieur.
- Etirement des procès ciliaires et de la zonule avec possibilité de luxation du cristallin.

L'hypertonie oculaire va entraîner 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.

HEREDITE ET GENETIQUE

La plupart des cas se produisent sporadiquement. Ils sont familiaux dans 10 à 40% des cas, généralement avec hérédité autosomique récessive et pénétrance variable.

Des locus chromosomiques ont été identifiés qui sont impliqués dans la survenue des glaucomes congénitaux qu'on désigne par le symbole GLC et le chiffres 3. (18)

- les glaucomes congénitaux primaires avec anomalie de développement limitée à l'angle irido-cornéen et au trabéculum : trois loci identifiés GLC3A, GLC3B et GLC3C.
- les glaucomes congénitaux dysgénésiques associés à des anomalies du segment antérieur : identification de deux gènes codant pour des facteurs de transcription (PITX2 et FOXC1).

-Cytochrome p450 1B1 (CYP1B1) : Il est exprimé dans le corps ciliaire, l'épithélium ciliaire non pigmenté, l'iris et le réseau trabéculaire ; Le produit protéique de ce gène métabolise une variété de xénobiotique , des substrats intermédiaires endogènes et des molécules qui agissent sur de nombreuses voies de signalisation régulant ainsi l'expression de nombreux gènes impliqués dans la croissance, le développement et la différenciation de diverses structures oculaires, en particulier celles de la chambre antérieure ,les mutations pathogènes du CYP1B1 se produisent dans GCP a des fréquences variables. En ce qui concerne la littérature actuelle, les mutations du gène CYP1B1 sont la cause la plus fréquente du GCP.

La prévalence des variantes pathogènes du CYP1B1 chez les individus atteints de GCP varie de 20% à 100%.(18)

-LTBP2 : Locus chromosomique adjacent à GLC3C code pour la protéine 2 de liaison au facteur de croissance transformant latente (LTBP2). La mutation tronquée a été identifiée dans ce gène chez les patients avec GCP.

-FOXC1 : Le facteur de transcription C1 associé à Forkhead (FOXC1 ou FKHL7) est impliqué dans les dysgénésies du segment antérieur (DSA). Deux variétés de séquences

ont été identifiées chez les patients avec GCP testés négatifs pour les mutations CYP1B1. Cependant, il n'y a aucune corrélation significative entre les mutations du gène FOXC1 et le GCP.

-MYOC : Code pour la protéine myociline / TIGR. La plupart des tissus de l'œil (maillage trabéculaire, sclérotique, corps ciliaires, rétine, etc.) expriment cette protéine ; Les mutations du gène MYOC se produisent dans de nombreux types de troubles oculaires, représentant 5,5% des cas de GCP. Les études sur l'analyse du gène MYOC chez les patients avec GCP, ont trouvé cinq polymorphismes nucléotidiques simples

En plus des mutations géniques, des anomalies mitochondriales et des aberrations chromosomiques ont également été rapportées dans le GCP.

CLASSIFICATION

Plusieurs systèmes de classification sont en vogue, tels que la classification de Shaffer–Weis (1970), la classification de DeLuise–Anderson (1983) et la classification anatomique de Hoskins–Shaffer–Hetherington (1984). Certains sont trop larges dans leur terminologie tandis que d'autres sont trop spécifiques pour permettre une adaptation facile par tous les praticiens.

Selon le dernier consensus de l'association mondiale du glaucome (CGRN / WGA), le glaucome infantile est classé comme primaire ou secondaire. (19)

1. Glaucome primaire de l'enfance:

- Glaucome congénital primitif (GCP) :
 - anomalies isolées de l'angle +/- doux anomalies congénitales de l'iris.
 - Répond à la définition du glaucome, le plus souvent avec élargissement oculaire.
 - Sous-catégories en fonction de l'âge de début:
 - Néonatale: 0–1 mois
 - Infantile:> 1–24 mois
 - Apparition tardive ou tardivement reconnu:> 2 ans
 - Des cas avec une PIO normale, mais des signes typiques de GCP, peuvent être classés comme GCP.
- Glaucome juvénile à angle ouvert (GJAO) :
 - Répond à la définition du glaucome, pas d'élargissement oculaire.
 - Aucune anomalie congénitale ou syndromes oculaires.
 - angle ouvert, aspect normal.

2. Glaucome secondaire de l'enfance:

2.1. Le glaucome associé à des anomalies oculaires non acquise :

- Répond à la définition du glaucome et comprend les anomalies oculaires principalement présentes à la naissance qui pourraient ne pas être associés à des signes systémiques.
- Liste des anomalies oculaires communes :
 - Anomalie Axenfeld et Rieger (syndrome si les associations systémiques)
 - Anomalie Peters (syndrome si les associations systémiques)
 - Ectropion uvée
 - Hypoplasie congénitale de l'iris
 - Aniridie
 - Vascularisation fœtale persistante / PFV
 - Mélanocytose oculodermique (naevus d'Ota)
 - Dystrophie postérieure polymorphe
 - Microphthalmie
 - Microcornée
 - Ectopie cristallinienne

2.2. Le glaucome associé à des anomalies systémiques non acquise :

- Comprend les maladies systémiques présentes à la naissance qui pourraient être associés à des signes oculaires.
- Liste des maladies systémiques communes :
 - Anomalies chromosomiques telles que la trisomie 21 (syndrome de Down)
 - Troubles du tissu conjonctif
 - Le syndrome de Marfan
 - le syndrome de Weill–Marchesani
 - Le syndrome de Stickler

- Troubles métaboliques
- Homocystinurie
- Syndrome de Lowe
- Mucopolysaccharidose
- Phacomatoses
- Neurofibromatose (NF-1, NF-2)
- Le syndrome de Sturge-Weber
- Syndrome de Klippel-Trenaunay
- Rubinstein-Taybi
- Rubéole congénitale

2.3. Le glaucome secondaire à une cause acquise :

- Répond à la définition du glaucome en présence d'une condition acquise qui est connue ; Le glaucome après l'intervention chirurgicale de la cataracte est exclu de cette catégorie.
- Liste des causes communes acquises :
 - Uvéite
 - Traumatisme
 - Induite par les stéroïdes
 - Les tumeurs (bénignes / malignes, oculaire / orbitaire)
 - Rétinopathie de prématurité
 - Avant la chirurgie oculaire autre que la chirurgie de la cataracte

2.4. Le glaucome après chirurgie de la cataracte :

- Répond à la définition du glaucome seulement après chirurgie de la cataracte, subdivisée en 3 catégories:
 - cataracte congénitale idiopathique.

- cataracte congénitale associée à des anomalies oculaires / maladie systémique, pas de glaucome précédent.
- cataracte acquise, pas de glaucome précédent.

La classification de Hoskins (20) identifie la zone de dysgénésie.

- **Trabéculodysgénésie isolée : GCP isolé**
- **Primitif associé à une autre neurocristopathie :**
 - Irido-trabéculodysgénésie : anomalie de l'angle et de l'iris.
 - Ectropion de l'uvée
 - Axenfeld Rieger
 - Aniridie
 - Cornéo-trabéculodysgénésie :
 - Mégalocornée
 - Sclérocornée congénitale
 - Embryotoxon postérieur
 - Cornéo-irido-trabéculodysgénésie: anomalie de l'angle, de l'iris et de la cornée :
 - Anomalie de Peters
- **Secondaire :**
 - Associé à d'autres pathologies oculaires
 - Associé à une pathologie générale

MATERIELS ET METHODES

I. Matériels d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur les dossiers des enfants atteints de glaucome congénital confirmés par l'examen clinique ophtalmologique et suivis au sein du service d'ophtalmologie du CHU Hassan II de Fès.

Ont été inclus dans l'étude, tous les enfants porteurs d'un glaucome congénital confirmé par examen ophtalmologique sous AG.

Ont été exclus les enfants perdus de vue lors des contrôles, les enfants opérés dans une autre structure hospitalière, les glaucomes juvéniles et secondaires.

Les données épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives sont recueillies sur une fiche d'exploitation préétablie.

II. Méthodes de travail :

Une fiche de collecte de données a été utilisée pour recueillir les informations ciblées par l'étude.

Toutes les données ont été saisies et gérées à l'aide de Microsoft Office Excel 2010 et le logiciel SPSS version 20.

Le but de ce travail est d'analyser les aspects épidémiologiques et cliniques, relater notre expérience en matière de prise en charge des glaucomes congénitaux au CHU Hassan II de Fès et comparer nos résultats aux données de la littérature.

1. Diagnostic :

Au cours de l'interrogatoire , les données épidémiologiques sont recueillies : le sexe, l'âge à la découverte du diagnostic, les antécédents personnels (ophtalmologiques et généraux) et familiaux (cas similaires de glaucome dans la famille, notion de consanguinité des parents, le déroulement de la grossesse et accouchement) sont recherchés ; L'ensemble des résultats médicaux sont recueillis et un premier examen en consultation éveillée est réalisé permettant de recenser les circonstances de découverte

de la maladie: premiers signes cliniques alertant la suspicion de GC, date des premiers signes, personne à l'origine de la première consultation, médecin consulté en premier et la latéralité de l'atteinte . Si une prise en charge médicale est mise en place, celle-ci est également notée.

Tous les enfants ont bénéficié d'un examen ophtalmologique sous AG utilisant soit l'halothane (Fluothane®) ou le sévoflurane (Sévorane®), complété par un examen pédiatrique général minutieux à la recherche d'une lésion extra-oculaire, afin de dépister une anomalie somatique associée.

Des bilans sérologiques (toxoplasmose-CMV-rubéole) ont été demandés pour la majorité des cas ainsi qu'un bilan scannographique (TDM cranio-orbitaire) en cas de suspicion d'une origine secondaire.

L'évaluation initiale effectuée sous AG comprenait :

1. Un examen du segment antérieur :
 - 1.1. La cornée : état de la cornée (recherche d'œdème, d'une opacité et les stries de Haab) et le diamètre cornéen horizontal et vertical.
 - 1.2. La chambre antérieure et sa profondeur.
 - 1.3. Les malformations associées notamment ceux de l'iris et du cristallin.
2. Mesure du tonus oculaire : faite sous anesthésie générale à l'aide du tonomètre à aplplanation de Perkins, le tonus oculaire est corrigé en fonction de l'anesthésique utilisé.
3. Gonioscopie : lorsque la transparence cornéenne le permet afin d'évaluer l'angle irido-cornéen.
4. Fond d'œil : afin de mesurer l'excavation papillaire en précisant le rapport cup/disc ainsi que l'évaluation de l'état de la rétine.

5. Mesure de la longueur axiale antéro-postérieure et l'état du segment postérieur quand celui-ci n'est pas accessible par un simple examen sous anesthésie générale à l'aide de l'échographie en mode A et B.

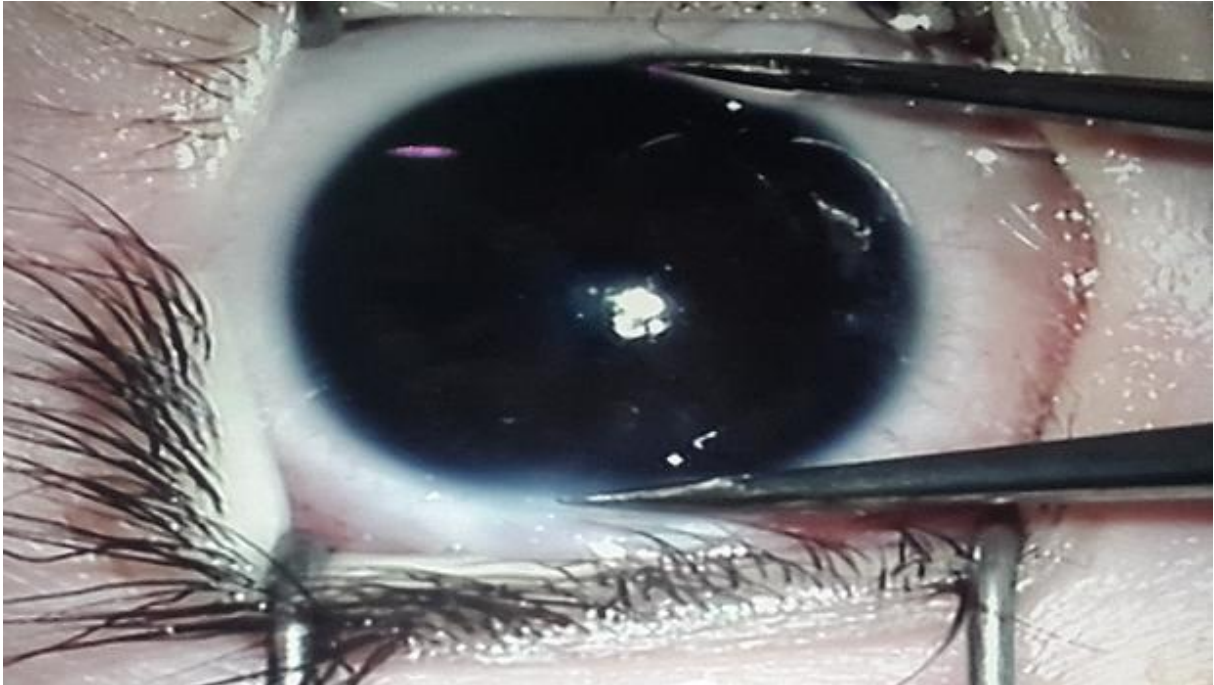


Figure 11 : Mesure du diamètre cornéen lors de l'examen sous AG. (Photo du service)



Figure 12 : Prise de la PIO au tonomètre à aplanation de Perkins. (Photo du service)

2. Thérapeutique :

2.1. Traitement chirurgical :

La même technique chirurgicale a été proposée et réalisée par le même chirurgien dans tous les cas, elle est basée sur une trabéculéctomie associée à une iridectomie périphérique avec ou sans application d'antimitotiques en local selon la disponibilité du produit.



Figure 13 : Flacon de mitomycine C. (Photo du service)



Figure 14 : Préparation de la table opératoire pour trabéculectomie. (Photo du service)

L'intervention est en général pratiquée sur le méridien de midi, et légèrement latéralisée en cas de reprise, elle comprend :

- Une incision d'un plan conjonctivo-tenonien à charnière limbique
- La dissection d'un volet scléral a base limbique rectangulaire
- L'application de la Mitomycine 0.3mg/ml pendant 3min ou le 5 Fluoro-Uracil (5FU) 50 mg/ml pendant 5minutes
- Un rinçage abondant par du sérum physiologique
- La trabéculectomie proprement dite
- L'iridectomie périphérique
- La fermeture du volet scléral par deux points au MONOFIL 10-0
- La fermeture conjonctivale soigneuse par du VICRYL 8-0

Les soins post-opératoires comprennent :

Des corticoïdes et des antibiotiques locaux ainsi qu'une antibiothérapie par voie générale.

Les cyclopegique sont facultatifs.

2.2. Traitement médical :

Il s'agit d'un complément au traitement chirurgical soit en préopératoire ou en postopératoire.

Les plus utilisés sont les collyres bétabloquants, les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique en collyres, les prostaglandines et parfois une association moléculaire.

2.3. La correction optique et rééducation orthoptique :

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

3. Suivi et surveillance :

Les patients sont examinés après la chirurgie à la recherche des complications immédiates en postopératoire.

Le suivi doit également déceler une complication à type :

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

Les examens sous AG sont espacés selon l'évolution de la pathologie et le contrôle de la pression intraoculaire, généralement à 1 mois/3 mois/6 mois et tous les ans.

Les paramètres de surveillance sont les suivants :

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

Les critères de succès chirurgical sont conditionnés essentiellement par des critères tonométriques qui sont habituellement définis comme suit :

- L'intervention est considérée comme succès thérapeutique si la pression intraoculaire finale est inférieure à 15 mmHg sans traitement médical (succès total) ou avec un traitement hypotonisant (succès partiel).
- Considérée comme échec : une pression intra-oculaire supérieure ou égale à 15mmHg, avec association d'un traitement hypotonisant.

RESULTATS

Soixante dix sept yeux de 45 enfants ont été inclus sur une durée de 6 ans entre juin 2011 et juin 2017.

I. Résultats épidémiologiques :

1. Etude de la population :

1.1. Age :

1.1.1. Age de début de la symptomatologie :

L'âge d'apparition des premiers signes rapportés par les parents varie entre la naissance et 26mois avec un âge moyen de 2,4 mois.

- 51.1% des cas soit 23 enfants avaient un âge d'apparition moins de 1 mois.
- 44.4% des cas soit 20 enfants avaient un âge d'apparition entre 1 mois et 24 mois.
- Seulement 4.5% des enfants soit 2 cas avaient un âge supérieur à 24 mois lors du début de la symptomatologie.



Figure 15 : Age au début de la symptomatologie.

1.1.2. Age du diagnostic :

Le diagnostic est établi lors de l'examen sous anesthésie générale, l'âge du diagnostic varie de 7 jours à 3 ans et demi, avec une moyenne de 10 mois.

La majorité des patients glaucomateux ont été diagnostiqués au cours des douze premiers mois de vie (77.6% des cas).

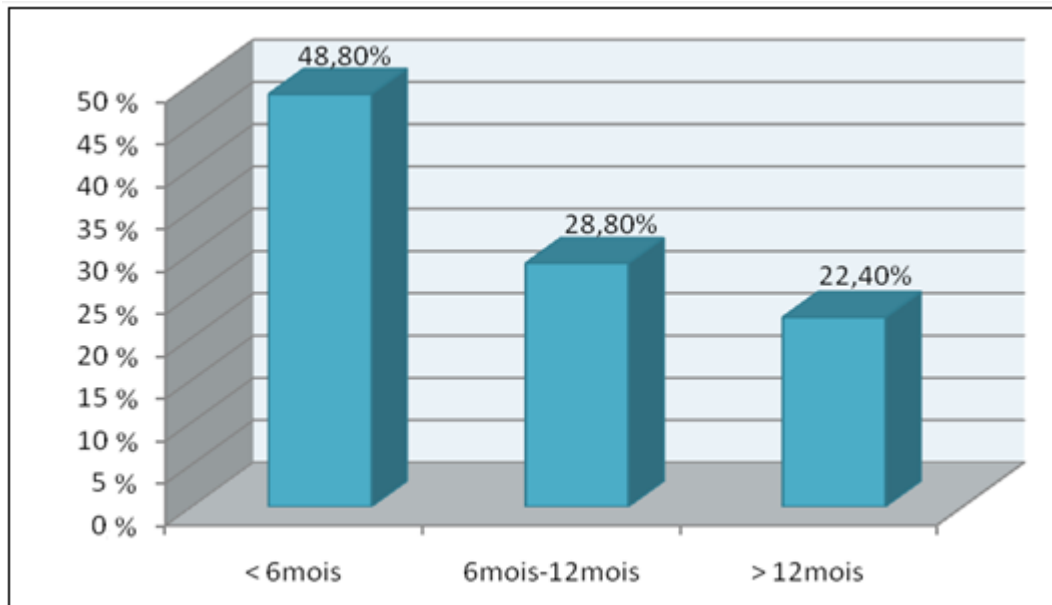


Figure 16 : Age du diagnostic.

Le délai entre l'apparition des premiers signes et le diagnostic (correspond au premier examen sous AG) varie de 7 jours à 42 mois avec une moyenne de 7.6mois.

1.2. Sexe :

On notait une prédominance masculine avec 64.5 % de garçons (n=29) et 35.5 % de filles (n=16), ce qui correspond à un sex-ratio de 1.8.

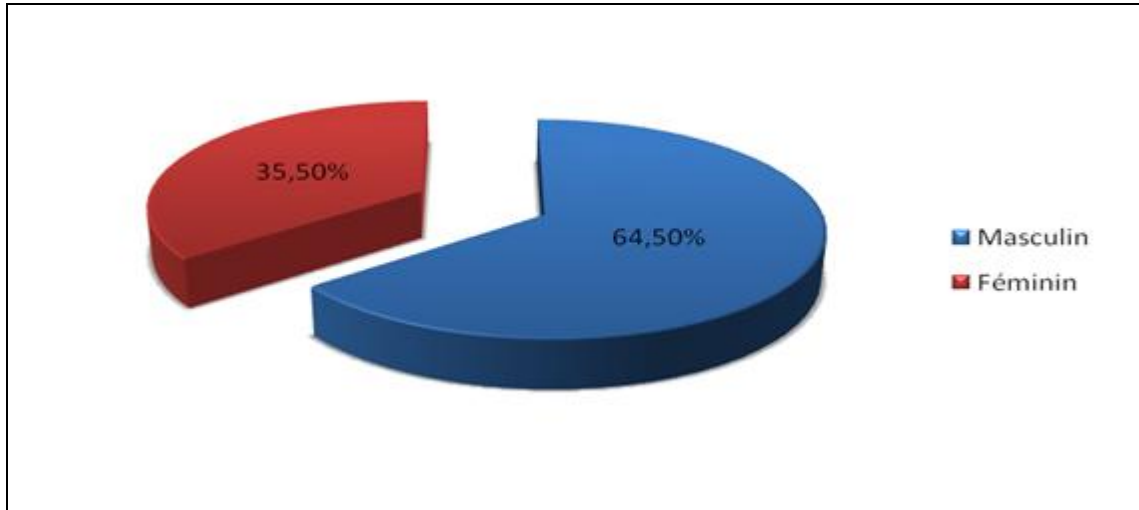


Figure 17 : Répartition selon le sexe.

1.3. latéralité :

L'atteinte est bilatérale dans 71% des cas (n=32) et unilatérale dans 29% des cas (n=13), avec une prédominance de l'atteinte de l'œil gauche de 61% dans les cas unilatéraux.

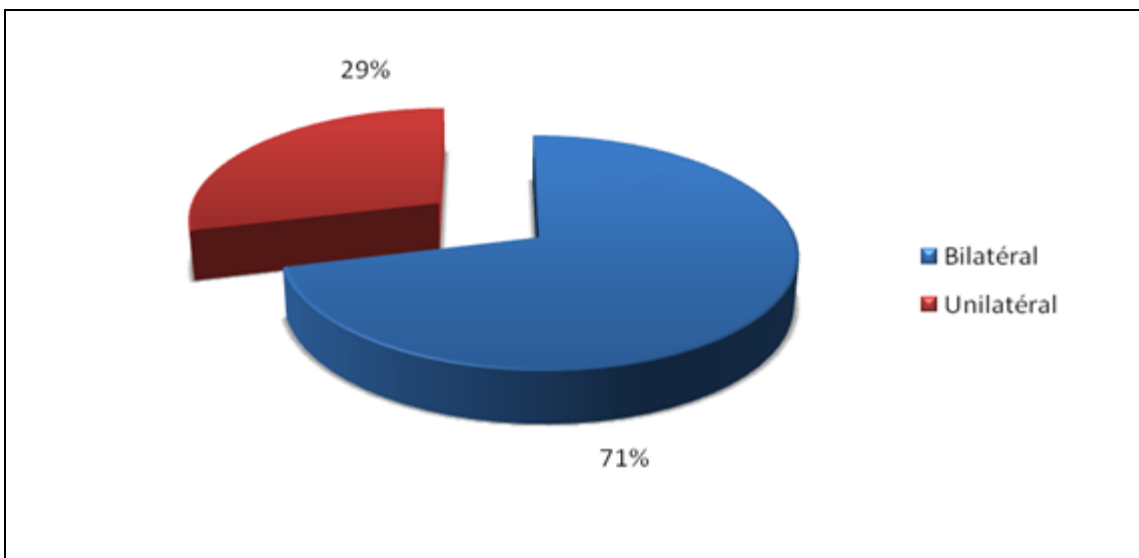


Figure 18 : Latéralité de l'atteinte.

2. Antécédents pathologiques :

2.1. Antécédents personnels :

2.1.1. Consanguinité :

On notait une notion de consanguinité parentale dans 55.5 % des cas de l'effectif complet, ce qui correspond à 25 enfants.

Elle était de premier degré dans 44.4% des cas (n=20), 2ème degré dans 6.7% (n=3) des cas et 3ème degré dans 4.4% (n=2).

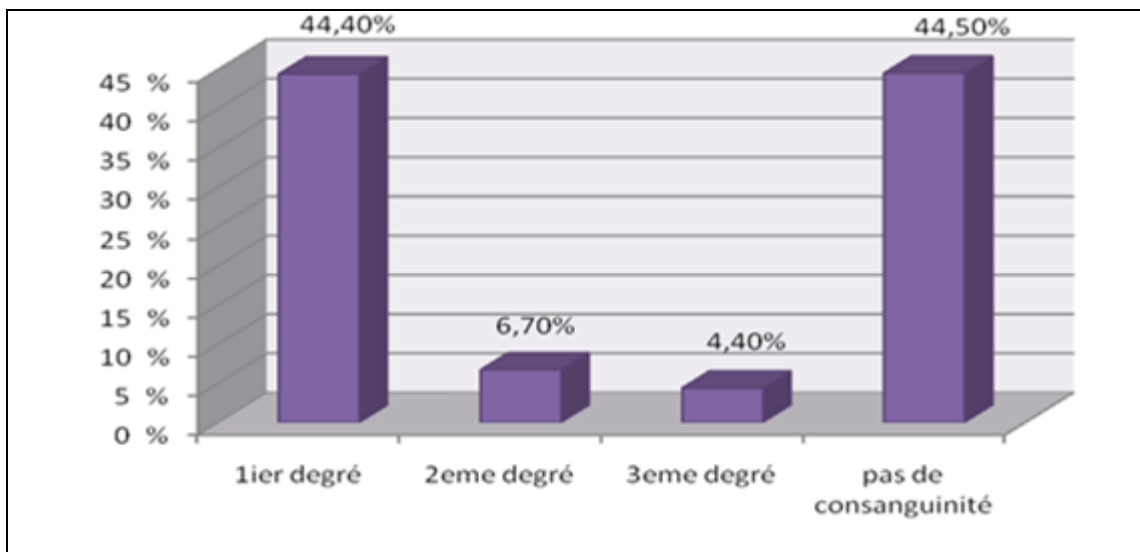


Figure 19 : Notion de consanguinité.

2.1.2. Déroulement de la grossesse :

Dans 97% des cas, les grossesses ont été suivies dans des unités sanitaires.

L'analyse des données anamnestiques nous a permis de retrouver des grossesses de déroulement normal sans incidents majeurs dans 93.2% des cas, la présence dans 4.6% des cas (n=2) d'une fièvre à répétition et dans 2.2% des cas (n=1) un dépassement de terme.

2.1.3. Mode d'accouchement :

L'accouchement était par voie basse dans 88.8% des cas (n=40) et par césarienne dans 11.2%(n=5).

Les indications sont les suivantes :

- Souffrance fœtale dans 4.6% des cas (n=2)
- Dépassement de terme dans 2.2% des cas (n=1)
- Oligoamnios dans 2.2% des cas (n=1)
- Macrosomie dans 2.2% des cas (n=1)

2.1.4. La vaccination :

Tous les enfants ont été vaccinés ou en cours de vaccination selon le programme national d'immunisation (PNI).

2.2. Antécédents familiaux :

Sur les 45 enfants étudiés ,9 cas présentaient un ATCD familial de glaucome, soit 20% de la série étudiée :

- 3 cas, soit 6.7% avaient un ATCD parental de glaucome.
- 5 cas, soit 11.1% avaient un ATCD dans la fratrie de GC.
- 1 cas, soit 2.2% avait un cousin diagnostiqué de GC.

II. Résultats cliniques :

1. Circonstances de découvertes :

Les premiers signes cliniques alertant la suspicion de GC étaient repérés dans 82.3% (n=37) des cas par la famille.

Le pédiatre et la maternité ont un rôle également dans la détection des premiers signes alarmant puisqu'ils représentent respectivement une proportion de 11.11% (n=5) et 4.4 % (n=2) pour l'effectif global.

Seul 1 enfant a été envoyé par un médecin généraliste en consultation spécialisée devant la suspicion d'un GC.

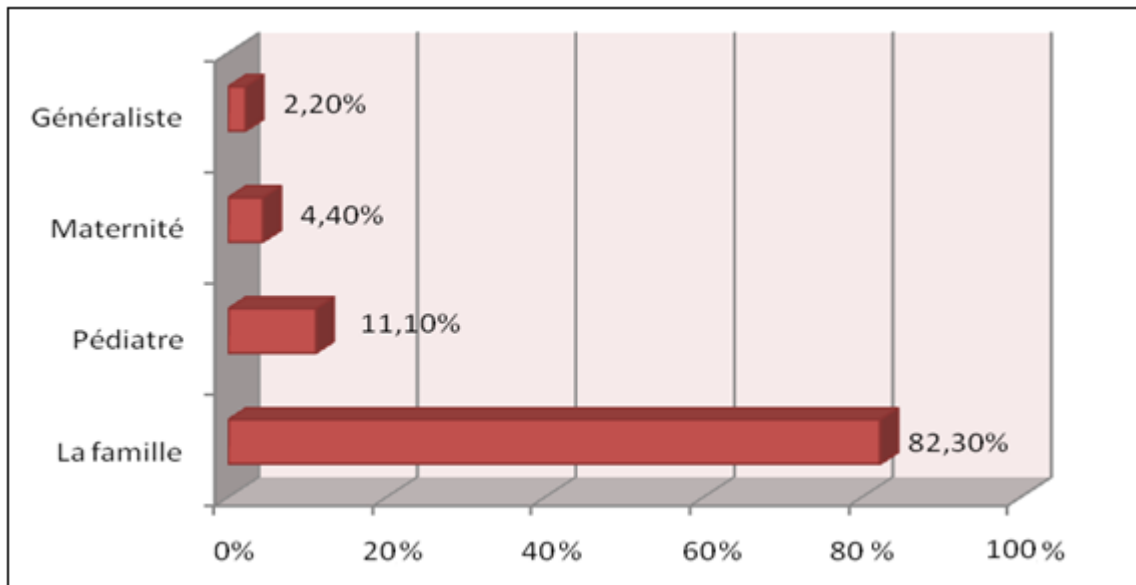


Figure 20 : Personne ayant découvert les premiers signes.

Les circonstances de découvertes étaient dominées par le larmoiement/epiphora dans 71%(n=55) des cas, suivi de la megalocornée dans 62%(n=48) des cas puis la buphtalmie dans 54%(n=41) des cas et la photophobie dans 36%(n=27) des cas de l'effectif global.

Une opacité cornéenne était présente chez 13%(n=10) des cas.

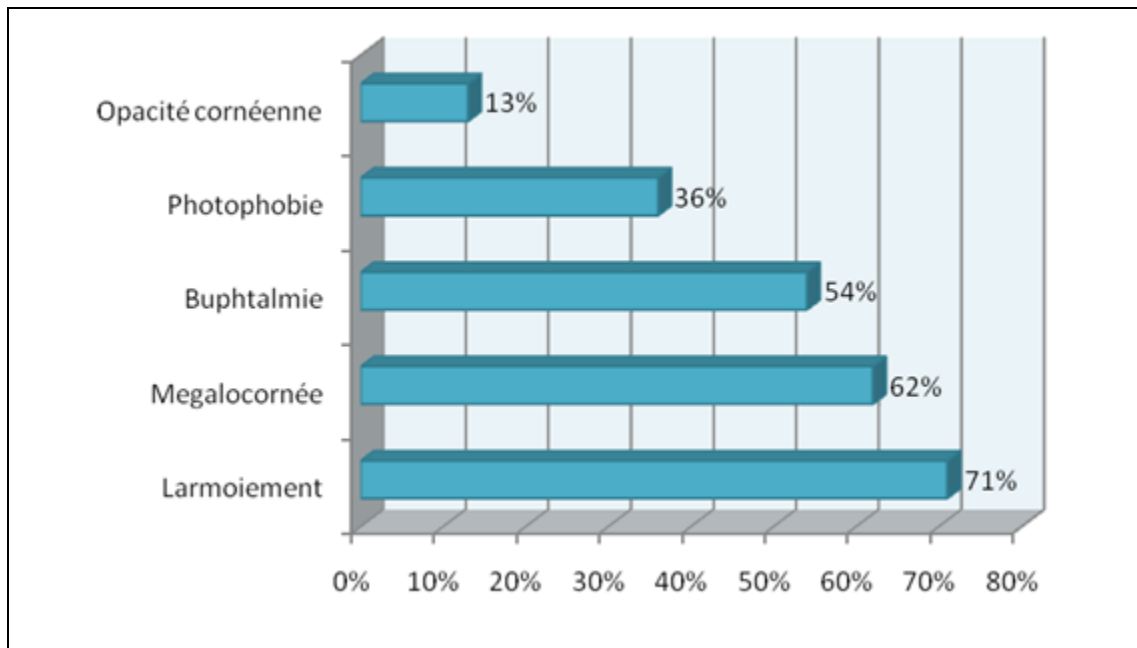


Figure 21 : Motif de consultation.

2. Caractéristiques de l'examen ophtalmologique :

2.1. Examen à l'état de l'éveil :

2.1.1. Acuité visuelle :

L'acuité visuelle a été difficile à évaluer chez 68 yeux (88.3 %) vu l'âge de nos patients.

Alors que lorsque l'âge de l'enfant le permettait, elle était chiffrée chez 9 yeux (11.7%).

- Elle est moins de 6/10 chez 3 yeux (3.9%)
- A compter les doigts chez 3 yeux (3.9%)
- Aux mouvements des doigts chez 2 yeux (2.6%)
- Perception lumineuse positive (+) chez 1 œil (1.3%)

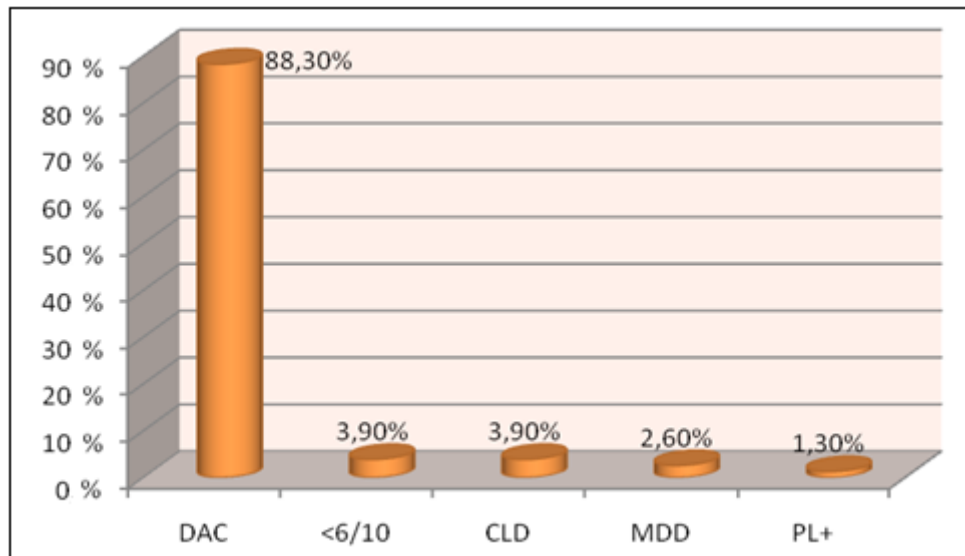


Figure 22 : Acuité visuelle initiale.

2.1.2. La réfraction :

26% de nos patients (n=20) ont une myopie, avec une moyenne de -6 (-1 ; -17.5).

6.5% des cas (n=5) sont hypermétropes, avec un moyenne de $+1.5$ ($+0.25$; $+3.5$).

L'astigmatisme moyen chez nos patients est de -1.75 .

Dans 67.5% des cas la mesure de la réfraction ne pouvait pas être faite.

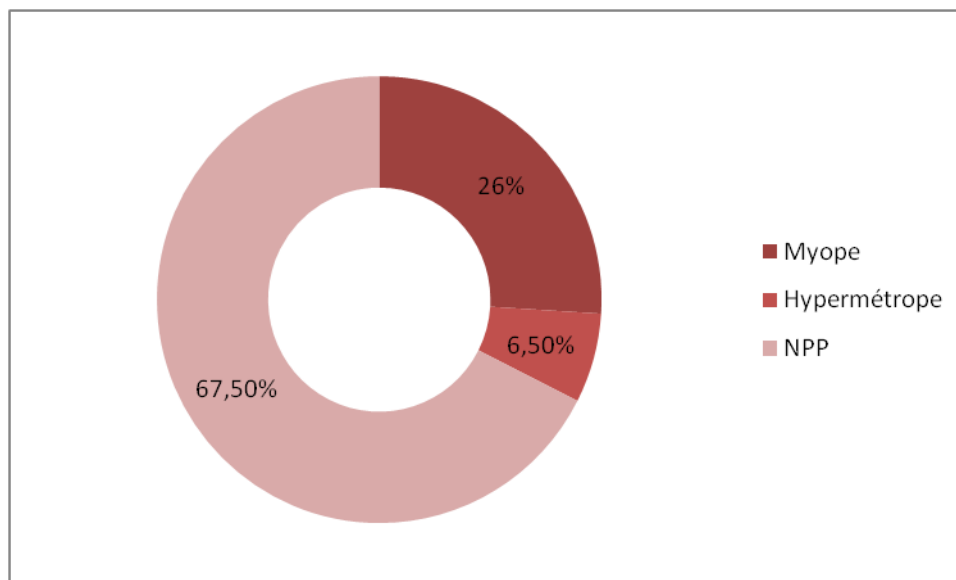


Figure 23 : La réfraction à l'admission.

2.1.3. Examen des reflexes visuels :

Le reflexe de poursuite oculaire était positif(+) dans 70% des cas (n=54) et négatif(-) dans 17% des cas (n=13), pour le reste des cas soit 13% (n=10) de l'effectif global il n'était pas évaluable.

Le reflexe de clignement à la menace était positif (+) dans 70% des cas (n=54), négatif (-) dans 18.18% des cas (n=14) et dans 11.8% des cas difficile à évaluer.

Le reflexe d'éblouissement à la lumière était positif dans 84% des cas (n=65), négatif dans 4% des cas (n=3) et non concluant dans 12% des cas (n=9).

La reflexe photomoteur était positif chez 80.2 %(n=62) des cas et paresseux chez 19.8% des cas (n=15).

2.1.4. Examen ophtalmologique à l'état de l'éveil :

La buphtalmie a été confirmée chez 64% des cas (n=49), elle était bilatérale chez 85.7% des cas (n=42).

La megalocornnée a été décelée chez 94% des cas (n=72) à l'examen clinique.

Le larmolement était présent chez 78% des cas (n=60) lors de l'examen initial.

Dans 2.6% des cas (n=2) existait un œil rouge; Le nystagmus était présent chez 14.30% des cas (n=11) et aucun cas de strabisme n'a été initialement trouvé.

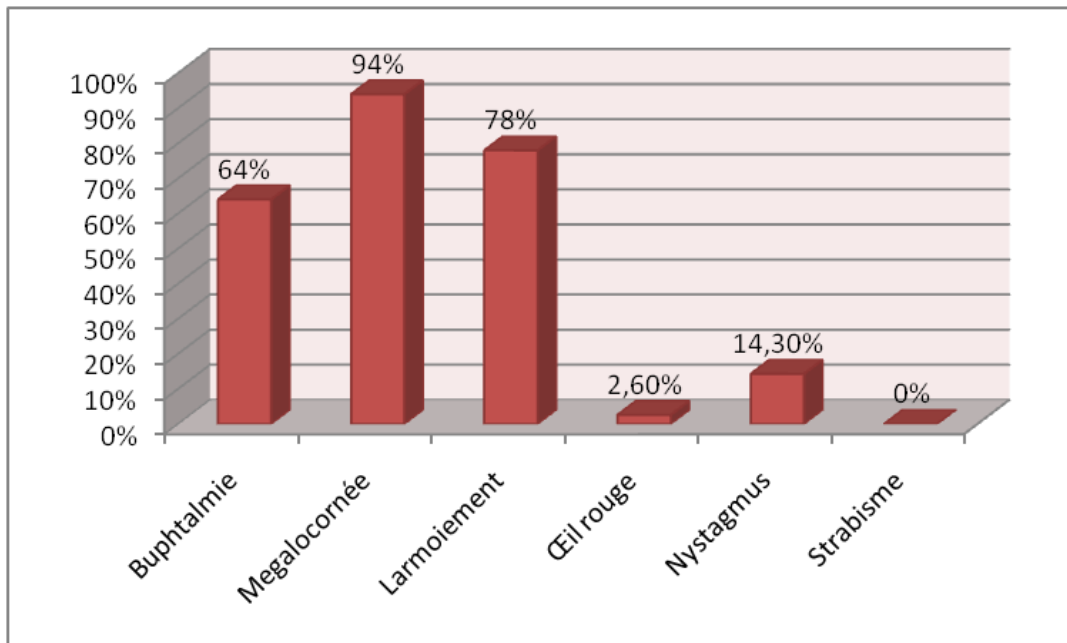


Figure 24 : Les données de l'examen ophtalmologique.

2.2. examen sous anesthésie générale :

2.2.1. Examen de la cornée :

a. transparence de la cornée :

La cornée était claire dans seulement 13% des cas (n=10).

Elle était dystrophique chez 73% de nos patients (n=56) avec présence d'une opacité cornéenne chez 14% des cas (n=11) ce qui reflète la gravité et l'évolutivité de l'affection.

L'œdème cornéen était présent dans 24.6% des cas (n=19).

Les stries de Haab ont été retrouvées chez 11.7% de nos patients (n=9).

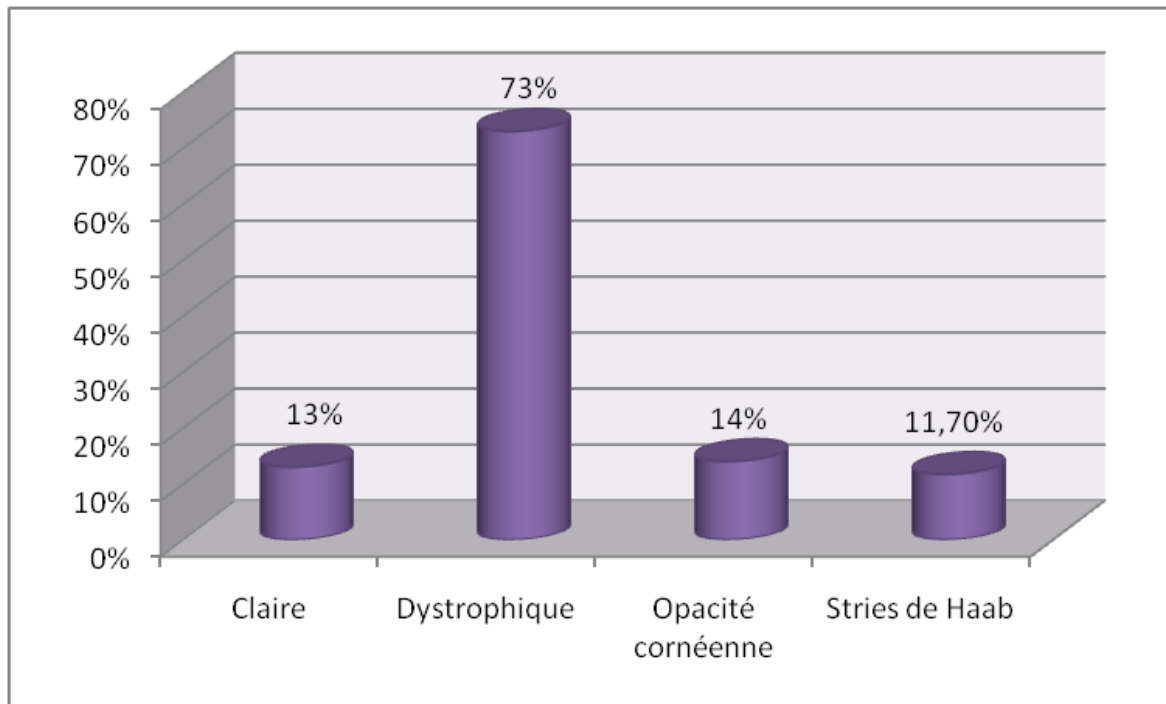


Figure 25 : Etat initial de la cornée.

b. diamètre cornéen :

Le diamètre cornéen horizontal variait entre 11 mm et 17 mm avec une moyenne de 13.63 mm.

Le diamètre cornéen vertical variait entre 11 mm et 17 mm avec une moyenne de 13.71 mm.

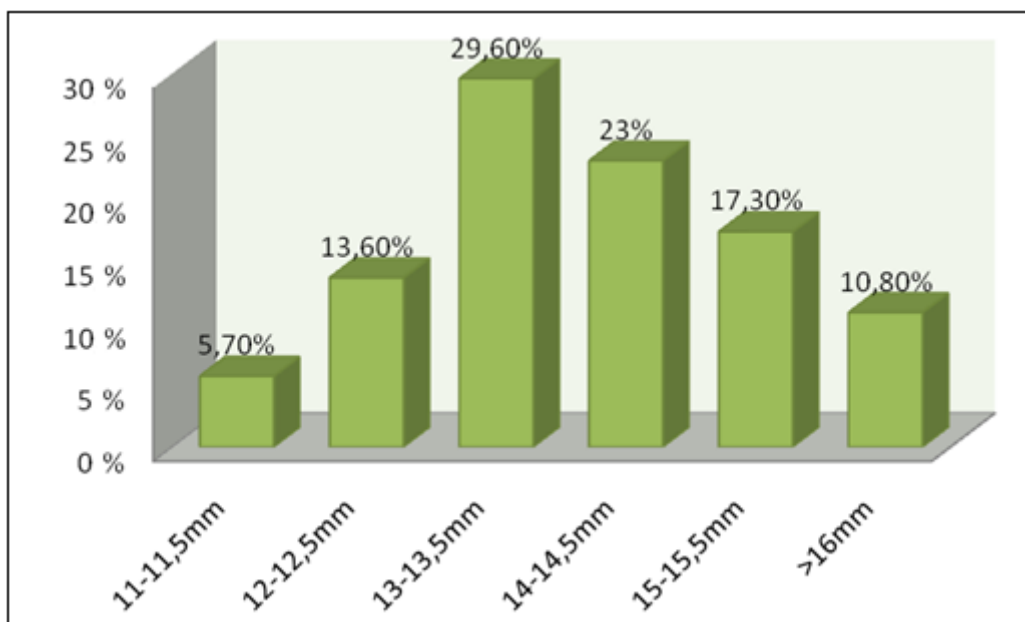


Figure 26 : Diamètre cornéen à l'admission.

2.2.2. La chambre antérieure :

A l'admission, la chambre antérieure était profonde dans 53.2% (n=41) et normale dans 46.8% (n=36).

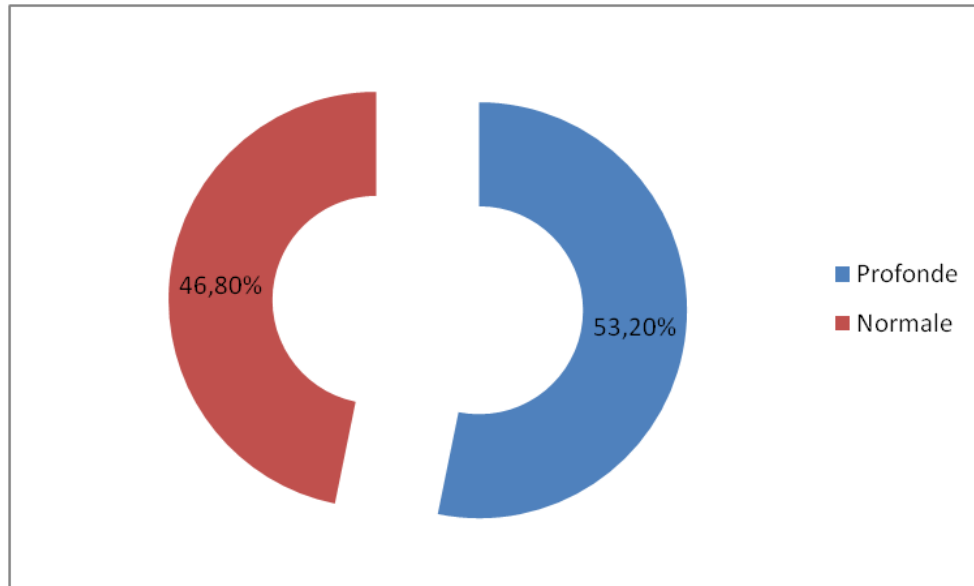


Figure 27 : Etat de la chambre antérieure.

2.2.3. L'iris :

Il était normal dans la majorité des cas 96.1% (n=74).

Des anomalies ont été décelées chez 3.9% des cas (n=3) :

- Une atrophie irienne dans 2 yeux.
- Une synéchie antérieure dans 1 œil.

2.2.4. Tonus oculaire :

La mesure du tonus oculaire par différents examinateurs a montré que la pression intraoculaire préopératoire non corrigée variait entre 15 et 40 mmHg, avec un tonus oculaire moyen de 22mmHg.

- $15 \leq \text{PIO} < 20$ mmHg : 26 yeux (33.9 %)
- $20 \leq \text{PIO} < 30$ mmHg : 36 yeux (46.7%)
- $30 \leq \text{PIO} < 40$ mmHg : 12 yeux (15.5%)
- $\text{PIO} \geq 40$ mmHg : 3 yeux (3.9%)

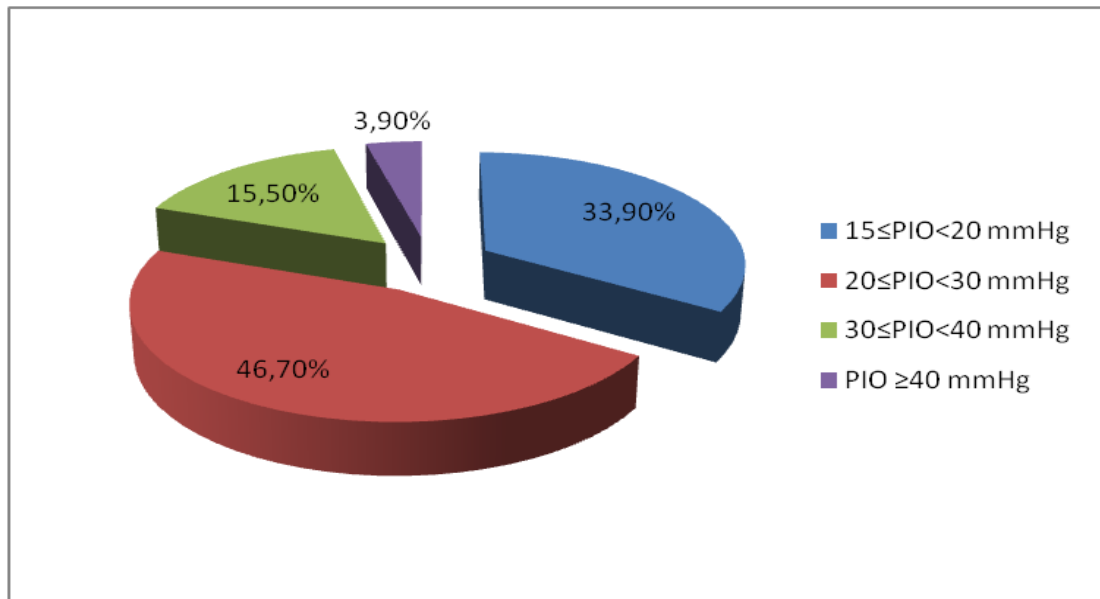


Figure 28 : Tonus oculaire à l'admission.

2.2.5. La gonioscopie :

Sa réalisation n'a été possible chez nos patients que dans 10% des cas (n=8) du fait de l'état de la cornée qui n'était clair que dans 13% des cas.

Lorsque sa réalisation était possible elle trouvait :

- Une hypertrophie du trabéculum dans 2 yeux.
- Un angle iridocorneen dysgénésique dans 1 œil.

2.2.6. Le fond d'œil :

a. La papille :

Le fond d'œil est gêné par l'état de la cornée dans 54.5 % des cas (n=42)

Lorsque la papille était visible :

- Normale dans 11.5% des cas (n=9)
- Une excavation exagérée dans 34% des cas (n=26)

Tableau 1 : Différents aspects de la papille optique à l'admission.

Aspect de la papille	Nombre	Pourcentage
Excavation normale	9	11.5%
Excavation exagérée	26	34%
Non vu	42	54.5%

b. La rétine :

L'appréciation de la rétine a été possible dans 46.8% (n=36) et n'était pas visible chez 53.2% des cas (n=41) vu l'état de la cornée.

Elle était normale dans 32.5% des cas (n=25), anormale dans 14.3%(n=11) avec présence d'une atrophie chorio-rétinienne chez 11% des patients et un mauvais reflet maculaire chez 3.5% des cas.

3. Examen général :

L'examen général a été normal chez 84.4% des cas (n=65) et trouvait une anomalie dans 15.6% des cas (n=12).

Les anomalies retrouvées sont les suivantes :

- Macrocranie dans 2.6% des cas (n=2)
- Retard staturo pondéral dans 2.6% des cas (n=2)
- Microdontie chez 1.3% des cas (n=1)
- Neurofibrome palpébral chez 2.6% des patients (n=2)
- Dysmorphie cranio-faciale dans 2.6% des cas (n=2)
- Angiome de l'avant bras chez 2.6% des cas (n=2)
- Hypospadias chez 1.3% des patients (n=1)

III. Résultats paracliniques :

1. Résultats radiologiques :

1.1. Résultats échographiques :

Réalisé en cas d'inaccessibilité au fond d'œil à l'examen sous anesthésie générale, elle trouvait une excavation exagérée dans 24.7% (n=19).

Elle permettait également de calculer la longueur axiale qui était élevée chez tous les patients de notre série par rapport à la normale avec une moyenne de 24.65 mm (20.18mm–28mm) :

- 62,5% des cas avaient une longueur axiale supérieure à 23 mm.
- 18,7% des cas avaient une longueur axiale comprise entre 22mm et23mm.
- 12,5% des cas avaient une longueur axiale entre 21mm et 22mm.
- 6,3% seulement des patients présentaient une longueur axiale moins de 21 mm.

Tableau 2 : Valeurs de la longueur axiale.

Longueur axiale	Nombre	pourcentage
<21mm	5 yeux	6.3%
21mm–22mm	10 yeux	12.5%
22mm–23mm	14 yeux	18.7%
>23mm	48 yeux	62.5%

1.2. résultats scannographiques :

La tomodensitométrie orbito-cérébrale faite essentiellement à la recherche d'une origine secondaire, elle est réalisée chez 20.8% (n=16) des cas de notre série et revenue normale pour tous les cas.

2. Résultats sérologiques :

Dans 54.5% des cas les sérologies toxoplasmose–rubéole–cytomégalovirus étaient négatives (IgM et IgG).

La sérologie de la rubéole a été positive chez 16.9% des cas (IgG+/IgM–).

La sérologie de la toxoplasmose a été positive chez 6.5% des cas (IgG+/IgM–)

La sérologie du cytomégalovirus a été positive chez 23.4% des cas (IgG+/IgM–).

Dans 6.5% des cas le statut sérologique était inconnu.

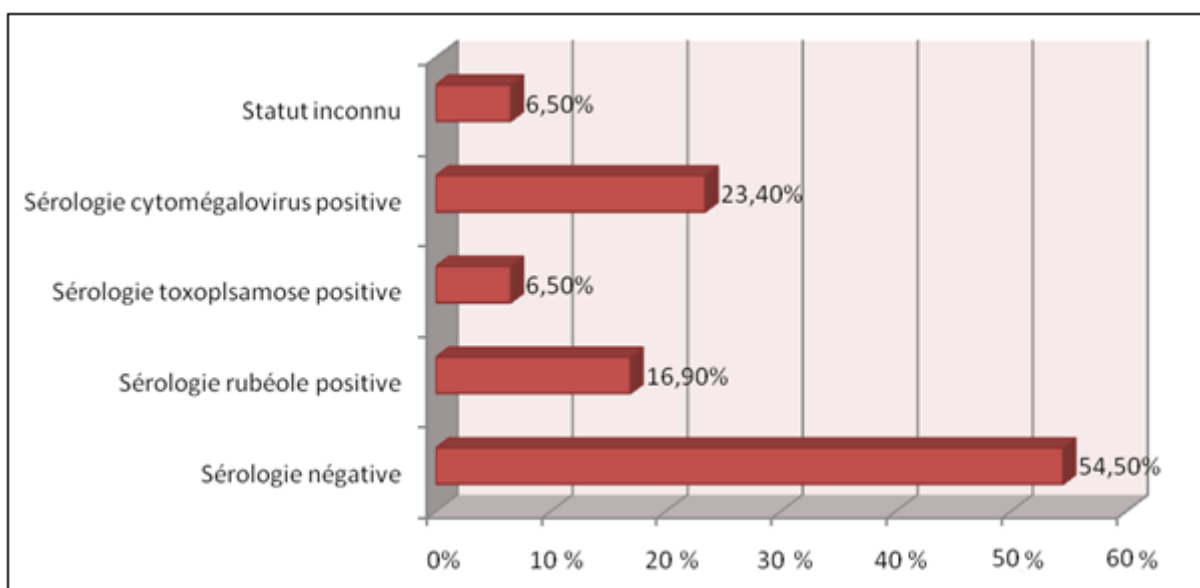


Figure 29 : Résultats des sérologies.

IV. Résultats thérapeutiques :

1. Résultat général :

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 ; Une reprise chirurgicale a été réalisée en cas d'échec thérapeutique.

Les cas de notre série ont tous bénéficiés d'une trabéculectomie avec mitomycine dans 92.2% des cas (n=71) et sans mitomycine dans 7.8% des cas (n=6).

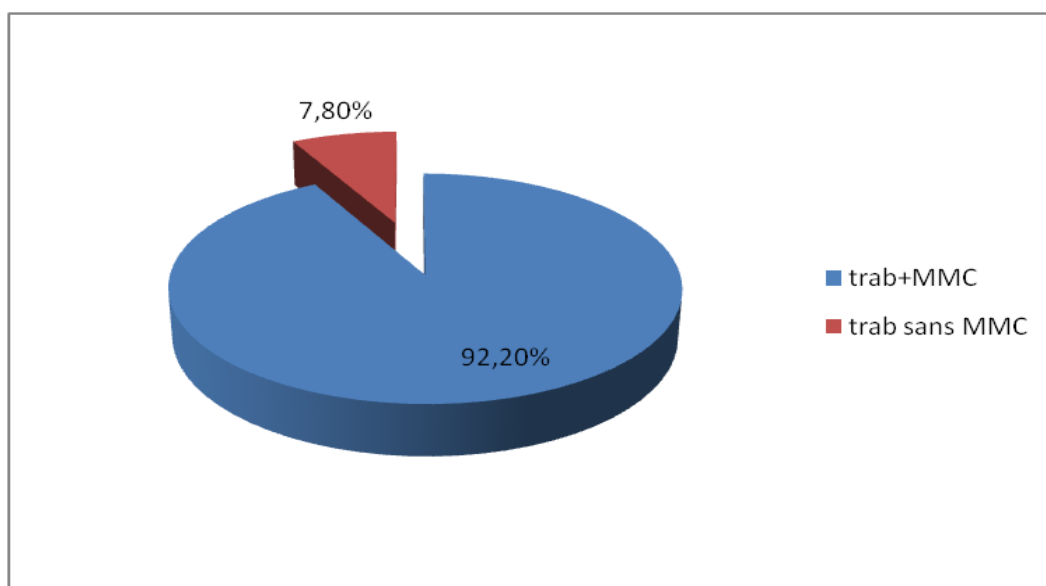


Figure 30 : Traitement chirurgical pour notre série.

La reprise chirurgicale pour les cas de notre série était une trabéculectomie associée à la MMC dans 94.7% des cas et à la 5FU dans 5.3% des cas.

L'âge moyen au moment de la chirurgie était de 11.8 mois avec des extrêmes de 1 mois à 60 mois.

Le délai chirurgical : une fois le diagnostic établi, le délai moyen de la prise en charge chirurgicale était de 1.8mois avec des extrêmes de 7jours à 36 mois.

Pour les cas bilatéraux le deuxième œil est opéré dans 7.5% des cas à une semaine, dans 30 % des cas à 15 jours et dans 62.5% des cas un délai de plus d'un mois est requis entre les deux yeux.

La surveillance peut amener à la réalisation d'une nouvelle intervention chirurgicale. Sur 24mois de suivi des patients inclus, 75.4% (n=58) des cas n'ont bénéficié que d'une seule intervention, tandis que 22% (n=17) ont bénéficié de deux interventions et 2.6 % (n=2) des cas de trois interventions.

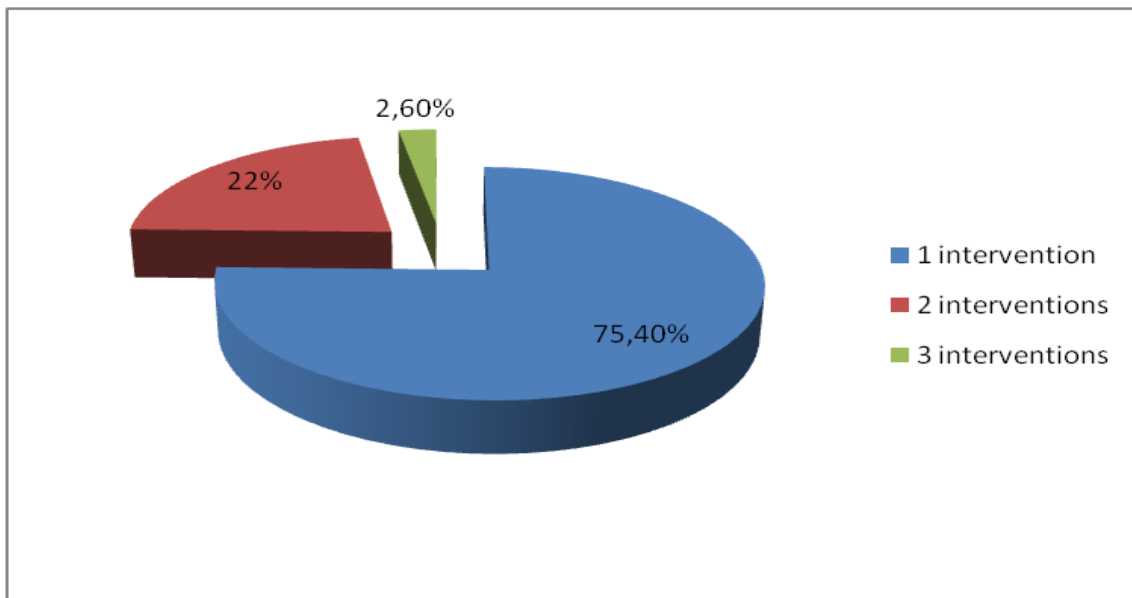


Figure 31 : Nombre d'interventions chirurgicales.

Au dernier contrôle de notre suivi, 15.5% des cas nécessitaient un traitement hypotonisant d'appoint, en monothérapie dans 10% des cas, bithérapie dans 3.5% des cas et trithérapie dans 2% des cas.

Tableau 3 : Pourcentage des cas sous traitement médical adjuvant.

	Premier contrôle	2ème contrôle	3ème contrôle	4ème contrôle	5ème contrôle
Sous traitement	0%	11.7%	26.4%	20.6%	15.5%
Monothérapie			15.3%	13%	10%
Bithérapie			8.6%	5%	3.5%
Trithérapie			2.5%	2.6%	2%

On retrouve un suivi classique pour l'ensemble des patients pris en charge : examen sous AG à 1 mois, 3 mois, 6 mois puis tous les 6 mois après l'intervention.

2. Résultats par paramètres

2.1. L'état de la cornée :

2.1.1. Premier contrôle sous anesthésie générale :

La cornée était claire dans 31% des cas (n=24) par rapport à 13% des cas (n=10) à l'admission et dystrophique à des degrés variables chez 59%(n=45) des cas par rapport à 73% (n=56) à l'admission.

Une opacité cornéenne était présente chez 10% des cas (n=8) par rapport à 14% (n=11) à l'admission.

Un œdème cornéen était présent dans 7.4% des cas (n=6) par rapport à 24.6%(n=19) avant l'intervention.

Les stries de Haab étaient présentes dans 10% des cas (n=8) par rapport à 11.7%(n=9).

2.1.2. deuxième contrôle sous anesthésie générale :

La cornée était claire dans 50.9% (n=39) des cas et dystrophique dans 45.2% (n=35) des cas.

Une opacité cornéenne était présente dans 3.9%(n=3) des cas.

L'œdème cornéen était présent dans 5.2%(n=4) des cas.

Les stries de Haab étaient présentes dans 7.8% des cas (n=6).

2.1.3. troisième contrôle sous anesthésie générale :

La cornée était claire dans 60% des cas et dystrophique chez 37.1% des cas.

Une opacité cornéenne était présente dans 2.9% des cas.

L'œdème cornéen était présent chez 5% des cas.

Les stries de Haab étaient présentes dans 5% des cas.

2.1.4. quatrième contrôle sous anesthésie générale :

Elle était claire dans 69.5% des cas et dystrophiques chez 28% des cas.

Une opacité de cornée était toujours présente dans 2.5% des cas.

2.1.5. Au dernier contrôle de notre suivi :

Elle était claire dans 73.5% des cas et dystrophique à des degrés variable dans 26.5% des cas.

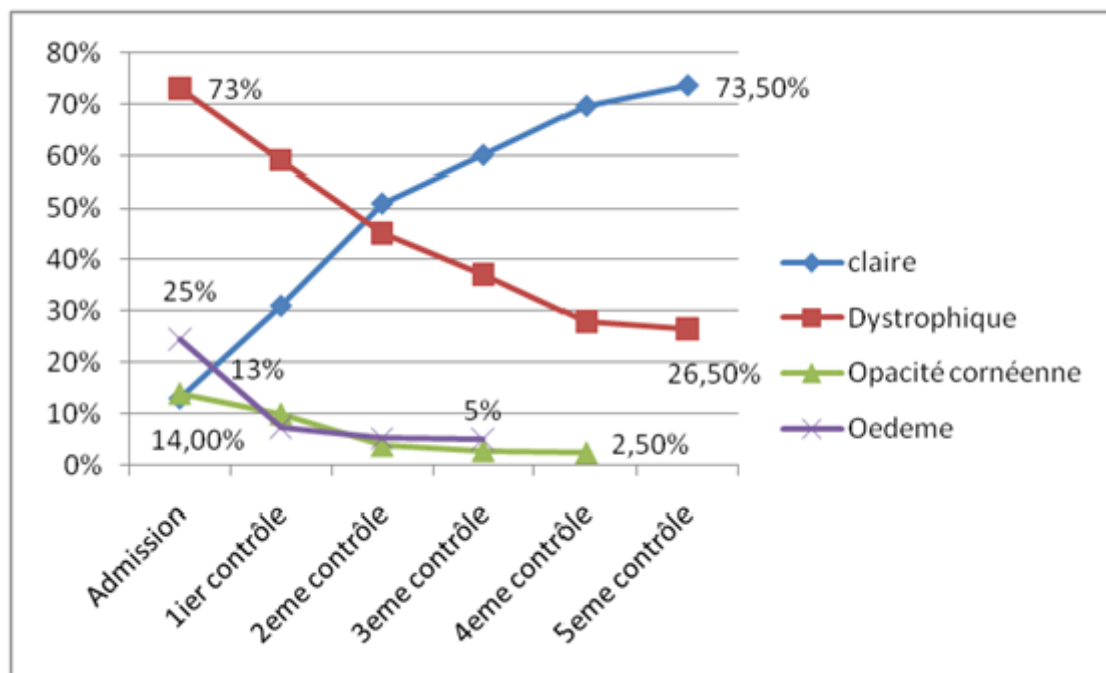


Figure 32 : Evolution de l'état de la cornée.

2.2. Le diamètre cornéen :

2.2.1. Premier contrôle sous anesthésie générale :

Le diamètre cornéen horizontal moyen après la première intervention chirurgicale était de 13.22mm (11mm–15mm) par rapport à 13.63mm à l'admission, soit une amélioration d'une valeur moyenne de 0.41mm.

Le diamètre cornéen vertical moyen après la première intervention chirurgicale était de 13.25mm (11mm–15mm) par rapport à 13.71mm avant l'intervention, soit une amélioration d'une valeur moyenne de 0.46mm.

2.2.2. Deuxième contrôle sous anesthésie générale :

Le diamètre cornéen horizontal moyen était de 13,33mm (11mm–15mm).

Le diamètre cornéen vertical moyen était de 13,36mm (11mm–16mm).

2.2.3. Troisième contrôle sous anesthésie générale :

Le diamètre cornéen horizontal moyen était de 13,89mm (11mm–18mm).

Le diamètre cornéen vertical moyen était de 13,65mm (11mm–18mm).

2.2.4. Quatrième contrôle sous anesthésie générale :

Le diamètre cornéen horizontal moyen était de 13,73mm (12mm–17mm).

Le diamètre cornéen vertical moyen était de 13,8mm (11mm–16mm).

2.2.5. Au dernier contrôle de notre suivi :

Le diamètre cornéen horizontal moyen était de 14,52mm (12mm–18mm).

Le diamètre cornéen vertical moyen était de 14,07mm (12–18mm).

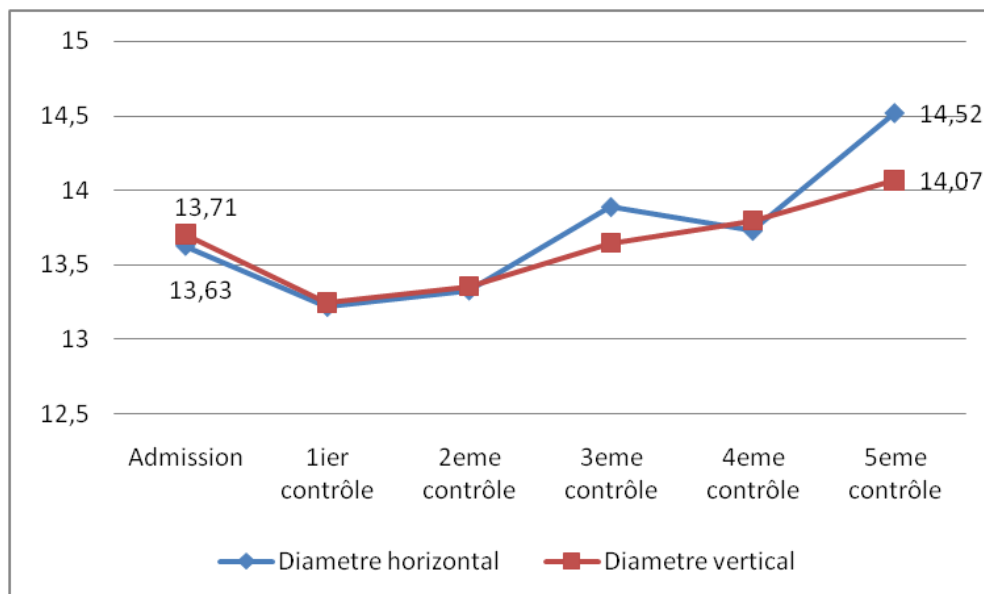


Figure 33 : Evolution du diamètre cornéen.

2.3. La chambre antérieure :

2.3.1. Premier contrôle sous anesthésie générale :

La chambre antérieure après la première chirurgie restait profonde dans 45% des cas (n=35), alors qu'elle est devenue normale dans 55 % des cas (n=42).

2.3.2. Deuxième contrôle sous anesthésie générale :

Elle était profonde dans 35.3% des cas et normale dans 64.5% des cas.

2.3.3. Troisième contrôle sous anesthésie générale :

La chambre antérieure était profonde dans 21.4% des cas et normale dans 78.6% des cas.

2.3.4. Quatrième contrôle sous anesthésie générale :

Elle était profonde dans 20.2% des cas et normale dans 79.8% des cas.

2.3.5. Au dernier contrôle de notre suivi :

Elle était profonde dans 15.6% des cas et normale dans 84.4% des cas.

2.4. Le tonus oculaire :

2.4.1. Premier contrôle sous anesthésie générale :

Après la première intervention chirurgicale on a obtenu une normalisation tensionnelle dans 53.6% des cas (n=41) avec un tonus oculaire moyen de 14.08mmHg (5mmHg–34mmHg), soit une amélioration de 7.92mmHg par rapport à l'admission.

Les valeurs tonométrique post opératoire sont les suivantes :

- $PIO \leq 15$ mmHg dans 53.6% des cas (n=41)
- $15 < PIO \leq 20$ dans 26% des cas (n=20)
- $20 < PIO \leq 30$ dans 16.4% des cas (n=13)
- $30 < PIO \leq 40$ dans 4% des cas (n=3)

2.4.2. Deuxième contrôle sous anesthésie générale :

Il était normal dans 69.4% des cas avec tonus oculaire moyen de 12.28mmHg (7mmHG –30mmHg), soit une amélioration de 9.72mmHg par rapport à l'admission.

Dans 11.7% des cas l'adjonction d'un traitement hypotonisant était nécessaire pour garder un tonus oculaire au dessous de 15mmHg.

2.4.3. Troisième contrôle sous anesthésie générale :

Il était normal dans 73.4% des cas avec un tonus oculaire moyen de 12.23mmHg (5mmHg–28mmHg).

Dans 26.4% des cas un traitement hypotonisant a été administré pour maintenir le tonus oculaire au dessous de 15mmHg dont 15.3% était sous monothérapie, 8.6% était sous bithérapie et 2.5% sous trithérapie.

2.4.4. Quatrième contrôle sous anesthésie générale :

Il était normal dans 81.8% des cas avec un tonus oculaire moyen de 12.16mmHg (6mmHg–32mmHg).

L'adjonction d'un traitement hypotonisant était nécessaire dans 20.6% des cas, 13% des cas étaient sous monothérapie ,5% des cas sous bithérapie et 2.6% sous trithérapie.

2.4.5. Au dernier contrôle de notre suivi :

Il était normal dans 87.3% des cas avec un tonus oculaire moyen de 13.1mmHg (6mmHg–24mmHg).

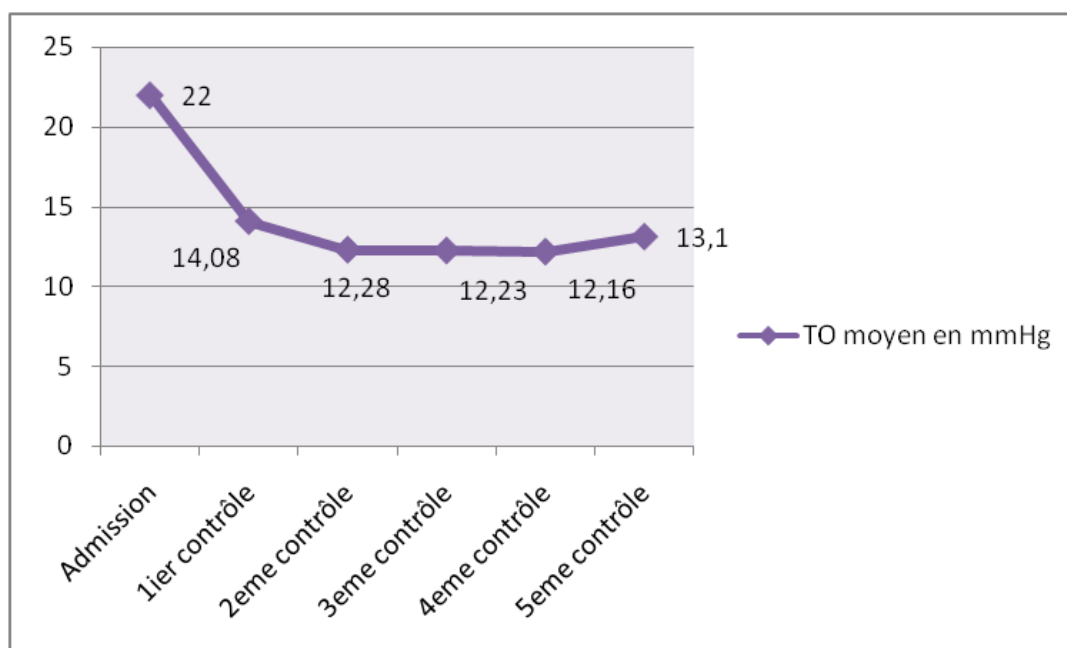


Figure 34 : Evolution du tonus oculaire moyen.

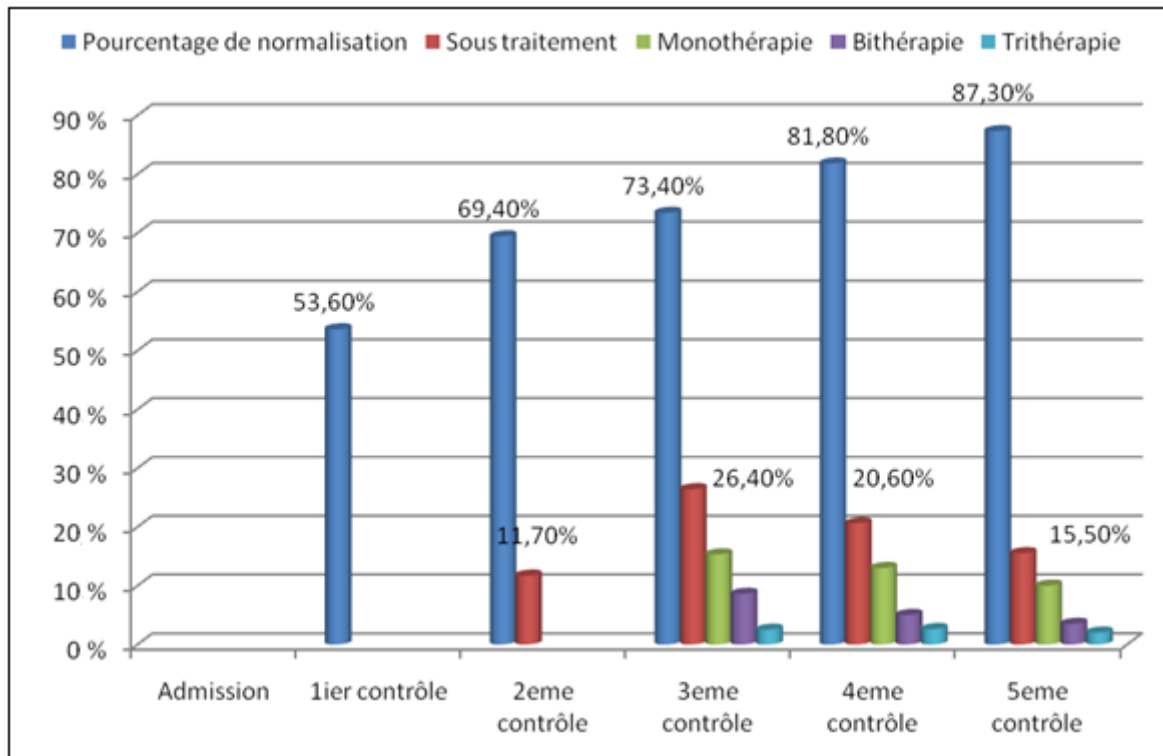


Figure 35 : Taux de normalisation du TO.

2.5. Le fond d'œil :

2.5.1. Premier contrôle sous anesthésie générale :

On note une normalisation de l'excavation papillaire dans 30.4 % des cas (n=23) après l'intervention chirurgicale.

Le fond d'œil était toujours gêné par l'état de la cornée dans 46.3% des cas (n=36).

L'excavation papillaire était exagérée à des degrés variables dans 23.3% des cas (n=18).

2.5.2. Deuxième contrôle sous anesthésie générale :

Le fond d'œil était normal dans 34.3% des cas et non vu dans 43.5% des cas.

Une excavation exagérée était présente à des degrés variables chez 22.2 % des cas.

2.5.3. Troisième contrôle sous anesthésie générale :

Il est normal dans 38.1% des cas, non vu dans 40% des cas.

L'excavation papillaire était exagérée chez 21.9% des cas.

2.5.4. Quatrième contrôle sous anesthésie générale :

Il est normal dans 42.6% des cas et non vu dans 29.6% des cas.

L'excavation était exagérée dans 27.8% des cas.

2.5.5. Au dernier contrôle de notre suivi :

Il était normal dans 44.6 % des cas, non vu dans 22.5% des cas

Une excavation papillaire exagérée dans 32.9% des cas.

Une atrophie chorio-rétinienne était présente dans 28% des cas.

2.6. La réfraction :**2.6.1. Au cours des différents contrôles**

Dans 45% des cas existait une myopie avec une moyenne de -9.5 (-0.5 ; -17.25).

16% des cas présentaient une hypermétropie avec une moyenne de $+2.5$ ($+0.5$; $+3.75$).

L'astigmatisme moyen de nos patients est de -2.5 .

2.6.2. Au dernier contrôle de notre suivi :

Dans 51% des cas existait une myopie avec une moyenne de -11 (-1.75 ; -17),

18% des cas présentaient une hypermétropie avec une moyenne de $+4.5$ ($+1$; $+6.75$).

L'astigmatisme moyen de nos patients est de -3.75 .

V. Complications :

Aucune complication n'a été constatée en per opératoire.

Des complications post opératoires ont été observées chez 14 yeux soit 18,1 % des cas avec :

- Un hyphéma dans 6.5% des cas, soit 5 yeux
- Un décollement choroïdien dans 3.9% des cas, soit 3 yeux
- Une hypotonie du globe oculaire est retrouvée chez 2.6% des cas, soit 2 yeux
- Un siedel conjonctival positif dans 3.9% des cas, soit 3 yeux
- Un abcès de cornée est retrouvé dans 1 œil, soit 1.2% des cas

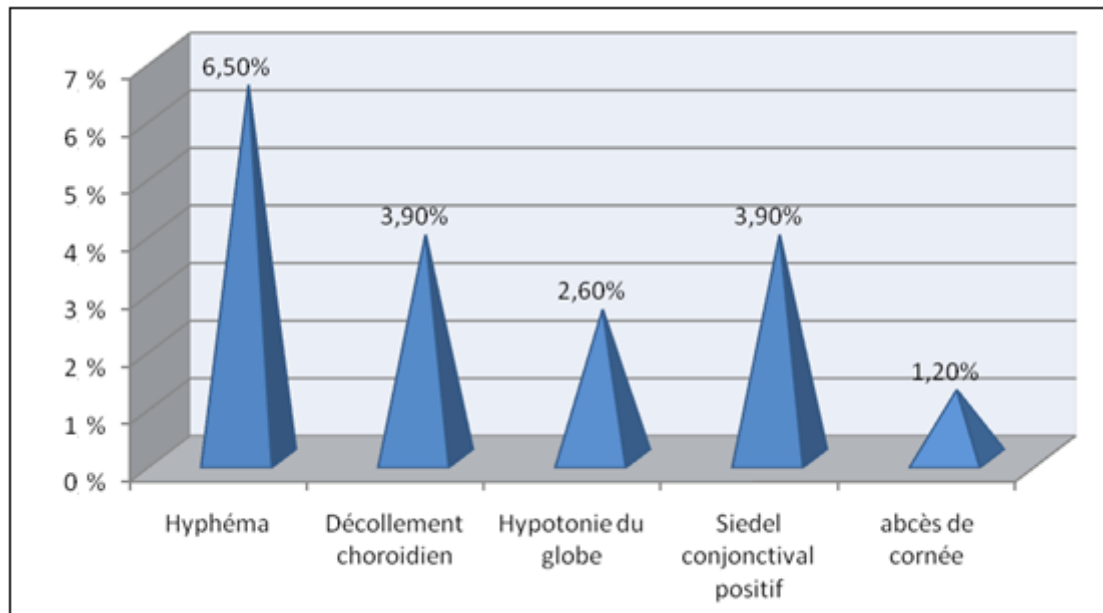


Figure 36 : Taux des complications.

DISCUSSION

I. HISTORIQUE (21) :

Hippocrate (460–377 av. J.–C.), Celse (1er siècle ap. J.–C.) et Galien (130–201 ap. J.–C.) avaient reconnu une hypertrophie congénitale de l'œil, mais n'avaient pas associé cette affection à une PIO élevée.

Berger (1744) a mentionné une augmentation de la PIO, mais c'est en 1869 que von Muralt a établi le type classique de buphthalmos dans la famille du glaucome. Cependant, à la fois von Muralt et von Graefe ont considéré que la condition était causée par une inflammation intraoculaire primaire.

C'est à la fin des années 1800 et au début des années 1900 que des dissections anatomiques précises ont été réalisées et l'étiopathogénie a pointé vers différentes malformations des structures de l'angle de la chambre antérieure. Ces études ont été menées par von Hippel (1897), Parsons (1904), Siegrist (1905), Gros (1897), Reis (1905–1911), Seefelder (1906–1920), et d'autres.

Le mauvais pronostic du glaucome infantile a changé radicalement en 1938 avec l'introduction de la goniotomie par Otto Barkan, qui a relancé l'opération du chirurgien italien de Vincentis (1892), qui "a incisé l'angle de l'iris dans le glaucome".

En 1949, Barkan a décrit une membrane fœtale persistante recouvrant le réseau trabéculaire. Cela a été confirmé par Worst (1966), qui a appelé la membrane de Barkan. Cependant, les études pathologiques d'Anderson, Hansson, Maul, Maumenee et d'autres auteurs n'ont pas permis de trouver l'existence d'une telle membrane par microscopie optique ou électronique.

La goniotomie est restée l'opération classique du glaucome congénital, jusqu'à ce qu'une nouvelle technique appelée «trabéculectomie ab externo» soit décrite par Burian et Smith en 1960. La même année, Redmond Smith développa une opération qu'il appela «trabéculotomie par filament de nylon». La technique chirurgicale de la trabéculotomie ab externo a ensuite été modifiée par Harms (1969), Dannheim (1971) et McPherson (1973).

Au cours des années 80, la sclerectomie a été décrite par Fiodorov et Koslov, ensuite a été introduite en Europe occidentale par Demailly en 1993

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.

II. Etude épidémiologique :

1. Fréquence :

Le glaucome congénital primitif est une maladie rare, elle est plus élevée dans les populations où les mariages consanguins sont plus fréquents; Son incidence varie de 1 sur 1 250 chez les Roms slovaques (Tsiganes) et de 1 sur 2 500 en Arabie Saoudite à 1 sur 10 000–12 500 dans le monde occidental (elle est de 0.3 sur 10 000 en Grande Bretagne). (22)

La prévalence nationale de cette maladie n'a pas été calculée, cependant on a enregistré à :

- Marrakech : 0.9 cas/mois
- Rabat: environ 1 cas / mois.
- Casablanca: 1,25 cas / mois.

Notre série comprenait 45 enfants sur une durée de 6 ans soit 7.5 nouveaux cas chaque année (0.62 cas/mois) alors que pour l'étude réalisée au sein du même service publiée en 2011, elle comprenait 22 cas sur 3 ans et demi, soit 6.3 cas par an (0.52 cas/mois). (23)

2. Age :

2.1. Age de début de la symptomatologie :

L'âge moyen de début de la symptomatologie dans notre série était de 2.4 mois avec 51.1% des cas avant 1 mois ,44.4% entre 1 à 24 mois et dans 4.5% à début tardif après l'âge de 2 ans ; Soit 55.5% (=25enfants)avaient un âge d'apparition < 3mois et 44.5% de l'effectif total(=20 enfants) avaient un âge d'apparition \geq 3mois .

Dans la série de Hoguet et al menée sur 70 yeux (39patients) : dix de ces patients (26%) avaient un début néonatale (0–1 mois); 24 (62%) avaient un début entre 1–24 mois; cinq (13%) avaient une maladie à déclenchement tardive (> 2 ans). (24)

L'âge de début dans la série de Maria papdopoulos et al était considéré congénitale (\leq 3 mois) chez 38%, infantile (4 mois–2 ans) chez 56% et à début tardif (2–16 ans) chez 6%.(25)

Dans l'étude CONGLAU l'âge d'apparition des signes cliniques était dans 31% des cas en < 3 mois, et dans 69% des cas \geq 3 mois. (26)

Au CHU de Marrakech en 2012 l'âge de début était le suivant : entre 0–3mois dans 17 yeux soit 41% ; \geq 3mois chez 25 yeux soit 59 % des cas étudiés avec un âge moyen de 5.4 mois. (27)

On note que l'âge de début de la symptomatologie dans notre série est légèrement inférieur aux données de la littérature avec une prédominance des formes néonatales, le début réel de l'affection reste toutefois difficile à préciser surtout avec le retard diagnostique présent dans la plupart des cas.

2.2. Age du diagnostic :

Pour notre série la majorité des patients glaucomateux ont été diagnostiqués au cours des douze premiers mois de vie (77.6% des cas) avec 48.8% des cas au cours des 6 premiers mois; L'âge moyen à la présentation était de 10 mois.

Tableau 4 : Age de diagnostic pour différentes séries.

Les séries	Age de diagnostic
Essuman et al (28)	4.4 mois
Etude CONGLAU (26)	7.8mois
Nevbahar Tamçelik et al (29)	4.8mois
Alaa Abdel Sadek Singab et al (30)	9mois
Maria papadopoulos et al (25)	11 mois
Al anazi et al (31)	3.8mois
Nuiakh kamal (23)	9.6mois
Notre série	10mois

Au CHU de marrakech: 33,3% des cas sont diagnostiqués avant 6 mois et dans 45,5% des cas durant la première année de vie. En revanche, 38% des patients n'ont été diagnostiqués qu'après l'âge de 2 ans. (27)

L'âge moyen de diagnostic pour nos cas était retardé par rapport à la plus part des études récentes d'autant plus que l'âge de début était plus précoce; Ceci est dû essentiellement au bas niveau socio économique de nos patients.

Ces résultats sont en légère amélioration par rapport à ceux observés dans les études réalisées auparavant dans notre pays, nécessitant toujours plus de sensibilisation et une prise en charge précoce.

3. Sexe :

On note dans notre série une prédominance masculine avec 64.5 % de garçons (n=29) et 35.5 % de filles (n=16), ce qui correspond à un sex-ratio de 1.8 ce qui rejoint la majorité des études réalisées dans différents pays et pour des ethnies différentes.

Tableau 5 : Le sexe pour différentes séries.

Sexe	Masculin	Féminin
Nevbahar Tamçelik et al (29)	58.9%	41.1%
Alaa Abdel Sadek et al (30)	77%	23%
Hoguet et al (24)	72%	28%
Etude CONGLAU (26)	47%	53%
Ben moumen (27)	52.4%	47.6%
Nuiakh kamal (23)	54.5%	45.5%
Notre série	64.5%	35.5%

La seule étude contradictoire faite au Japon, qui a signalé une prédominance des sujets féminins sur les sujets masculins chez les patients atteints de glaucome congénital réalisée par De Luise VP, Anderson DR. (32)

Bien que la raison de ce fort biais de genre soit encore inconnue, plusieurs investigateurs croient qu'une base génétique est la plus probable, les différences dans l'accès aux soins de santé entre enfants mâles et femelles peuvent également contribuer à cette découverte.

4. Latéralité :

Pour la majorité des études s'intéressant aux GC l'atteinte était bilatérale dans plus de 60% des cas.

Ces résultats sont comparables à ceux enregistré dans notre étude qui notait une atteinte bilatérale dans 71% des cas et unilatérale dans 29% des cas.

Tableau 6 : La latéralité pour différentes séries.

	Bilatéral (%)	Unilatéral(%)
Nevbahar Tamçelik et al (29)	94.4%	5.6%
Maria Papadopoulos et al (25)	62%	38%
Ambika Hoguet et al (24)	79%	21%
A Al-Hazmi et al (33)	77%	23%
Essuman et al (28)	67%	33%
Etude GONGLAU (26)	83%	17%
Ben Moumen (27)	62 %	38%
Nuiakh kamal (23)	77%	23%
Notre série	71%	29%

Le profil bilatéral dominant dans la majorité des études s'expliquerait par le caractère héréditaire de l'atteinte.

5. ATCD pathologiques :

5.1. Consanguinité des parents :

Il est reconnu que le GC est une pathologie plus fréquente dans les populations consanguines. Il n'est donc pas surprenant de retrouver un taux de 55.5 % dans notre étude, ceci corrobore avec la littérature.

Tableau 7 : Pourcentage de consanguinité en fonction des séries

La série	Pourcentage de consanguinité
Nevbahar Tamçelik et al (29)	53.2%
A Al-Hazmi et al (33)	61%
Etude PACA (34)	11.8%
Etude CONGLAU (26)	15%
Ben moumen (27)	33.3%
Nuiakh kamal (23)	59%
Notre série	55.5%

En effet, La fréquence et la gravité des glaucomes congénitaux sont plus élevées dans certaines populations notamment au Maghreb et au Moyen-Orient, en lien avec une fréquence plus grande des mariages consanguins.

5.2. Hérédité :

Concernant les antécédents familiaux, dans 20% des cas, est retrouvé un antécédent familial de glaucome ; Ce taux élevé d'atteinte familiale s'explique d'un point de vue génétique, la forme primitive pouvant être autosomique récessive liée à une atteinte du gène CYP1B1 avec une pénétrance variable ; elle peut être également liée à une mutation récessive LTBP2 et dominante MYOC. (35)

Notre étude ne comprenait pas d'analyse génétique qui sera intéressante puisqu'elle permettra de connaître d'avantage les mutations responsables de cette pathologie, en recherchant les facteurs génétiques ayant un impact sur le pronostic ou la thérapeutique du GC d'autant plus que la notion de consanguinité était élevée dans notre série.

Notre proportion d'antécédents familiaux est concordante avec les données de la littérature notamment avec celles de Tamçelik et al (29) qui retrouvait dans 23.8% des cas une histoire familiale de glaucome et celles de Elisabeth P. Aponte (36) chez qui 20% des cas présentaient un antécédent familial significatif.

Cette notion d'antécédent familial est également présente dans la série de Al-Hazmi et al (33) avec un taux de 21% et même pour l'étude CONGLAU (26) qui retrouvait plus d'un tiers des cas avec une histoire familiale.

L'étude réalisée auparavant dans notre service retrouvait seulement un cas ayant une notion d'antécédent familial de glaucome congénital. (23)

Le taux était légèrement plus faible pour Maria Papadopoulos et al (25) avec 11% des cas chez qui des antécédents familiaux ont été observés.

III. Etude clinique

1. Type de description : Trabéculodysgénésie isolée

1.1. Circonstances de découverte :

Les principaux points d'appels dans notre série sont le larmoiement suivi de la megalocornée puis la buphtalmie et la photophobie réalisant ainsi la triade caractéristique, la buphtalmie et la megalocornée sont plus représentées chez les patients à début précoce de la symptomatologie en rapport avec la déformabilité moindre des tissus oculaires alors que la larmoiement et la photophobie sont plus fréquents pour les cas à début tardif, ces données sont concordantes avec celles décrites dans l'étude de Tamçelik et al. (29)

Dans l'étude CONGLAU (26), l'œdème cornéen est le principal point d'appel suivi de la buphtalmie et du larmoiement alors que dans l'étude de Aziz et al (34) la mégalocornée est le premier point d'appel dans 71.7 % des cas.

Dans la série de Ben moumen (27) la majorité des patients (71,4%), ont été amené a la consultation au stade de megalocornée avec des opacités cornéennes après une longue durée d'évolution de la maladie, alors que le larmoiement et la photophobie n'étaient le principal motif de consultation que dans 57,1% et 42,9 % respectivement.

L'ancienne étude réalisée dans notre service trouvait également la megalocornée, le larmoiement et la buphtalmie comme principaux points d'appels. (23)

On s'aperçoit que la majorité des signes cliniques étaient présents dès la naissance et que le diagnostic aurait pu être établi plus rapidement.

Dans l'étude de Maria Papadopoulos et al (25) les premiers signes cliniques alertant à la suspicion de GC étaient repérés dans 73% des cas par la famille ce qui rejoint nos résultats dans laquelle 82.3% des cas ont été ramené par leur famille suite à la détection des signes alarmants.

Pour l'étude CONGLAU (26) 45% des cas sont détecté par la famille ,27% par le pédiatre et 10% par la maternité

L'étude menée en région PACA (35) trouvait que le référent initial était le pédiatre, ce qui permettait un diagnostic plus rapide dès les premiers jours de l'enfant avec plus de 70% des cas diagnostiqués avaient un âge mois de 3mois.

L'étude de notre service réalisée en 2011 trouvait seulement un enfant qui a été envoyé par son pédiatre en consultation ophtalmologique spécialisée, le reste des cas étaient amenés par ses parents. (23)

Cette répartition souligne l'importance d'une formation spécifique sur les signes cliniques évocateurs de glaucome congénital auprès des professionnels de santé mais également auprès des parents, très souvent à l'origine de la suspicion.

Le retard diagnostic était estimé à une moyenne de 7.6mois dans notre série par rapport à 6.8mois retrouvait à l'ancienne étude du service (23), alors qu'il était de 3.6mois dans l'étude CONGLAU (26) en rapport surtout avec les circonstances de découvertes.



Figure 37 : Megalocornée ,buphtalmie et larmolement clair unilatéral.(Photo du service)

1.2. L'examen clinique :

L'hyperpression entraîne une distension puis une déformation importante des tissus oculaires pouvant toucher la paroi externe (sclérotique et cornée) tout en dégradant le nerf optique dans sa structure et sa fonction.

La buphtalmie, la mégalocornée, l'augmentation de la longueur axiale et l'excavation papillaire sont les principaux signes qui témoignent de l'élargissement de l'œil dû à l'hypertonie. On définira la buphtalmie par l'augmentation du volume du globe oculaire, la mégalocornée par l'augmentation des dimensions de la cornée et l'excavation papillaire par une excavation verticale supérieure à 3/10.

1.2.1. Examen de la cornée et segment antérieur :

a. Transparence de la cornée :

L'œdème cornéen est à l'origine des symptômes observés dans le glaucome de l'enfant, il est irritant, douloureux, produit une diffusion de la lumière qui a un effet d'éblouissement et se manifeste par un larmoiement et une photophobie. Il est plus fréquent chez les nourrissons souffrant de glaucome congénital précoce (prénatal à 2 mois de vie) et sa fréquence diminue à mesure que l'enfant grandit et que la fonction de barrière de l'endothélium devient mature. (22)



Figure 38 : Œdème de cornée dans le cadre du GC. (Photo du service)

Deux mécanismes sont à l'origine de l'œdème cornéen :

- la combinaison de l'immaturation endothéliale et de l'augmentation du gradient de pression oculaire.

- la rupture de la membrane de Descemet : le flux d'humeur aqueuse passe alors dans le stroma produisant l'œdème.

La distension limbique apparaît sous la forme d'une zone plus sombre de quelques millimètres de largeur, plus fréquemment présente en supérieur, s'étalant souvent de 10 heures à 14 heures avec une hauteur maximale à midi.

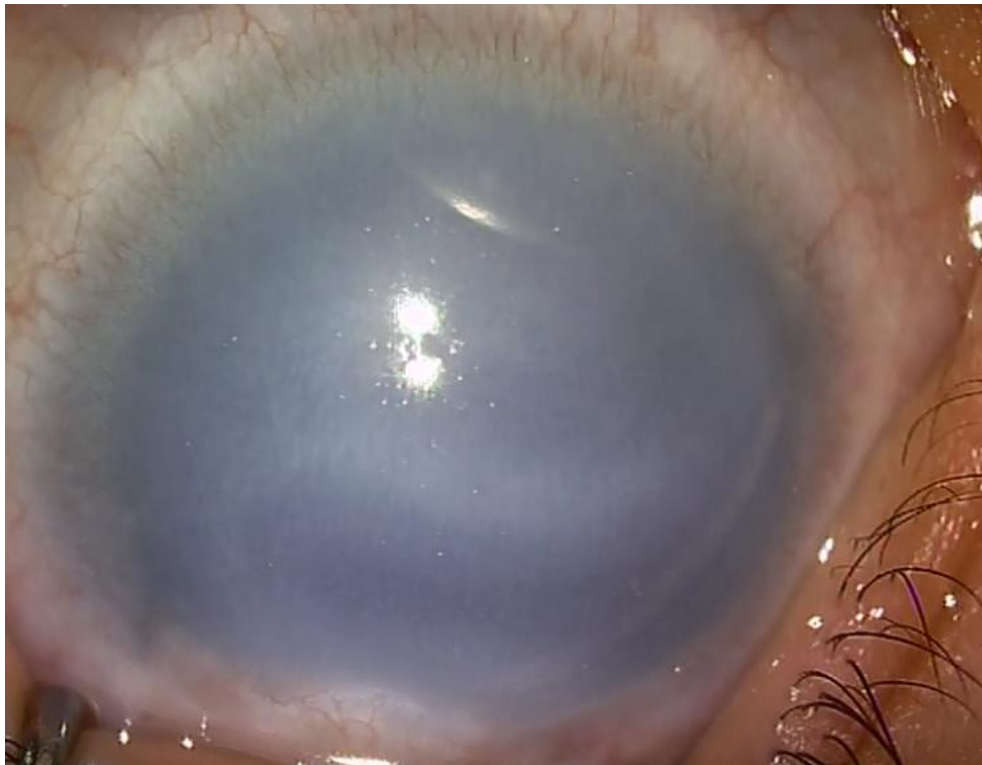


Figure 39 : cornée opaque dans le cadre du GC. (Photo du service)



Figure 40 : Dystrophie cornéenne dans le cadre du GC. (37)

Dans notre série la cornée n'était claire que dans 13% des cas avec un œdème de cornée chez 24.6% des cas et une opacité cornéenne chez 14% des patients, cela est expliqué par l'âge de diagnostic qui était retardé permettant ainsi à l'œdème de diminuer

vu que la fonction de barrière de l'endothélium devient mature mais en même temps laissant une cornée dystrophique à des degrés variables chez 73% des cas.

L'étude CONGLAU (26) réalisée en 2016 retrouvait un œdème de cornée dans 28% des cas alors que la série de Alaa Abdel Sadek Singab et al (30) retrouvait un œdème cornéen dans 86,7% des cas.

Dans la série de Ben moumen (27) 79 % des cas présentaient une cornée trouble au moment du diagnostic.

L'ancienne série de notre service retrouvait une cornée trouble ou opaque dans 86.5% et claire dans 13.5%. (23)

b. Diamètres cornéens :

Le diamètre cornéen normal à la naissance est de 9,5 à 10 mm. À l'âge de 1 an, il est de 11 mm pour atteindre celui de l'adulte (12 à 12,5 mm) à l'âge de 2-3 ans. Un diamètre de 12 mm ou plus chez un enfant de moins de 1 an est le témoin d'un élargissement cornéen. Cet élargissement est bien toléré par l'épithélium et le stroma, moins bien par l'endothélium et la membrane de Descemet. Lorsque l'étirement cornéen progresse, la membrane de Descemet se rompt, les bords s'enroulent avec création d'un espace lentement comblé par le glissement des cellules endothéliales. Ces ruptures sont appelées stries de Haab ; elles sont le plus souvent transparentes mais peuvent s'opacifier en cas d'atteinte du stroma postérieur : dans ce cas-là, la prolifération d'un collagène désorganisé induit une opacité irréversible. (22)

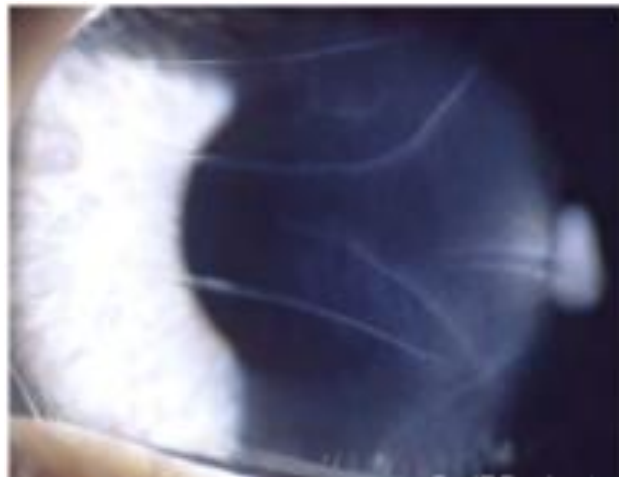


Figure 41 : Photo montrant les stries de Haab dans le cadre du GC. (26)

Les stries sont soit parallèles au limbe soient horizontales, uniques ou multiples en fonction de la sévérité et de la précocité de l'hypertonie. Lorsqu'elles sont horizontales et centrales, elles entraînent une gêne visuelle maximale plus par la perte de transparence que par l'astigmatisme irrégulier créé. Les stries peuvent être évidentes ou au contraire difficilement visibles au biomicroscope. Elles sont à distinguer des vergetures de la membrane de Descemet secondaires aux extractions instrumentales per partum (forceps) qui sont verticales et linéaires.

La mesure du diamètre cornéen se fait au microscope opératoire, au compas, sur le méridien horizontal et vertical de blanc à blanc.

Tableau 8 : Diamètre cornéen par série.

La série	Diamètre cornéen moyen
Essuman et al (28)	13.4mm
Meyer et al (38)	13.1mm
Etude CONGLAU (26)	12.32mm
Hilal et al (39)	14.05mm
Nuiakh kamal (23)	13.77mm
Notre série	13.63mm

Cette disparité de résultats entre différentes séries est en rapport essentiellement avec la variation de l'âge de diagnostic d'une étude à autre, nos données sont expliquées par le retard diagnostic et thérapeutique pour la majorité de nos cas.

La chambre antérieure apparaît anormalement profonde, la base de l'iris est étirée et amincie, c'est ce qui a été rapporté chez 53.2% des nos patients rejoignant les résultats de Ben moumen (27) qui retrouvait dans 69% des cas une chambre antérieure profonde.

1.2.2. Mesure de la PIO préopératoire :

Instant capital pour l'établissement du diagnostic, la mesure de référence se fait à l'aplanation au tonomètre de Perkins ou au Tono-Pen.



Figure 42 : Tonomètre de Perkins (Photo du service).

Le chiffre obtenu est corrigé en fonction de l'anesthésique utilisé (sévoflurane induisant une hypotonisation de 30 % contre 40 % pour son prédécesseur l'halothane). Sont considérés comme normaux sous anesthésie générale les chiffres de PIO de 6 mmHg à la naissance, 8 mmHg à 1 an et 10 mmHg à 2 ans. Le chiffre obtenu doit être corrélé à la pachymétrie.

Dans l'étude CONGLAU (26) la pression intraoculaire préopératoire moyenne non corrigée était de 15.40 mmHg réalisée sous sevoflurane pour 62 patients.

Pour la série de Alaa Abdel Sadek Singab (30) et al La PIO préopératoire moyenne était de $30,5 \pm 2,6$ mmHg alors que la PIO initiale était de 28,6 mmHg (23,5–32,5) dans l'étude d Elisabeth P. Aponte et al (36) portant sur 30 enfants.

Les cas observés dans l'étude de Essuman et al (28) présentaient une PIO préopératoire moyenne de 30,3 mmHg (extrêmes: 15–42,1) alors que Al Hazmi et al (33) trouve une PIO moyenne de 30 mmHg sur une série de 254 yeux.

L'ancienne étude réalisée au sein de notre service incluant 37 yeux de 22 cas retrouvait une PIO moyenne de 23 mmHg sous AG. (23)

Dans le travail de Ben moumen (27) incluant 42 yeux un tonus oculaire moyen de 25,7 mmHg a été retrouvé sous AG par le fluothane.

Pour notre série la PIO moyenne non corrigée était de 22 mmHg avec des extrêmes de 15 et 40 mmHg obtenus par le tonomètre de Perkins sous anesthésie générale par le sevoflurane dans la majorité des cas, nos résultats sont voisins de ceux de la littérature.

1.2.3. Examen de l'angle irido-cornéen (40) :

L'angle des nourrissons sains diffère de celui des adultes en bonne santé, les nourrissons ont une ligne de Schwalbe moins nette, un trabéculum moins pigmenté et un réseau uvéal translucide, ce qui rend la jonction entre l'éperon scléral et le corps ciliaire moins nette.

Dans le glaucome congénital, l'iris est inséré plus antérieurement, rendant indistincts la bande ciliaire, l'éperon scléral et une partie de la zone trabéculaire. L'insertion de l'iris peut se faire selon plusieurs configurations (dites de type fœtal) : en antérieur directement sur le trabéculum, plus postérieur recouvrant l'éperon scléral et enfin en postérieur et concave où l'iris paraît tapisser l'angle en remontant jusqu'en avant de l'éperon scléral.

À noter également la présence de spicules sombres, qui peuvent être très denses et localisés sur 360° de boucles vasculaires en provenance du cercle artériel de l'iris, et de lacunes périphériques iriennes régulières par étirement de la couche superficielle de l'iris avec parfois visualisation du corps ciliaire dans les glaucomes précoces (stroma irien hypoplasique ou d'aspect mité).

Différents examens anatomopathologiques ont démontré que le canal de Schlemm était plus antérieur que dans sa position normale, c'est-à-dire en avant de l'insertion de l'iris. Ils n'ont jamais retrouvé la classique « membrane de Barkan » mais la présence d'une condensation trabéculaire rendant l'angle imperméable.

Sa réalisation n'a été possible chez nos patients que dans 10% des cas du fait de l'état de la cornée ainsi que la réalisation de l'examen sous dilatation gênant la gonioscopie.

1.2.4. Fond d'œil :

Le rapport cup/disc est augmenté chez les patients présentant un glaucome congénital. Il existe cependant plusieurs différences importantes par rapport au glaucome à l'âge adulte où l'amincissement de la bordure se produit préférentiellement sur la bordure inférieure et supérieure en raison de l'abondance de la couche de fibres nerveuses dans cette zone. Cependant dans le glaucome congénital, la cupule glaucomateuse s'élargit circonférentiellement, car le canal scléral est uniformément étiré dans toutes les directions. En outre, la réversibilité est possible lors de la normalisation

de la PIO, en raison de la résilience élevée du tissu conjonctif de la tête du nerf optique et de l'élasticité de la lamina cribrosa pendant le développement du nourrisson. Cette réversibilité n'est pas constante, car des études ont observé un amincissement continu de la tête du nerf optique et de la couche des fibres nerveuses rétiniennes malgré l'abaissement de la PIO. (67)

Le rapport cup/disc normal chez le nouveau ne doit pas dépasser 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 ; L'excavation pathologique est une excavation centrale, ronde à bords abrupts et elle est souvent verticale, en outre une asymétrie papillaire est très suspecte et doit être recherché quand les conditions de l'examen le permettent.

L'excavation papillaire pathologique confirme ainsi le diagnostic de glaucome congénital et permet de suivre l'évolution du glaucome traité lors des analyses répétées.

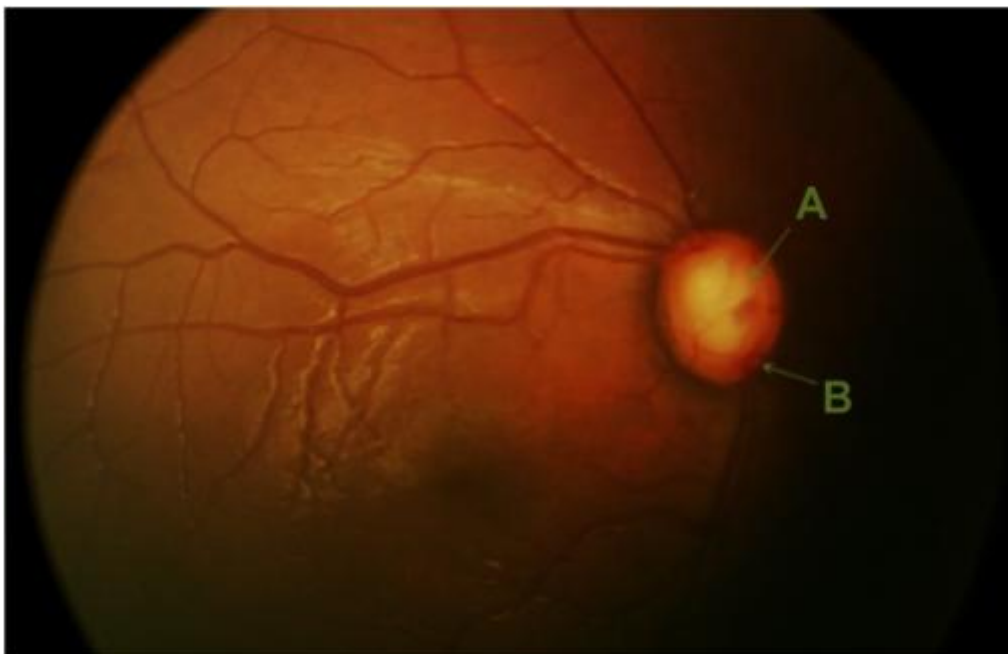


Figure 43 : Photo du fond d'œil montrant le nerf optique avec un rapport cup/disc exagéré. (A) cup; (B) disc (40)

Dans notre étude Le fond d'œil n'était visible que dans 45.5% des cas et on notait une excavation exagérée dans 34% des cas et un fond d'œil normal dans 11.5% des cas avec un rapport cup/disc moyen à l'examen initial de 0.65.

Nos résultats sont comparables aux données de la littérature notamment l'étude de AL anazi et al (31) réalisée en 2013 portant sur 325 yeux dans laquelle la visualisation de la papille n'était possible que dans 31% des cas et trouvait un rapport C/D moyen de 0.69.

Pour la série de Dalia khalil et al (41) faite en 2016 incluant 28 yeux le rapport moyen C/D était de 0.64.

L'ancienne série du service retrouvait un FO normal dans 2.7% des cas, une excavation papillaire exagérée dans 21.6% et dans 75.7% le FO n'était pas visible. (23)

Dans l'étude de Ben moumen (27) l'examen du FO n'a été possible que dans 64,3 % des cas, chez qui l'excavation papillaire variait de 2/10 à 10/10ème dont 45,4% ont présenté une excavation pathologique.

Ces chiffres sont sous-estimés, puisque l'excavation et l'asymétrie papillaire n'ont pas pu être évaluées chez un grand nombre de cas en raison de l'état de la cornée gênant le passage au fond d'œil.

1.2.5. Réfraction :

Elle se fait par skiascopie ou à l'aide d'un autoréfractomètre portable, sous cycloplégie, lorsque l'état cornéen le permet.

Elle peut montrer :

- Un astigmatisme, en rapport avec les ruptures descémétiques.
- Une myopie axiale partiellement compensée par l'augmentation du rayon de courbure cornéen.

Ces modifications sont souvent asymétriques, et sont responsables d'une anisométrie fréquente, source d'amblyopie supplémentaire.

Quand la réalisation de la réfraction était possible elle retrouvait une myopie d'une moyenne de $-6D$ chez nos patients alors que l'astigmatisme moyen de nos cas était de $-1.75D$.

Ces données sont comparables à ceux observées dans les autres études notamment la série de Biglan et al (42) qui retrouvait une myopie dans les $2/3$ des cas avec une moyenne de $-3D$ et un astigmatisme chez 24% des cas avec une moyenne de $-2D$.

La réfraction a été réalisée chez 56% des enfants de la série Maria Papadopoulos et al (43) retrouvant une myopie et un astigmatisme chez la plupart des cas.

L'étude de notre service publiée en 2011 (23) trouvait 78 % des patients avec une myopie moyenne de $-5D$; L'astigmatisme moyen des cas était de $-3D$.

2. Formes cliniques :

2.1. Glaucome associé à des anomalies congénitales :

Ce sont les glaucomes associés à une autre neurocristopathie.

2.1.1. Irido-trabéculodysgénésie :

Il s'agit d'une anomalie de migration des cellules des crêtes neurales participant à la formation de l'angle irido-cornéen. Ce développement anormal laisse en place un tissu primitif faisant obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse.

a. Aniridie (44) :

Le plus souvent bilatérale, découverte en période néonatale devant un aspect oculaire inhabituel, un nystagmus ou une photophobie. Elle associe des anomalies de l'iris et du segment antérieur de l'œil ainsi qu'une hypoplasie de la fovéa. Les $2/3$ des cas environ sont familiaux de pronostic visuel sévère, la forme isolée est de transmission autosomique dominante à pénétrance complète et expressivité variable.

Le glaucome apparaît chez les grands enfants. Dans la petite enfance, l'angle ne paraît pas obstrué. Dans le cas où la PIO est élevée, on trouve une obstruction partielle

du trabéculum, un véritable blocage du trabéculum par des extensions antérieures du moignon irien est caractéristique et est habituellement plus marqué en supérieur.

On distingue quatre types:

- Type 1 : Il touche l'ensemble des structures oculaires, l'iris n'est pas totalement absent mais est réduit à une racine peu développée et insérée antérieurement sur le trabéculum ; L'épithélium cornéen est dystrophique avec une opacité et des ulcérations progressant de la périphérie vers le centre ; La cataracte et le glaucome sont fréquents, liés aux adhérences de la racine de l'iris, ainsi qu'à l'hypoplasie du trabéculum et du canal de Schlemm non fonctionnel.
- Type 2 : La malformation intéresse principalement l'iris avec une meilleure AV.
- Type 3 ou syndrome de Gillespie : Associe aniridie, ataxie cérébelleuse, retard mental et un ptosis.
- Type 4 ou syndrome WAGR : Associe aniridie et risque de 30 % de néphroblastome (tumeur de Wilms), anomalies génito-urinaires de type cryptorchidie, hypospadias, ambiguïté sexuelle et retard mental.



Figure 44 : Aniridie totale avec aplasie irienne. (22)

b. Anomalie d'Axenfeld (45) :

L'anomalie d'Axenfeld devient syndrome lorsque le tableau clinique s'enrichit d'une hypertonie oculaire avec glaucome. Le glaucome est présent dans 50 % des cas : il peut être présent dès la naissance ou se développer après plusieurs années, il s'agit d'une atteinte bilatérale et relativement symétrique en général, le plus souvent, il est évident après l'âge de 5 ans.

L'anomalie d'Axenfeld se définit par la présence d'un épaissement et un déplacement antérieur de la ligne de Schwalbe appelé embryotoxon postérieur. L'embryotoxon postérieur représente une ligne blanche-grisâtre à la face postérieure de la cornée en périphérie, pouvant s'étendre sur 360 degrés et plus visible en temporal, sur la ligne de Schwalbe s'insèrent des ponts iriens dans l'angle.



Figure 45 : Anomalie d'Axenfeld : Embryotoxon postérieur. (26)

c. Anomalie de Rieger (46) :

Elle correspond à une anomalie d'Axenfeld associée à des anomalies de l'iris (atrophie sectorielle et progressive du stroma antérieur de l'iris, trou, corectopie, polycorie, ectropion de l'uvée), souvent bilatérale mais pas toujours symétrique. Le cristallin est clair mais sa face antérieure peut présenter des étoiles saillantes de la capsule du cristallin qui sont des vestiges de la membrane pupillaire embryonnaire. Le glaucome est plus fréquent et sa prévalence a tendance à augmenter avec l'âge du patient. Le mécanisme du glaucome n'est pas élucidé et peut être dû soit à une

compression par les synéchies avec blocage de l'angle, soit à des anomalies du développement du trabéculum et du canal de Schlemm.

Elle devient syndrome lorsqu'elle s'associe des malformations générales (anomalies dentaires, défaut de régression du tissu périphérique ombilical et des anomalies des os de la face : base du nez large avec télécanthus, hypoplasie du maxillaire inférieur, lèvre inférieure proéminente).

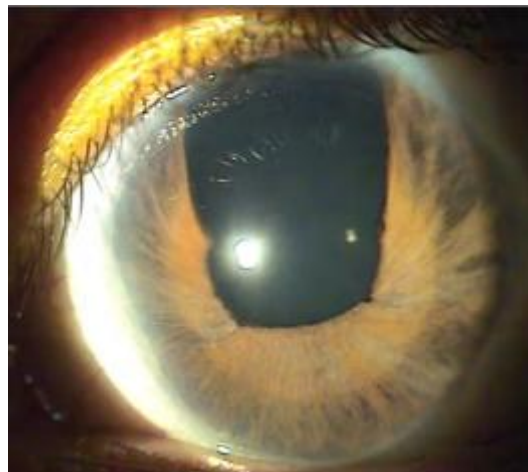


Figure 46 : Anomalie de Rieger : trous iriens. (26)

La distinction nosologique entre le syndrome d'Axenfeld et de Rieger n'a plus cours actuellement et ces malformations sont maintenant considérées comme des variations d'une même entité clinique, regroupées sous le nom du syndrome d'Axenfeld-Rieger.

d. Ectropion congénital de l'uvée (47) :

C'est la présence anormale d'épithélium postérieur de l'iris qui déborde de l'orifice pupillaire et recouvre une partie variable de la face antérieure de l'iris.

Il peut s'étendre et recouvrir une grande partie de l'iris mais il n'atteint généralement pas sa racine. Certains cas sont très discrets et ne sont détectables qu'avec un examen très soigneux à la lampe à fente. Il est souvent unilatéral et associé au GC plutôt tardif et au glaucome juvénile.

La gonioscopie peut révéler une insertion antérieure de la racine de l'iris à la partie non pigmentée du trabéculum ou une dysgénésie de l'angle (avec hypertrophie de l'anneau de Schwalbe).

Il peut être associé à la neurofibromatose, l'anomalie d'Axenfeld–Rieger, l'hémihypertrophie de la face, le syndrome de Prader–Willi (hypotonie, hyperphagie, obésité, hypogonadisme).

2.1.2. Cornéo–Irido–trabéculodysgénésie

a. Anomalie de Peters 1 (Syndrome de Peters) (48):

Cette anomalie est généralement sporadique, mais des cas de transmission autosomique dominante ou récessive ont été décrits ; Elle est unilatérale dans 50 % des cas. Généralement découverte dans la période néonatale devant une opacité cornéenne uni ou bilatérale. Elle peut se compliquer d'un glaucome d'emblée ou secondairement.

On retrouve une opacité cornéenne partielle ou totale associée à des adhérences iriennes, tendues entre l'iris et le bord de l'opacité cornéenne, ou/et des adhérences cornéo–cristalliniennes. On peut également noter un amincissement cornéen avec ectasie. A la gonioscopie on note une obstruction du trabéculum.

Le syndrome de Peters peut s'associer à une cataracte, un colobome, une microphthalmie, une persistance du vitré primitif.

Devient syndrome de Peters Plus lorsqu'elle s'associe à des malformations générales : petite taille, fente palatine, fistules pré auriculaires, retard mental plus ou moins profond, anomalies cardiaques, anomalies génito–urinaires, agénésie du corps calleux, hydrocéphalie.



Figure 47: Syndrome de Peters – atteinte unilatérale : opacité cornéenne et microphthalmie. (26)

b. Anomalie de Peters 2 (Anomalie de Von Hippel) (49):

Il s'agit d'une opacité centrale de cornée associée à une anomalie cornéenne ne s'améliorant pas comme dans l'anomalie de Peters 1. On note un véritable amincissement central de la cornée avec risque de perforation ; A la différence du type 1, le cristallin est impliqué avec une cataracte et des adhérences cornéo-cristalliniennes, La chambre antérieure est effacée, le cristallin venant s'apposer à la face postérieure de la cornée ; Le glaucome associé à cette malformation sévère de l'œil est d'une physiopathologie double : blocage pupillaire et malformation trabéculaire.

L'opacité centrale correspond à une zone dépourvue de stroma postérieur, de membrane de Descemet et d'endothélium. L'épithélium est désorganisé avec un panus et une perte de la membrane de Bowman. Le stroma en regard du défaut endothélio-descemétique est œdémateux. On peut observer un arrêt brutal de l'endothélium et de la membrane de Descemet ou un endothélium vestigial avec une membrane de Descemet très amincie : staphylome postérieur, déformation importante de la cornée qui est opaque, très amincie et bombe vers l'avant, d'autant qu'il existe presque toujours un glaucome associé.

Dans les formes sévères, les adhérences irido-cornéennes sont très étendues et le cristallin peut également adhérer à la face postérieure de la cornée (syndrome de clivage).

2.1.3. Cornéo -trabéculodysgénésie

a. Sclérocornée (50) :

La sclérocornée est bilatérale, congénitale, non évolutive. Il s'agit d'une opacification cornéenne totale, centrale ou partielle. Il n'y a pas d'espace clair entre la sclère normale et la cornée opacifiée (à la différence de Peters), ni de synéchies iridocornéennes. La cornée est blanche avec des anses vasculaires caractéristiques venant du limbe et gagnant progressivement la moyenne périphérie en surface de la cornée. Histologiquement, la structure habituelle de la cornée est remplacée par des fibres de collagènes non organisées ressemblant à celles de la sclère.

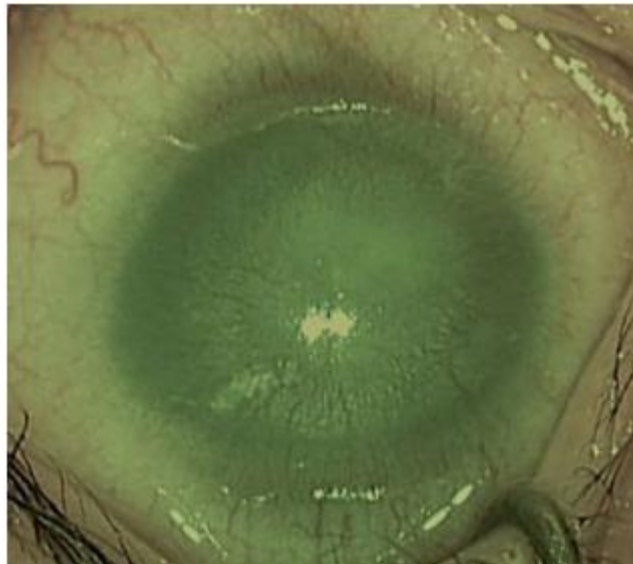


Figure 48: Sclérocornée congénitale totale. (22)

2.2. Glaucome associé à d'autres anomalies oculaires :

2.2.1. Ectopie cristallinienne (51) :

L'ectopie isolée est de transmission autosomique dominante. Elle peut se compliquer d'hypertonie par :

- Relâchement de la zonule sur 360 degrés aboutissant à un déplacement du cristallin vers l'avant. Ce déplacement est responsable d'épisodes de blocage pupillaire, pour lesquels l'iridectomie périphérique est peu efficace.

- Passage du cristallin dans la chambre antérieure responsable d'hypertonie aigüe à opérer en urgence.
- Glaucome phacolytique.
- Ectopie avec passage de vitré dans l'angle par la déchiscence zonulaire et «fausse route» de l'humeur aqueuse.

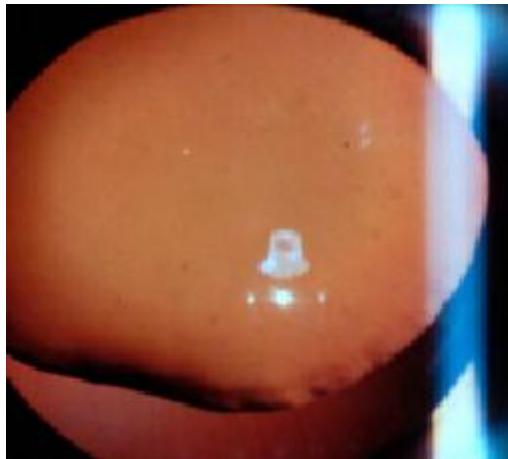


Figure 49 : Ectopie cristallinienne. (26)

2.2.2. Cataracte et aphakie (52) :

Les cataractes congénitales isolées ou dans le cadre d'un syndrome général sont souvent héréditaires. Elles peuvent se compliquer d'un glaucome par le biais de divers mécanismes :

- Intumescence du cristallin avec blocage trabéculaire.
- Rétraction des procès ciliaires repoussant vers l'avant le plan iridocristallinien comme dans la persistance du vitré primitif.
- Synéchies irido-cristalliniennes étendues.
- Glaucome phacolytique. Le glaucome de l'aphake ou pseudophake est source d'hypertonie dans 10 à 20% des cas.

2.2.3. Microcorie congénitale (53) :

Il s'agit d'une affection autosomique dominante, la pupille a un diamètre inférieur à 2 mm dans le regard au loin, bilatérale, par anomalie de développement du dilatateur

de l'iris, une myopie forte est fréquente. Le glaucome est fréquemment associé dans 30% des cas dès la naissance ou dans les premières années : la PIO est très élevée et le traitement est difficile. La microcorie rend la surveillance de la papille difficile.

2.2.4. Nanophtalmie (54) :

Il s'agit d'une pathologie rare qui résulte d'une anomalie de développement oculaire après la fermeture de la fente fœtale par arrêt de la croissance du globe oculaire.

L'affection est sporadique ou se transmet sur le mode autosomique dominant ou récessif, elle est toujours bilatérale. La nanophtalmie ne s'associe pas à d'autres anomalies systémiques, mais des associations avec une sarcoïdose ou avec une cryptorchidie bilatérale ont été exceptionnellement mentionnées.

La nanophtalmie peut être également associée à des affections telles que la rétinopathie pigmentaire, le syndrome de Weil–Marchesani, ou le syndrome de Hallerman–Streiff. La nanophtalmie peut conduire à la cécité en cas d'absence de traitement ou de traitement inadapté, en particulier après complications d'hypertonie oculaire.

Le glaucome à angle fermé survient vers 40–60 ans, ou secondaire à l'effusion uvéale ou ouvert, ou enfin par augmentation de la pression veineuse épisclérale. Il s'agit très rarement d'un glaucome congénital.

2.2.5. Tumeurs (55):

- Rétinoblastome : hypertonie dans 17 % des cas : Par néovascularisation irienne, par fermeture de l'angle sous l'effet du volume occupé par la tumeur dans la cavité vitrénne ou par Invasion de l'angle par la tumeur.
- Xanthogranulome juvénile ou naevoxanthoendothéliome : Nodules cutanés jaune–orangés régressant spontanément et épaissement irien jaune brun ; Tumeur bénigne ayant tendance à saigner, provoquant des hyphémas spontanés à répétition et hypertonie.

- Médulloépithéliome : Tumeur développée aux dépens des cellules du corps ciliaire, en arrière de l'iris qu'il peut repousser en provoquant une hypertonie.

2.2.6. Autres :

- Naevus d'Ota
- Uvéites : c'est une cause fréquente d'hypertonie par encombrement trabéculaire par des cellules inflammatoires et des protéines, et secondaire aux corticoïdes.
- Traumatismes oculaires et obstétricaux
- Décollements de rétine chroniques, particulièrement exsudatifs (maladie de Coats par exemple) : glaucome par effacement de la chambre antérieure ou néovasculaire.
- Persistance de la vascularisation fœtale ou du vitré primitif (56): Affection unilatérale, correspond à la non résorption du vitré primitif, opaque et normalement présent pendant la vie intra-utérine.

La forme antérieure est la plus fréquente : opacité blanche, vascularisée et rétro cristallinienne associée à un étirement des procès ciliaires et une artère hyaloïde perméable se dirigeant vers la papille.

Les formes les plus sévères s'accompagnent d'une microphthalmie et d'une atteinte rétinienne.

La rétraction de la membrane rétro cristallinienne aboutit à un déplacement antérieur du cristallin, une fermeture de l'angle et un glaucome secondaire.

- Dysplasie vitréo rétinienne (pseudo gliomes) : Soit isolée, de transmission autosomique récessive ; Soit associée à un syndrome général tel que le syndrome de Walker Warburg, de Norrie.

Proche de la persistance de la vascularisation fœtale, mais la malformation est bilatérale et surtout la rétine est décollée et adhérente à la face postérieure de la fibrose rétro cristallinienne.

- Syndrome irido-cornéo-endothélium (ICE) (57) : Anomalies primitives de l'endothélium cornéen, pléiomorphisme des cellules dont la densité est diminuée.

Il s'agit d'un groupe d'affections oculaires caractérisées par une prolifération cellulaire endothéliale cornéenne et se manifestant par un œdème cornéen secondaire, des synéchies périphériques antérieures et des anomalies du stroma irien. Les cellules endothéliales prolifèrent de façon anormale avec migration dans l'angle et sécrétion de collagène, responsable du glaucome par obstruction de l'angle, presque toujours unilatéral, il se manifeste très rarement dans la petite enfance.

2.3. Glaucome associé à une pathologie générale :

2.3.1. Neurofibromatose (58) :

Il s'agit d'une phacomatose avec atteinte systémique multifocale et évolutive qui touche préférentiellement la peau, le système nerveux et l'œil.

De type 1 il s'agit de la maladie de Von Recklinghausen : de transmission autosomique dominante, se complique rarement d'un GC qui est généralement unilatéral.

Un ou plusieurs des éléments suivants peuvent être le mécanisme causal :

- Obstruction de l'écoulement aqueux par du tissu neurofibromateux dans l'angle.
- Développement d'une anomalie de l'angle qui peut être associée à un ectropion congénital de l'uvée.
- Fermeture de l'angle secondaire causée par le déplacement vers l'avant de l'iris périphérique associé à un épaissement neurofibromateux du corps ciliaire et de la choroïde.
- Hypertrophie des nerfs ciliaires gênant l'écoulement de l'humeur.

Il faut distinguer ce glaucome avec la buphtalmie de l'hémihypertrophie faciale associée à un névrome plexiforme de la paupière et un gros œil unilatéral sans hypertension (syndrome de François). Plus tard, le glaucome peut s'aggraver du fait de

l'apparition progressive de synéchies antérieures périphériques liées à l'évolution de l'atteinte choroïdienne ou au développement secondaire d'une membrane fibrovasculaire pouvant conduire à une fermeture par synéchie et à un véritable glaucome néovasculaire.



Figure 50 : Neurofibromatose : nodules de Lisch pathognomoniques. (26)

2.3.2. Syndrome de Sturge Weber Krabbe (59) :

Il s'agit d'une angiomatose encephalotrigeminée : phacomatose sporadique, hamartome mésodermique congénital des vaisseaux sanguins, touchant la peau, les méninges et les yeux. Il apparaît de façon sporadique et est non héréditaire.

Il se manifeste par un angiome plan cutané généralement unilatéral dans le territoire du trijumeau, avec un angiome leptoméningé. On note également une hémihypertrophie de la face et des angiomes viscéraux, seule l'atteinte du territoire du V1 isolée ou associée à une atteinte du V2 et/ou du V3 du trijumeau comporte le risque d'atteinte oculaire.

Le glaucome se développe chez environ 30 % des patients, ipsilatéral à l'hémangiome facial, surtout si la lésion affecte la paupière supérieure, le tarse et l'épisclère; L'infiltration angiomateuse de l'épisclère homolatérale est responsable d'un glaucome par trouble de l'évacuation de l'humeur aqueuse avant l'âge de 2 ans : augmentation de l'excauation et buphtalmie discrète. Par la suite, le glaucome peut se développer à n'importe quel moment de l'enfance à l'âge adulte, la pathogénie est controversée et souvent obscure :

- Trabeculodysgénésie isolée chez les nourrissons.
- Pression veineuse épisclérale élevée



Figure 51: Maladie de Sturge-Webber-Krabbe (SWK). (22)

2.3.3. Syndrome de Marfan (60) :

Autosomique dominant, il est caractérisé par une grande taille, une arachnodactylie, une hyperlaxité ligamentaire, des anévrysmes de l'aorte ascendante et une ectopie cristallinienne généralement supérieure. L'ectopie, présente dans 65 à 70 % des cas, peut se compliquer d'un glaucome dont le mécanisme est le même que dans l'ectopie cristallinienne isolée.

2.3.4. Hyperhomocystinurie (61) :

Il s'agit d'une maladie métabolique autosomique récessive, déficit en cystathionine béta synthase.

Le phénotype ressemble à celui du Marfan, on note une tendance aux thromboses artérielles et un retard mental; Le glaucome est secondaire à l'ectopie cristallinienne inférieure quasi constante dans cette pathologie.

Le dosage de l'homocystine sanguine doit être effectué avant toute intervention pour ectopie en raison du risque de thrombose artérielle préopératoire nécessitant une préparation spécifique.

2.3.5. Autres (62,63) :

a. Syndrome oculo-cérébro rénal de Lowe : Syndrome récessif lié à l'X : faciès particulier, retard mental sévère, aminoacidurie, tubulopathie rénale proximale de type Fanconi, cataracte congénitale constante, bilatérale et obturante, glaucome dans 50 % des cas lié à des anomalies de l'angle.

b. Microsphérophakie (Weil Marchesani) : Autosomique récessif, phénotype contraire à celui du Marfan : petite taille, mains et pieds courts.

Microsphérophakie par relâchement circonférentiel de la zonule; Cette laxité peut aboutir à une capture du cristallin par l'iris et à une hypertonie aigue.

c. Syndrome de Pierre Robin : neurocristopathie constituée d'une micro-retrognathie avec division velo-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.

d. syndrome de Rubinstein Taybi (Syndrome du pouce large) : 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

e. Mucopolysaccharidoses et cystinose : Maladies métaboliques récessives résultant d'une déficience dans une enzyme du métabolisme des mucopolysaccharides; Caractérisé par une opacité cornéenne progressive; Glaucome par obstruction du trabéculum ; Dégénérescence rétinienne ; Neuropathie optique.

f. Trisomie 13 ; Rubéole ; Anomalie chromosomique ; Syndrome de Patau.

IV. Etude paraclinique :

1. Explorations radiologiques :

1.1. Echographie oculaire :

Il existe principalement trois modes : mode A dit temps amplitude, mode B dit temps brillance et un mode Doppler.

1.1.1. Échographie mode A

La coupe du globe se fait selon un seul axe, le résultat est un graphique où chaque échographie de retour correspond à un pic. Sa principale indication est la mesure des différentes structures du globe, c'est-à-dire la biométrie.

En pratique, la biométrie dans le GC permet de déterminer les dimensions du globe notamment une augmentation du diamètre antéro-postérieur, la mesure d'une mégalocornée, ainsi que la surveillance des GC opérés à travers le suivi de la longueur axiale.

Sampaolesi (64) a trouvé quatre différents types de 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, ce comportement de la longueur axiale est conforme à la normalisation de la pression.
- La longueur axiale continue son augmentation. Ce type correspond à la persistance de l'hypertension oculaire qui n'a pas été résolue par la chirurgie.
- 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.

Tableau 9 : Valeurs de la longueur axiale selon l'âge.

Age	Longueur axiale (mm)
Naissance	17
6 mois	18.5
1 an	20
3 ans	21.5
Adulte	23

Meyer (38) retrouvait une longueur axiale moyenne de 22.3 mm dans sa série, alors que dans l'étude CONGLAU (26) la longueur axiale moyenne était de 20.71 mm.

Dans notre série on avait une moyenne de 24.65 mm (20.18mm–28mm), plus élevée que dans les autres séries en rapport avec l'âge de diagnostic retardé de nos patients.

1.1.2. Échographie en mode B

Elle est bidirectionnelle, La succession rapide de ces images donne une image dynamique des structures étudiées.

Son intérêt dans le GC est l'étude du retentissement de la PIO sur la papille, en réalisant une coupe para-sagittale qui permet d'étudier l'importance de l'excavation, en fonction de l'évolution, on peut voir tous les stades, depuis un simple aspect plat de la papille, avec disparition du bourrelet neural, jusqu'à une excavation profonde en chaudron, elle permet également la recherche des causes secondaires du GC.

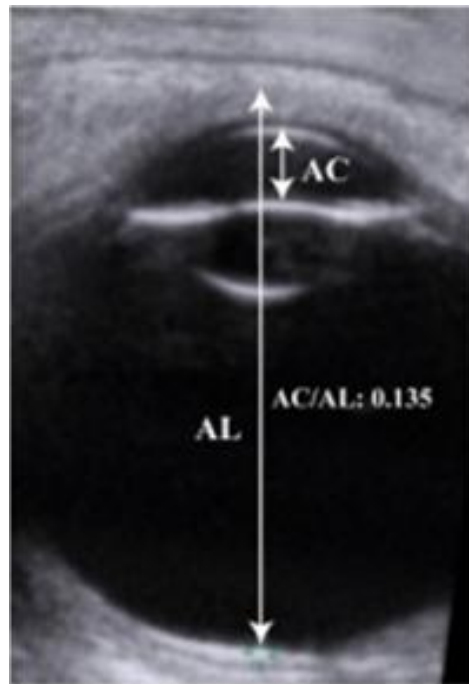


Figure 52: Coupe transversale d'une échographie en mode B (AC : la chambre antérieure, AL : longueur axiale). (65)

L'échographie a été réalisée chez 36% des patients de la série de Maria Papadopoulos et al (43), et trouvait une excavation exagérée pour tous les cas.

Dans notre série, on trouvait une excavation exagérée chez 24.7% des cas où le fond d'œil n'était pas visible à l'examen ophtalmologique.

1.1.3. Écho-Doppler couleur ± pulsé

Les flux vasculaires du globe sont superposés aux images en échographie en mode B. Par convention, les vaisseaux oculaires qui se dirigent vers la sonde (principalement les artères) sont codés en rouge alors que ceux qui s'en éloignent (les veines) sont en bleus. Le mode pulsé permet d'étudier les vitesses du flux au sein du vaisseau.

Il apporte des renseignements très intéressants. Cet examen montre en effet d'une façon dynamique et quantitative l'état circulatoire des petits vaisseaux nourriciers du globe, ce qui est d'une grande importance dans l'évaluation fonctionnelle d'un glaucome congénital. Deux images sont obtenues. La première montre l'aspect échographique de l'oeil et de sa vascularisation, la deuxième est un graphique dont trois paramètres sont

importants : l'aspect de la circulation artérielle, celui de la circulation veineuse, et le chiffre de la résistance qui s'oppose au flux circulatoire. (37)

Les ondulations des circulations artérielle et veineuse doivent être amples et régulières, et le chiffre de la résistance ne doit pas être trop élevé ; L'élévation de la résistance a une valeur diagnostique et pronostique, car elle témoigne d'une diminution du flux diastolique, qui est généralement secondaire à l'hypertonie oculaire alors que l'absence totale de flux diastolique est un signe d'urgence chirurgicale.

La diminution du flux systolique a une valeur diagnostique, mais c'est aussi un signe de gravité supplémentaire.

1.2. Échographie ultrasound biomicroscopy (UBM)

Développée par Pavlin à Toronto et permet l'exploration du segment antérieur avec une grande résolution spatiale. La sonde de biomicroscopie ultrasonore utilise de très hautes fréquences (50 MHz), différentes coupes peuvent être réalisées : coupes axiales, coupes visant à explorer l'angle iridocornéen (AIC) et des coupes orthogonales. (22)

Ses intérêts dans le GC sont :

- L'étude de l'AIC par mesure des valeurs angulaires de l'AIC ; mesure de la distance d'ouverture de l'angle; mesure de la surface de récession de l'angle; mesure de la surface iridotrabéculaire; aspect de l'angle en ambiance photopique ; morphologie et position du corps ciliaire; mesure de l'épaisseur de l'iris; aspect de l'iris ; mesure de la flèche cristallinienne.
- Déceler les malformations du segment antérieur : irido-cornéo-trabé-culo-dysgénésies.
- Suivi postopératoire d'une chirurgie filtrante.

Dans notre série les patients n'ont pas bénéficiés de cet examen vu l'absence de l'appareil d'UBM au bloc opératoire.

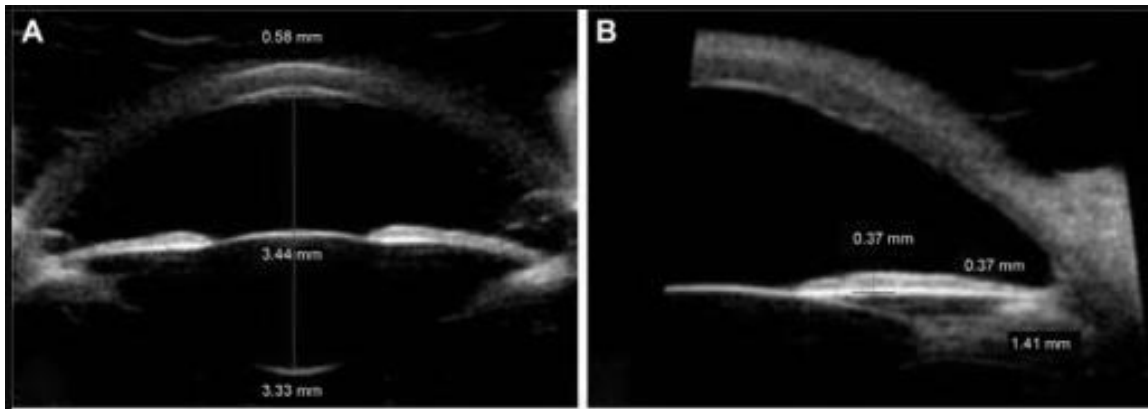


Figure 53 : UBM : Différentes mesures du segment antérieur dans un œil avec glaucome congénital primaire. (A) ECC, profondeur de CA et épaisseur du cristallin. (B) L'épaisseur de l'iris 2, la profondeur de la chambre postérieure et la longueur zonulaire. (66)

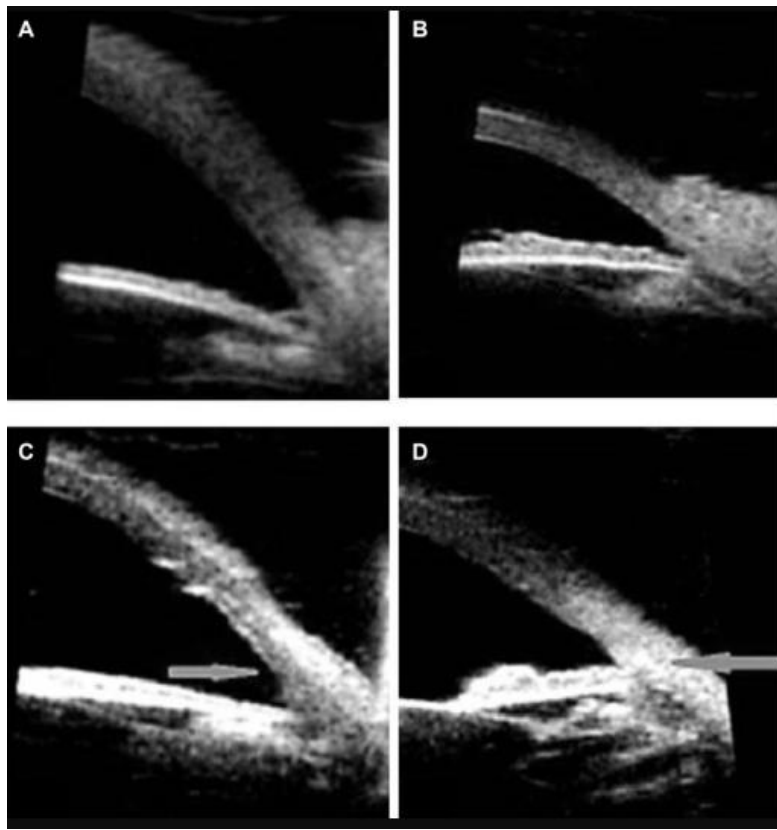


Figure 54 : UBM : Evaluation qualitative du segment antérieur. (A) Perte de la configuration normale de l'iris avec un angle anormal. (B) cryptes d'iris conservés dans un œil de contrôle normal. (C) œil glaucomateux avec insertion normale de l'iris par rapport à l'éperon sclérotique (tête de flèche). (D) œil glaucomateux avec insertion de l'iris antérieur par rapport à l'éperon sclérotique (tête de flèche). (66)

1.3. La pachymétrie

L'épaisseur cornéenne centrale (ECC) est évaluée afin d'apprécier la PIO. Chez l'enfant normal, l'ECC augmente légèrement de la naissance à 11 ans avec une différence minorée d'environ 20 μm chez les enfants africains-américains.

L'hypertonie retrouvée lors de l'examen sous AG est responsable d'un étirement du globe, d'un amincissement cornéen et d'une augmentation du diamètre cornéen puis d'une augmentation de l'épaisseur lorsque la PIO dépasse les capacités endothéliales de la cornée.

L'ECC présente des caractéristiques particulières et uniques dans l'évaluation du glaucome congénital. Au moment du diagnostic, les valeurs sont souvent très élevées, mais elles descendent vers les valeurs normales après le contrôle de la maladie permettant ainsi la surveillance de l'évolution de la maladie et l'évaluation du succès thérapeutique comme ca était démontré dans l'étude de Paletta et al (68) publiée en 2016.

Tableau 10 : Valeurs de pachymétrie selon l'âge.

Âge	Pachymétrie (μm)
Naissance à terme	553
6 mois	549
1 an	548
4 ans	551
Adulte	553

Dans l'étude CONGLAU (26) en 2016 La pachymétrie moyenne était de 610.50 μm .

Dans notre étude on ne retrouvait pas de valeur de pachymetrie interprétable pour tous les patients.

Henriques et al (69) avaient montré une relation significative négative entre le diamètre cornéen et la pachymétrie, selon Mastropasqua et al (70), cet amincissement est lié à une baisse de la densité des kératinocytes stromaux analysés en microscopie confocale, provoquée par la distension cornéenne.

Sauer et al (71) précisait en 2011, dans une étude réalisée chez 160 enfants, qu'il n'existe pas de corrélation entre les millimètres de PIO et les micromètres de la pachymétrie cornéenne. Il est ainsi nécessaire lors de la mesure de la PIO à l'aplanation, de ne pas sous-estimer sa valeur par une pachymétrie fine; Aussi par l'étude de Sauer, il convient, lors d'une pachymétrie épaisse, de ne pas établir un facteur correctif sur la mesure de la PIO.

1.4. OCT du segment antérieur :

L'OCT du segment antérieur (OCT-SA) est une technique de réalisation simple, rapide, non invasive, reproductible et non opérateur dépendant.

L'exploration du segment antérieur par OCT peut s'effectuer soit par :

- un appareil OCT conçu pour l'exploration du segment antérieur : l'OCT-SA Visante ou le slit lamp-OCT (SL-OCT) permettant une coupe de tout le segment antérieur. Il effectue des mesures de toutes les couches cornéennes permettant ainsi d'évaluer les dystrophies ou les taies cornéennes associées au GC.
- un appareil OCT conçu pour l'exploration maculaire : En pratique, on utilise des optiques additionnelles à placer sur les spectral-domain OCT ou SD-OCT, il permet seulement une vue d'ensemble. Cet appareil a une meilleure résolution que l'OCT, dédié au segment antérieur (de type OCTSA Visante), avec une durée d'acquisition moindre non négligeable quant il s'agit d'un examen de l'enfant mais avec une visualisation limitée des structures angulaires.

l'OCT-SA a pour rôle majeur l'apport d'informations complémentaires à la gonioscopie. Elle a donc une indication optimale dans le glaucome congénital permettant

d'effectuer une analyse morphologique, biométrique et dynamique des structures de la chambre antérieure et de l'AIC.

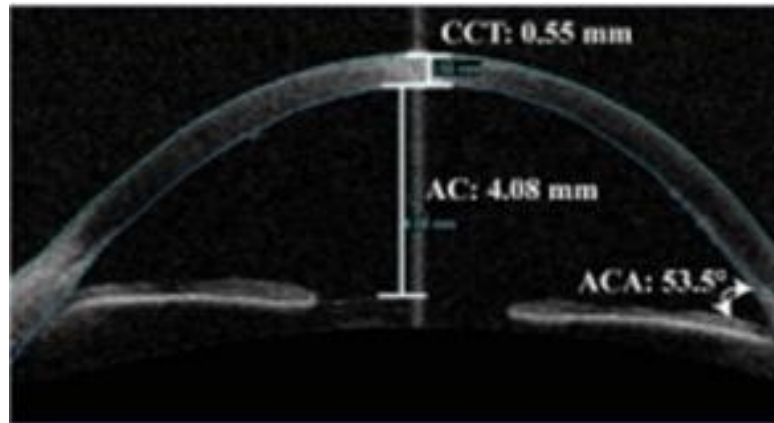


Figure 55 : OCT du segment antérieur (CCT : épaisseur cornéenne centrale, AC : la chambre antérieure, ACA : angle irido-cornéen). (72)

1.5. Potentiel évoqué visuel (PEV) :

Il existe plusieurs protocoles de PEV qui diffèrent selon le mode, la fréquence spatiale et la fréquence temporelle de stimulation.

Les PEV par damiers permettent d'évaluer l'acuité visuelle objective. Ils contribuent, avec les PEV flash, au diagnostic et au suivi des atteintes du nerf optique et permettent l'étude de la fonction des cellules ganglionnaires, des PEV altérés (de latence augmentée et/ou de faible amplitude, voire plats, ou déstructurés), font évoquer une neuropathie optique sans préjuger de son étiologie.

Le PEV par damiers standard peut être intéressant pour dépister une atteinte débutante du nerf optique ou pour surveiller l'évolution quand le champ visuel n'est pas réalisable.

Le PEV flash est indiqué en cas de comportement de cécité ou de malvoyance profonde ou quand il n'y a pas de réponse au PEV par damiers. Contrairement au PEV par damiers, il ne nécessite pas l'attention de l'enfant et il est peu influencé par les troubles de réfraction et des milieux d'où son intérêt chez les enfants glaucomateux ; Son altération (PEV plat, déstructuré) signe une atteinte organique sévère qui est de mauvais

pronostic dans les anomalies des nerfs optiques mais n'a pas de valeur pronostique puisque la récupération ad integrum est parfois possible.

L'intérêt du PEV reste restreint dans l'exploration du glaucome congénital, d'ailleurs dans notre étude aucun patient n'a bénéficié de cet examen.

1.6. TDM et IRM cérébrale

Le scanner permet des reconstructions surfaciques de la voûte crânienne et de la face, il trouve son intérêt dans le GC en recherchant une probable origine secondaire (les tumeurs congénitales ou néonatales) surtout pour les cas unilatéraux.

Il a été réalisé chez 20.8% de nos patients et revenu normale pour tous les cas.

Il existe une possible relation entre la myélinisation anormale de la substance blanche et le GC primitif nécessitant plus de recherche, l'IRM ne fait pas partie du bilan paraclinique du GC, d'ailleurs elle n'a pas été réalisé pour nos patients ni dans les autres séries de la littérature. (73)

2. Explorations biologiques et génétiques :

2.1. Bilan biologique :

Il était systématique pour nos patients incluant :

- Les sérologies rubéole, toxoplasmose, CMV vu l'existence de rapport entre les embryofetopathies et les GC, sont revenu négatif (IgG et IgM) pour 54.5% des cas et non réalisées dans 6.5% des cas.
- Un bilan pré-opératoire : NFS, fonction rénale, glycémie, TP/TCK.

2.2. Bilan génétique (74) :

Les approches de tests moléculaires peuvent inclure des tests monogéniques en série, l'utilisation d'un panel multi-génique et des tests génomiques plus complets :

Tests monogéniques en série : Effectuer d'abord l'analyse de la séquence CYP1B1, suivie par l'analyse de sa suppression / duplication . Si aucun variant pathogène du CYP1B1 n'est identifié, envisager l'analyse de la séquence LTBP2. L'analyse de la

séquence TEK ainsi que sa délétion / duplication peuvent être envisagées si un ou aucun agent pathogène n'a été identifié.

Un panel multi-gènes incluant CYP1B1, LTBP2, TEK et d'autres gènes d'intérêt peut également être envisagé ; Les méthodes utilisées dans un panel peuvent inclure une analyse de séquence, une analyse de délétion / duplication, et/ou d'autres tests basés sur un non-séquençage.

Des tests génomiques plus complets y compris le séquençage de l'exon et le séquençage du génome, peuvent être envisagés.

Aucun test génétique n'a été réalisé pour nos patients

V. Diagnostiques différentiels :

Les diagnostics différentiels du glaucome congénital sont plus théoriques que réels.

Ce sont les autres causes de larmolement de photophobie, d'accroissement du diamètre cornéen, d'œdème cornéen et des malformations papillaires.

1. Le larmolement excessif :

- Le larmolement de l'imperforation du canal lacrymo-nasal est un larmolement non clair en permanence, avec des épisodes de surinfection fréquents, généralement unilatéral, apparu dès la naissance, l'amélioration spontanée au cours de la première année de vie est fréquente, favorisée par des massages du sac lacrymal.
- On peut également noter le larmolement en cas de conjonctivite, d'abrasion cornéenne traumatique et kératites.

2. L'accroissement du diamètre cornéen ou impression d'augmentation du diamètre cornéen :

- La grande cornée due à une mégalocornée isolée : il s'agit d'une affection récessive liée à l'X. Chez ces garçons, les cornées sont de grande taille, non évolutives sans signe de glaucome ; La cornée est transparente il n'y a pas d'œdème de cornée, sans rupture, la chambre antérieure est profonde mais le limbe n'est pas distendu, le tonus oculaire est normal, ainsi que l'excavation papillaire ; L'affection est bilatérale et symétrique.
- La mégalophtalmie antérieure congénitale associée au tableau précédent une atrophie de l'iris avec dispersion pigmentaire et iridododésis, parfois une cataracte et une subluxation du cristallin.

- On retrouve également la mégalocornée en cas de très forte myopie en particulier dans les collagénopathies comme le syndrome de Wagner Stickler.
- La mégalocornée avec fragilité zonulaire et glaucome d'origine cristallinienne, autosomique récessive, en rapport avec une mutation LTBP2, ne comporte pas d'hypertonie au début de l'évolution.

3. L'œdème cornéen :

- Les stries de Haab ne doivent pas être confondues avec les ruptures endothéliales cornéennes que l'on observe après traumatisme de la naissance, ce qui donne lieu à un œdème cornéen en raison de ruptures de la membrane de Descemet : traumatisme obstétrical par forceps. Les stries sont volontiers verticales et obliques, reflétant le trajet du forceps sur le globe oculaire.
- La rubéole intra-utérine, qui se traduit par une cornée trouble en raison d'une kératite.
 - 10 % des nourrissons atteints de la rubéole ont également un GC dû à une anomalie de l'angle similaire à celle trouvée dans le GCP.
 - Cela peut manquer parce que l'œil peut ne pas apparaître nettement élargi, en raison d'une microphthalmie préexistante.
- Dystrophie endothéliale congénitale héréditaire (CHED) :
 - Elle résulte d'une différenciation incomplète des cellules endothéliales cornéennes dérivées des cellules de la crête neurale pendant la fin de la vie embryonnaire.
 - Les manifestations comprennent un œdème cornéen bilatéral diffus survenant avec des opacités cornéennes graves, et un nystagmus accompagné d'une perte auditive neurosensorielle progressive.
 - Le diagnostic est fondé sur des critères cliniques, ophtalmologiques et audiométriques. Une confirmation moléculaire du diagnostic est possible.

4. La malformation de la papille :

- Le colobome de la papille peut simuler une excavation de la papille, mais il n'y a alors pas d'autres signes de glaucome.
- Hypoplasie et fibres amyélines.
- Dysversions papillaires.
- Fossettes colobomateuses.

VI. Etude thérapeutique :

1. But du traitement :

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.

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.

Le traitement vise le développement visuel de l'enfant par la correction optique des emmétropies et par la rééducation de l'amblyopie qui est fréquente dans les glaucomes congénitaux.

2. Moyens et indications :

2.1. Traitement médical :

L'intervention chirurgicale est généralement le pilier du traitement mais la thérapie médicale joue également un rôle important dans la prise en charge du GC.

Le traitement médical dans le GC présente plusieurs intérêts notamment l'amélioration de l'état de la cornée avant l'intervention chirurgicale pour une meilleure visibilité, traitement provisoire en attente d'une réintervention chirurgicale, ou en complément postopératoire pour un meilleur contrôle de la PIO.

Une gamme relativement large de médicaments antiglaucomateux sont disponibles, y compris les b bloquants, les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique topiques et systémiques, les analogues de la prostaglandine, les agonistes α -adrénergiques, les parasymphomimétiques et les préparations combinées.

Il est important de rappeler que l'absorption systémique des médicaments oculaires peut avoir un plus grand impact chez les enfants que chez les adultes, avec des

niveaux plasmatiques potentiellement plus élevés et une durée d'action plus longue ce qui engendre un plus grand risque d'effets indésirables. (75)

2.1.1. Antagonistes des récepteurs adrénrgiques :

Le timolol est de loin le b-bloquant le plus couramment prescrit pour le glaucome pédiatrique dans le monde et est commercialement disponible à des concentrations de 0,1, 0,25 et 0,5%; Le timolol réduit la PIO de 20 à 30% en diminuant la production aqueuse. D'autres b-bloquants sont actuellement utilisé chez les enfants notamment le bétaxolol, le lévobunolol et le carteolol. (76,77)

Le lévobétaxolol, l'isomère (S) du bétaxolol, a été approuvé par la FDA des États-Unis en 2000, et s'est montré sûr et efficace chez les enfants âgés moins de 6 ans. Un essai contrôlé randomisé a indiqué qu'il permet une réduction de la PIO de 2,9 mmHg à 12 semaines en particulier chez les enfants atteints de GCP. (78)

2.1.2. Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique :

Les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (IAC) réduisent la PIO en diminuant la production aqueuse. C'est la seule classe de médicaments anti-glaucomeux disponible sous forme systémique et topique, utilisés comme traitement de première ou deuxième intention.

Dans un essai randomisé comparant le maléate de timolol et le dorzolamide, ce dernier s'est révélé efficace et bien toléré chez les patients atteints de glaucome âgés moins de 6 ans avec une diminution de la PIO qui était plus importante que celle retrouvée chez les adultes. (79)

Dans une autre étude randomisée comparant l'efficacité du brinzolamide par rapport au lévobétaxolol dans les glaucomes pédiatriques, le brinzolamide s'est avéré plus efficace pour le glaucome associée à des anomalies systémiques ou oculaires que le GCP. (78)

Les IAC systémiques sont généralement démarrées en tant que médicament supplémentaire au traitement topique, mais leur utilisation peut être limitée en raison des effets secondaires systémiques.

Portellos et al (80) ont démontré une réduction efficace de la PIO chez 36% des enfants, avec une dose cible d'environ 10 mg/kg/jour divisé en deux à quatre fois par jour.

Sabri et Levin (81) ont rapporté une réduction supplémentaire de PIO avec l'ajout d'acétazolamide par voie orale à la forme topique (dorzolamide) dans une série de 22 patients atteints de glaucome pédiatrique (âgé de 8 mois à 15 ans).

2.1.3. Analogues de la prostaglandine :

Les analogues de PG réduisent la PIO en augmentant le débit uvéoscléral. Diverses préparations d'analogues de PG, tels que des préparations topiques de latanoprost, travoprost et le bimatoprost sont disponible sur le marché.

Le latanoprost a fait l'objet de plusieurs études lorsqu'il est utilisé pour la gestion du glaucome pédiatrique. Ces études semblent montrer un bon profil d'efficacité et de sécurité, avec des taux élevés de réponse pour le GJAO suivi du glaucome aphaque et de plus faibles taux de réponse pour GCP ou le glaucome associé avec d'autres troubles oculaires. Le médicament semblait être efficace dans environ 30% des cas de GCP. (82,83)

Le travoprost n'a pas été approuvé pour un usage pédiatrique. Nous avons trouvé un seul rapport décrivant l'utilisation du travoprost dans 75 yeux de 57 enfants, où il a été utilisé comme un complément thérapeutique, les données de la PIO étaient disponibles chez 26 enfants et a montré une réduction moyenne de la PIO de 6,5 mmHg après 1,5 ans de traitement (12 yeux) avec des effets secondaires notamment une irritation oculaire , un flou de la vision et un contrôle inadéquat de la PIO obligeant l'arrêt du traitement, aucun effet secondaire systémique n'a été observé. (84,85)

De ce fait les PG ne sont pas couramment utilisés dans la prise en charge médicale du glaucome congénital.

2.1.4. Agonistes alpha-adrénergiques :

Le tartrate de brimonidine et l'apraclonidine sont les deux agonistes α -adrénergiques disponibles pour le traitement du glaucome chez les enfants. Les deux médicaments abaissent la PIO grâce à un double mécanisme d'action, réduisant la production d'humeur aqueuse et augmentant le débit uvéoscléral. Médicaments de deuxième ou troisième ligne principalement utilisé pour réduire la PIO avant la chirurgie.

Bien que la brimonidine ne soit pas approuvée par la FDA américaine pour une utilisation chez les enfants, il a été utilisé chez les nourrissons et les enfants avec glaucome congénital et s'est montré avoir un effet hypotenseur oculaire bénéfique, avec diminution de la PIO allant de 6,7 à 21%. (86)

Son usage chez les nourrissons est contre-indiqué, vu les complications grave menaçant la vie avec des cas rapportés de léthargie et de syncope chez les jeunes enfants.

L'apraclonidine 0,5% n'est pas autorisé pour utilisation chez les enfants âgés de moins de 12 ans, et le 1% est strictement interdit chez les enfants.

L'apraclonidine est généralement utilisée pour diminuer les saignements pendant la chirurgie d'angle et pour le contrôle de la PIO à long terme dans des yeux sélectionnés atteints d'un glaucome réfractaire à d'autres médicaments. (87,88)

2.1.5. Parasympathomimétiques (Myotiques) :

Ils permettent de diminuer la PIO par effet cholinergique directe sur le muscle ciliaire longitudinal, ce qui facilite le drainage de l'humeur aqueuse ; Ces médicaments ne sont pas très efficaces dans le glaucome développemental, probablement en rapport avec l'insertion anormale du muscle ciliaire; En fait, ils peuvent provoquer une hausse paradoxale de la PIO.

La pilocarpine, parasymphomimétique à action directe, est le médicament le plus largement utilisé dans cette classe, le dosage recommandé pour les enfants âgés de 1 mois à 2 ans est une goutte de 0,5 ou 1% trois fois par jour ,pour les enfants âgés de 2 à 18 ans, une goutte de 0,5% quatre fois quotidiennement donne l'effet désiré.

Il est couramment prescrit pour induire le myosis avant la chirurgie de l'angle et la chirurgie filtrante dans GCP.

Dans une étude récente, la pilocarpine 2 ou 4% constitue 14% des prescriptions pour le glaucome pédiatrique, principalement utilisé en combinaison avec des traitements chirurgicaux (principalement après une goniotomie). Quand utilisé en monothérapie, 7% des patients ont connu une réduction moyenne de la PIO de seulement 2,2 mmHg, dans un groupe de glaucome pédiatrique hétérogène en étiologie. (89)

L'iodure d'ecothiopate (EI) est un myotique à action prolongée inhibiteur du cholinestérase ; Dans une étude récente, son utilisation dans le glaucome secondaire après extraction de la cataracte a été signalée avec une réduction significative de la PIO, pas de rapport à propos de son utilisation dans le GCP. (90)

2.1.6. Préparations combinées :

Les préparations combinées sont utiles chez les enfants en raison de la conformité améliorée, l'exposition moindre aux conservateurs et l'absence de lavage d'une goutte par l'autre.

L'association de dorzolamide et de timolol (COSOPT) est une préparation combinée couramment utilisée dans le glaucome chez l'enfant. La réduction moyenne du PIO lorsque COSOPT a été utilisé en monothérapie était comparable à celui de ses composants.

Les effets indésirables comprennent la sensation de brûlure, la douleur, une réaction allergique, épithéliopathie cornéenne et l'opacification de la cornée ; Les Maux

de tête, la nausée, l'éruption cutanée, le wheezing, l'asthme, des douleurs thoraciques ont été rapportées chez des enfants sous COSOPT. (91)

Autres combinaisons actuellement disponible incluant la brimonidine et le timolol, le latanoprost et le timolol, bimatoprost et timolol, travoprost et timolol, timolol et brinzolamide ; Le tafluprost et timolol sans conservateurs (TTFC) permet une diminution de La PIO moyenne chez 29,6–34,6% des cas. La combinaison n'a pas encore d'autorisation de mise sur le marché. Ce médicament a été approuvé au Japon en 2013.(92)

Dans notre série la majorité des patients nécessitant un traitement médical d'appoint, représentant 15.5% des cas avec sucées au dernier contrôle, étaient sous des B bloquants notamment le timolol et des préparations combinées à base de dorzolamide et de timolol.

Dans l'étude de Mahdy et al (93) 13.3% des patients nécessitaient un traitement médical adjuvant pour un contrôle adéquat de la PIO.

L'ancienne étude réalisée au sein de notre service trouvait 13.5% des cas nécessitant un traitement médical adjuvant. (23)

Dans la série de Maria Papadopoulos et al (43) la pilocarpine était le médicament le plus fréquemment prescrit, suivi du bétaxolol, du latanoprost, du dorzolamide et du timolol combiné avec le dorzolamide, l'utilisation d'acétazolamide était de 22% .

2.2. Traitement chirurgical :

Il existe de nombreuses options chirurgicales pour le traitement des glaucomes congénitaux; Le choix de la stratégie chirurgical chez les patients dépendra de l'expérience du chirurgien, ses préférences, des moyens logistiques disponibles, et des facteurs liés au patient tels que l'âge, l'étiologie, le stade et la gravité de la maladie, l'existence d'anomalies oculaires associées, le statut socioéconomique et d'autres variables relatives aux patients.

L'arsenal chirurgical comprend la goniotomie, la trabéculotomie, la trabéculectomie, la combinaison d'une trabéculotomie et une trabéculectomie, l'utilisation d'implants, la cyclodestruction et la sclérectomie profonde.

Dans notre série la trabéculectomie était la technique utilisée pour tous les cas associée ou non à des antimitotiques car la majorité de nos patients ont une cornée opaque ne permettant pas de réaliser d'autres techniques ; La reprise chirurgicale dans notre série était une trabéculectomie avec des antimitotiques pour tous les cas.

Dans l'étude CONGLAU (26) Le type de chirurgie était représenté dans 27 % des cas par la trabéculotomie isolée, 14 % par la trabéculectomie, 16 % par la trabéculotomie combinée à la trabéculectomie, 9 % par la sclérectomie ,1.3% par la goniotomie. On notait également la combinaison d'une ou plusieurs de ces chirurgies avec la mise en place d'un implant de drainage pour le reste des cas.

Dans la série de Maria Papadopoulos et al (43) la chirurgie d'angle était la procédure la plus courante, réalisée dans 87% (59/68) des cas (goniotomie 71%, trabéculotomie 16%). La trabéculectomie était la chirurgie primaire dans 6% (4/68) des cas, dont 75% avec un antimétabolite (deux avec mitomycine C et un avec 5 fluorouracil). De même, la trabéculotomie et la trabéculectomie combinées ont représenté 6% (4/68) des chirurgies, dont 100% ont été réalisées avec un traitement antifibrotique (deux avec un rayonnement bêta et deux avec 5FU). La chirurgie de l'implant de drainage primaire a été réalisée dans seulement 1% (1/68).

2.2.1. Chirurgie de l'angle :

a. La goniotomie (94,95) :

La goniotomie est l'incision du trabéculum uvéo-scléral sous contrôle visuel direct de l'angle, elle a l'avantage d'être une procédure rapide et non traumatique entre des mains expérimentées, et il épargne complètement la conjonctive afin que le succès d'une future chirurgie de filtration ne soit pas compromis.

Une bonne visualisation de l'angle est primordiale, qui peut être améliorée dans certains cas par l'utilisation du traitement médical en préopératoire, ou l'utilisation d'un endoscope.

Il est souvent nécessaire d'hypotoniser le globe oculaire avant la chirurgie, et parfois de peler mécaniquement ou par tamponnement d'alcool à 90° pour débrider l'épithélium cornéen oedémateux. La pupille est maintenue en myosis par Instillation préalable ou injection intraoculaire de myotiques, afin de protéger le cristallin du goniotome et souvent la CA est remplie de substance viscoélastiques.

De nombreux goniotomes ont été proposés par les chirurgiens, mais le plus couramment employé est le couteau de Swann et Jacob ; Le contrôle visuel de l'angle est assuré par gonioscopie directe en utilisant un verre de Swan, de Barkan ou de Koeppe. La gonioscopie directe permet une visualisation panoramique des structures angulaires, ainsi qu'une mise au point variable sur l'angle en faisant varier l'angulation du verre sur l'œil.

Deux pinces sont appliquées sur la conjonctive bulbaire et les muscles droits, sur les méridiens de 6 et de 12 heures en cas de goniotomie nasale ou temporale (à 3 et 9 heures en cas de goniotomie inférieure), sans pression, ce qui permet au chirurgien d'effectuer librement des mouvements de rotation à l'intérieur de l'oeil.

L'acte opératoire se déroule au fort grossissement pour que les structures angulaires soient bien repérées. Le goniotome est introduit par une minime paracentèse à 1 mm du limbe cornéo-scléral, puis dirigé vers la région angulaire opposée, La section angulaire se fait alors progressivement, par mouvements rotatoires limités, en prenant soin de positionner l'extrémité du goniotome juste en arrière de l'anneau de Schwalbe

L'approfondissement de l'angle se fait immédiatement, après section d'une fine membranule qui correspond à la partie interne du trabéculum ; A la fin de l'intervention, le goniotome est délicatement retiré de la chambre antérieure, en le maintenant parallèle

au plan de l'iris et la substance viscoélastique est aspirée afin d'éviter une hypertension oculaire précoce.

La goniectomie endoscopique a également été développée pour répondre à la mauvaise visualisation de l'angle en raison de l'opacité cornéenne ; le taux de réussite était de 43%, et cela pourrait être attribué à la petite taille de l'échantillon et la sélection des cas plus graves avec des cornées opaques. (96,97)

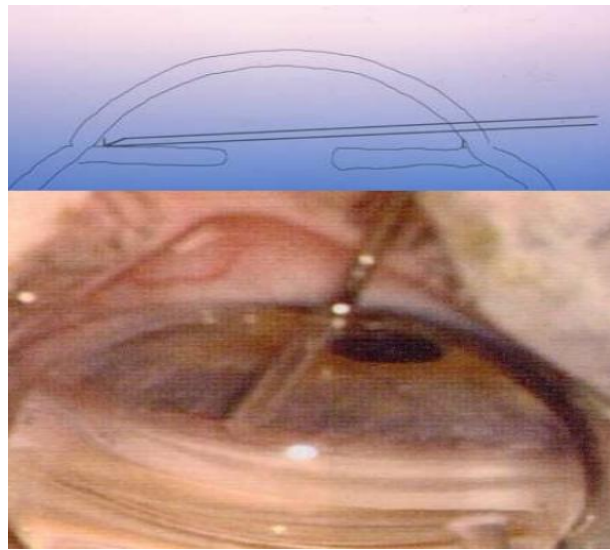


Figure 56 : Schéma et vue peropératoire d'une goniectomie après introduction du goniectome et pénétration dans la chambre antérieure. (98)

b. La trabéculotomie :

La trabéculotomie était considérée comme une alternative à la goniectomie dans les années 1960, en particulier dans les cas où la cornée était trouble ne permettant pas une bonne visibilité de l'angle. Burian et son groupe (99) ont décrit la méthode ab externo de la trabéculotomie, en utilisant un trabéculotome qui permettait d'atteindre une rupture d'environ 100 à 120 degrés de la paroi interne du canal Schlemm (100), la technique ab interno a été décrite par Smith où un filament de nylon a été utilisé pour créer une rupture de la paroi interne du canal de Schlemm dans toute la circonférence de l'angle.(95)

La technique consiste à la préparation un lambeau conjonctival à charnière limbique au ras de la sclère, la réalisation d'un volet scléral à base limbique, de 4 sur 5 mm, comportant 2/3 à 4/5 de l'épaisseur sclérale totale, incision radiaire permettant d'ouvrir la paroi externe du canal de Schlemm.

La mise en évidence et le sondage du canal de Schlemm ne sont pas toujours faciles. L'introduction du trabéculotome doit se faire sans le moindre effort, sans aucune résistance. Lorsque la sonde a suffisamment pénétré, on effectue une rotation de 90° autour du manche, le trabéculum n'offrant aucune résistance, la sonde pénètre dans la chambre antérieure. On pratique la même manœuvre du côté opposé, On remet en place le volet scléral sans suturer l'incision radiaire, et on suture le volet scléral et les plans conjonctivaux ténoniens.

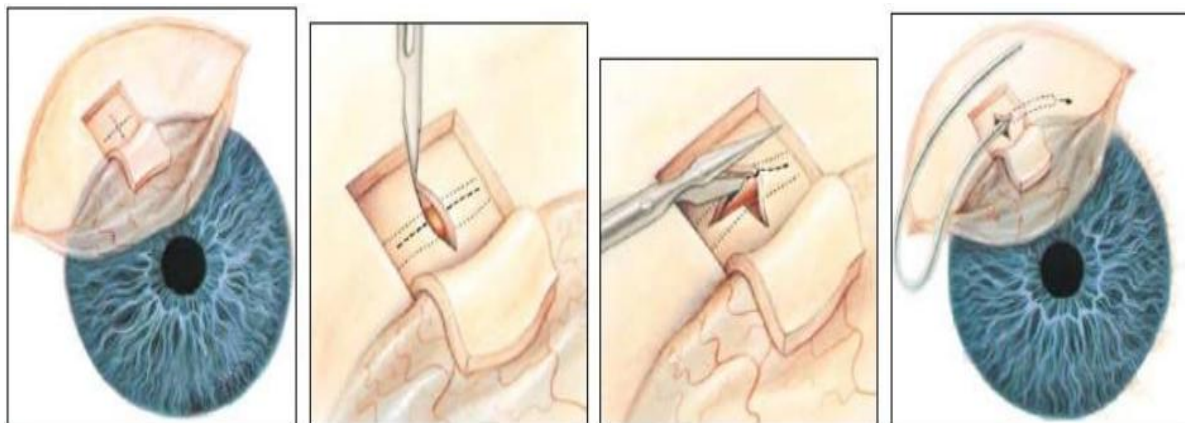


Figure 57 : Etapes de réalisation d'une trabéculotomie ab externo. (101)

Le taux de réussite global de la chirurgie d'angle est entre 72% à 100% (102, 103,104) ; Les deux types de chirurgie d'angle se sont montrés efficaces, mais il existe une préférence générale à utiliser la goniectomie dans les cas légers avec une cornée claire alors que la trabéculotomie pour les cas légers à sévères avec une cornée opaque.

Pour maximiser le potentiel d'abaissement de la PIO, une trabéculotomie à 360 degrés ab interno sera idéal. Cependant, elle est techniquement plus difficile avec la

possibilité de la création d'un faux passage dans la chambre antérieure ou dans l'espace supra-choroïdien.

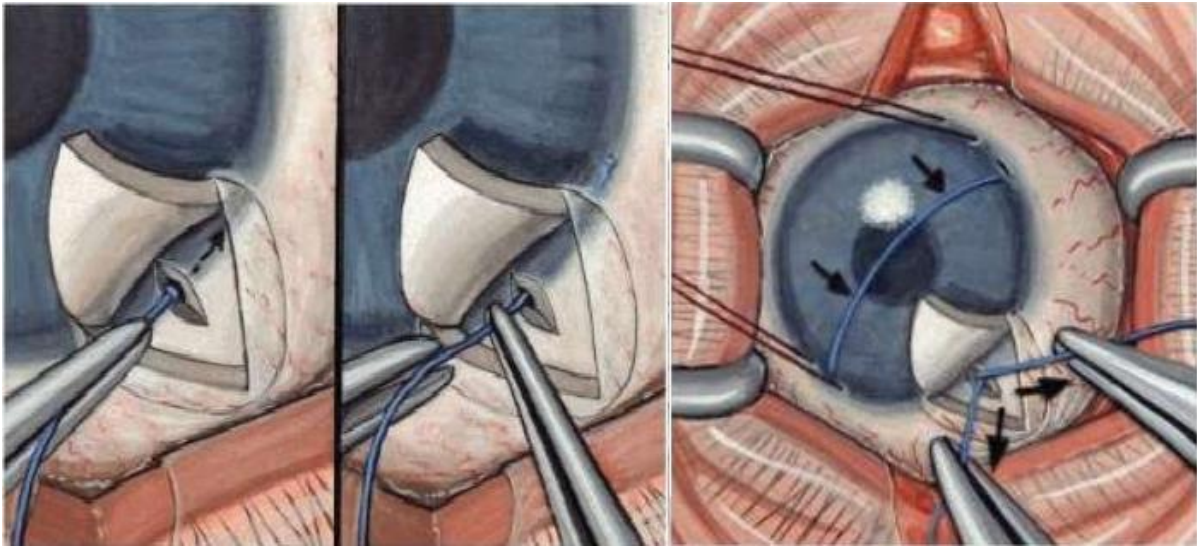


Figure 58 : Etapes de réalisation d'une trabeculotomie ab interno à 360°. (101)

La goniotomie, en revanche, ne peut traiter que 100 à 120 degrés de l'angle à chaque intervention. Par conséquent, la répétition de cette procédure permet d'améliorer les résultats chirurgicaux quand c'est jugé nécessaire.

Pour contourner les problèmes liés au faux passage du filament en nylon dans la trabeculotomie ab interno, Beck et Lynch (105) ont décrit une modification de la technique conventionnelle en utilisant un filament en polypropylène émoussé 6-0. La visualisation directe de ce dernier en bleu dans le canal de Schlemm valide avec précision la localisation anatomique du fil et donc évite les faux passages. L'utilisation d'un microcathéter a été introduite dans le but d'améliorer la sécurité et l'efficacité chirurgicales. (106)

Au cours des dernières années, Girkin et al (107,108) ont comparé la trabeculotomie circonférentielle réalisée avec un microcathéter illuminé et la goniotomie standard dans le traitement du glaucome congénital, l'étude a trouvé que la trabeculotomie circonférentielle assistée par microcathéter avait un taux de réussite estimé à 91,6%, comparativement à 53,8% avec la goniotomie conventionnelle après 12

mois de suivi. L'auteur n'a rencontré aucun faux passage en utilisant le microcathéter illuminé. (109)

Beck et al (110) ont évalué les résultats de la trabéculotomie à 360 degrés chez des patients avec un mauvais pronostic. Il a montré qu'un taux de réussite relativement bon de 77% peut être atteint avec cette technique.

Lim et al (111) ont comparé les taux de réussite de la trabéculotomie à 360 degrés par rapport à la trabéculotomie traditionnelle. Leurs résultats ont montré que les deux techniques ont nettement réduit la PIO, mais la trabéculotomie à 360 degrés a permis un taux de réussite plus élevé de 85,7% par rapport à la trabéculotomie traditionnelle avec un taux de succès de 58,4% sur 12 mois de suivi.

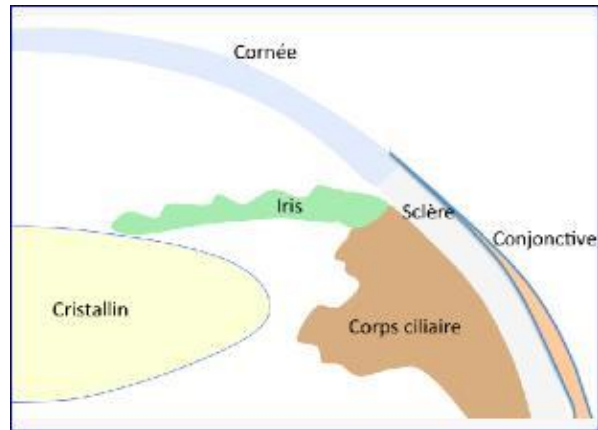
Grover et al (112) ont décrit une trabéculotomie circonférentielle à 360 degrés ab interno mini invasif pour des enfants avec GCP et glaucome juvénile à angle ouvert en 2015. Une série de 14 yeux ont subi une trabéculotomie transluminale assistée par gonioscopie. Les résultats postopératoires étaient encourageants avec une réduction de la PIO moyenne de 27,3 à 14,8 mm Hg et une diminution du besoin au traitement médical de 2,6 à 0,86 après l'opération.

2.2.2. Chirurgie de filtration :

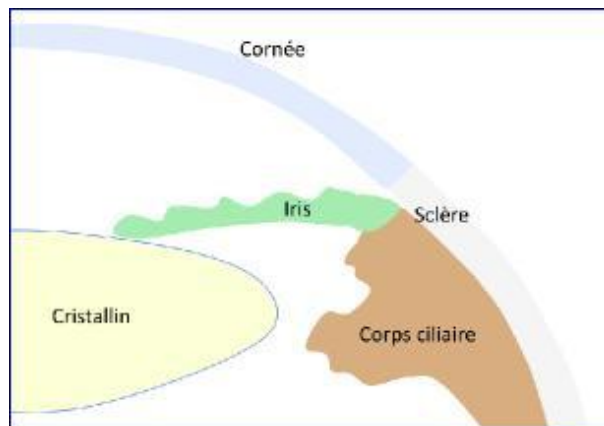
a. Trabéculectomie :

La trabéculectomie est une chirurgie de filtration où l'ablation chirurgicale en pleine épaisseur d'une partie du trabéculum et de la sclère adjacente crée une sortie physique pour l'humeur aqueuse. Cependant, la cicatrisation des tissus est inévitable ce qui peut entraîner un échec de la filtration avec une bulle défailante. L'utilisation d'antimétabolites dans les années 1990 a apporté l'espoir d'une réduction de la cicatrisation et une amélioration du succès chirurgical.

1. Avant l'opération :

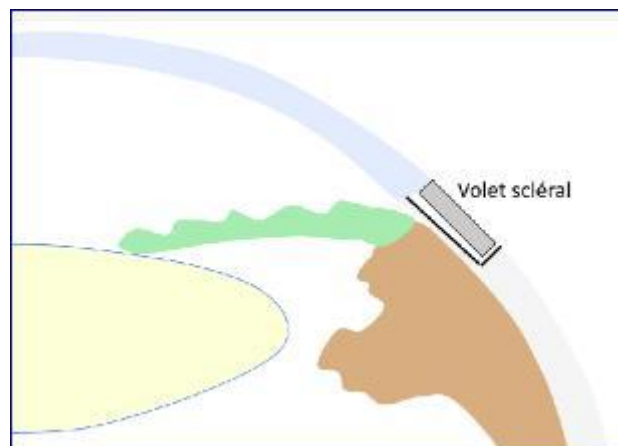


2. Désinsertion des membranes superficielles de l'œil

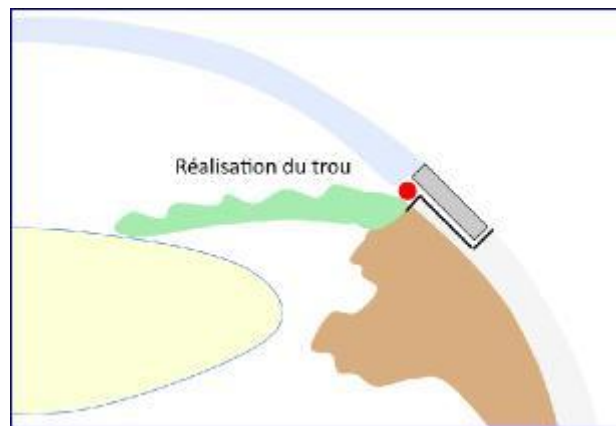


3. Construction d'un volet scléral :

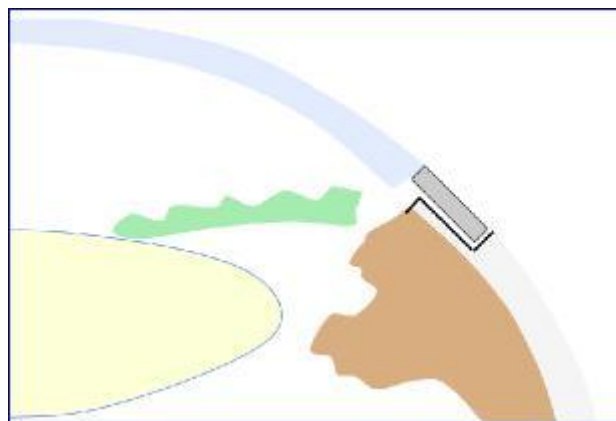
On découpe dans l'épaisseur de la sclère une petite lamelle qui servira de porte par où passera l'humeur aqueuse pour sortir de l'œil.



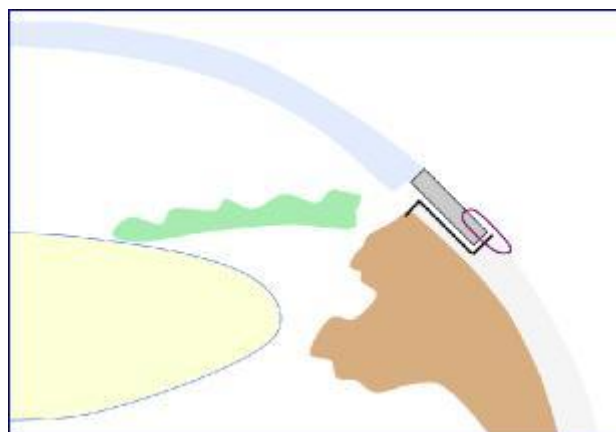
4. Réalisation de l'orifice pour permettre la sortie de l'humeur aqueuse



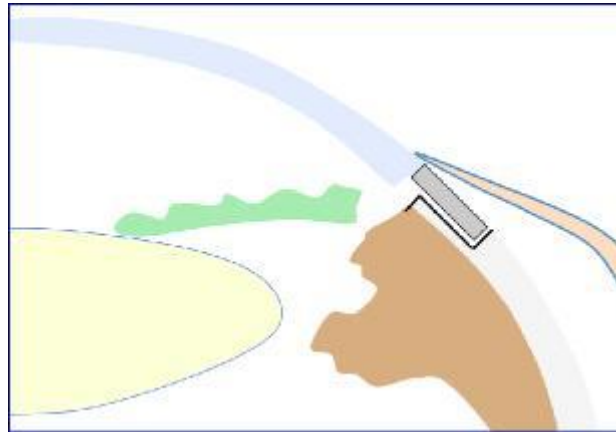
5. Iridectomie



6. Suture du volet pour limiter le flux sortant d'humeur aqueuse



7. Repositionnement et suture étanche de la conjonctive



8. Nouveau trajet de l'humeur aqueuse

Le liquide sort de l'œil et soulève la conjonctive, formant une "bulle de filtration".

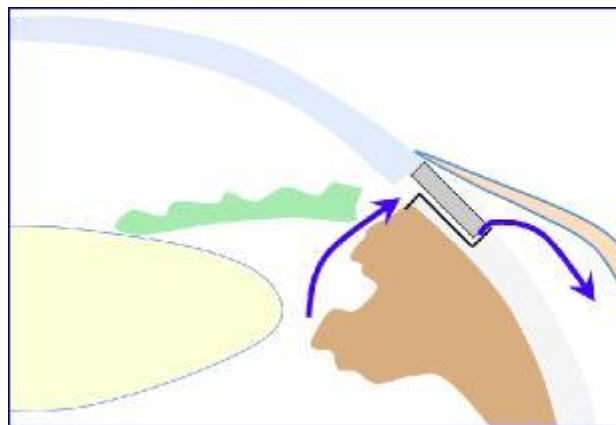


Figure 59 : Etapes de réalisation d'une trabéculéctomie. (113)

Les études ont rapporté des taux de succès de 53% à 94% avec l'utilisation per opératoire de mitomycine-C (MMC) et postopératoire du 5-fluorouracile (5-FU) en injection sous-conjonctivale. (114,115,116)

L'âge au moment de la chirurgie, l'état de la cornée et la sévérité des anomalies oculaires associées sont certains facteurs qui conditionnent le succès de la trabéculéctomie.

Une analyse multivariée faite par Beck et al (117) a montré que l'âge de moins de 1 an et les états d'aphaques ont un risque plus élevé d'échec de trabéculéctomie ; Freedman et al a également montré des taux de réussite plus faibles chez les enfants moins de 1 an (30% vs 73%).

Low et al (118) ont également validé l'implication de l'état du cristallin sur le succès de la trabéculéctomie avec 21% de succès chez des enfants aphaque ou pseudophaque par rapport à 75% dans les glaucomes pédiatriques primaires.

Un article publié par Jayaram et al (119) ont rapporté des résultats très encourageants pour les enfants moins de 2 ans, avec un taux de réussite cumulé de 78%,67% et 60% à 1, 5 et 7 ans de suivi, respectivement. La majorité (94%) des cas réussis ne nécessitait pas de médicaments adjuvant pour le contrôle de la PIO, les interventions ont été effectuées par le même chirurgien, ce qui pourrait suggérer l'importance du facteur chirurgical; La technique était conforme à la Moorfields Safer Surgery System (120) avec l'application de MMC de 0,1 à 0,2 mg / mL ; La majorité des yeux dans cette étude avaient un GCP.

Dans une étude récente, Awadein et El Sayed (121) ont comparé les résultats d'une trabéculéctomie combinée à une ténonectomie partielle à la trabéculéctomie seule chez des enfants atteints de glaucome. Ils ont trouvé que le groupe qui a subi une trabéculéctomie combinée à une ténonectomie partielle avait une PIO moyenne postopératoire inférieure et une tendance moindre à l'utilisation des médicaments par rapport au groupe de la trabéculéctomie seule. Le groupe combiné avait également des résultats cumulatifs plus élevée de succès (70%) par rapport au groupe de la trabéculéctomie seule (45%) sur 24 mois de suivi.

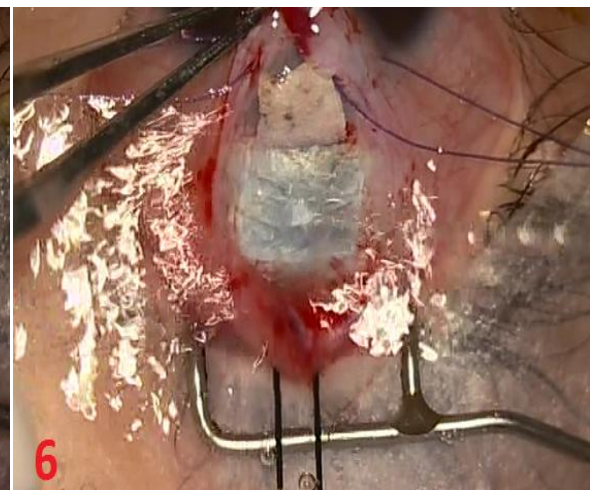
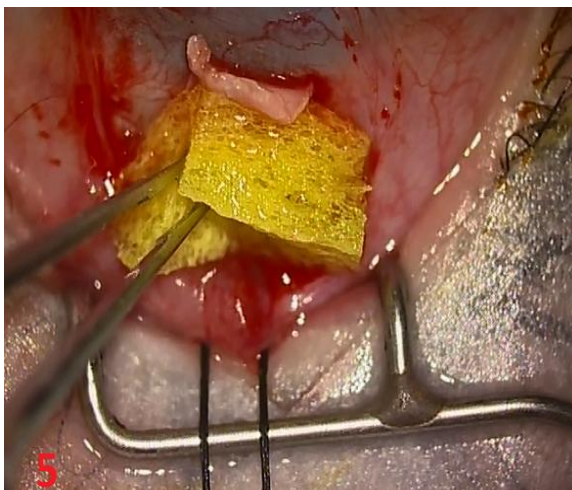
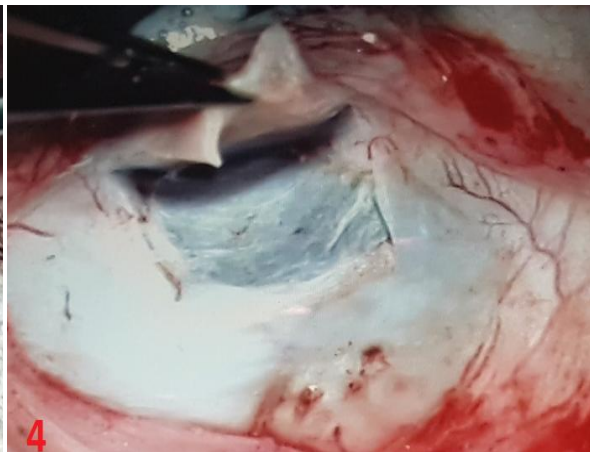
Cette étude suggère que la trabéculéctomie combiné avec une ténonectomie partielle peut augmenter le taux de succès de la trabéculéctomie chez les enfants, les risques possibles de fuites et d'infection ne peuvent être évalués qu'avec un suivi plus long.

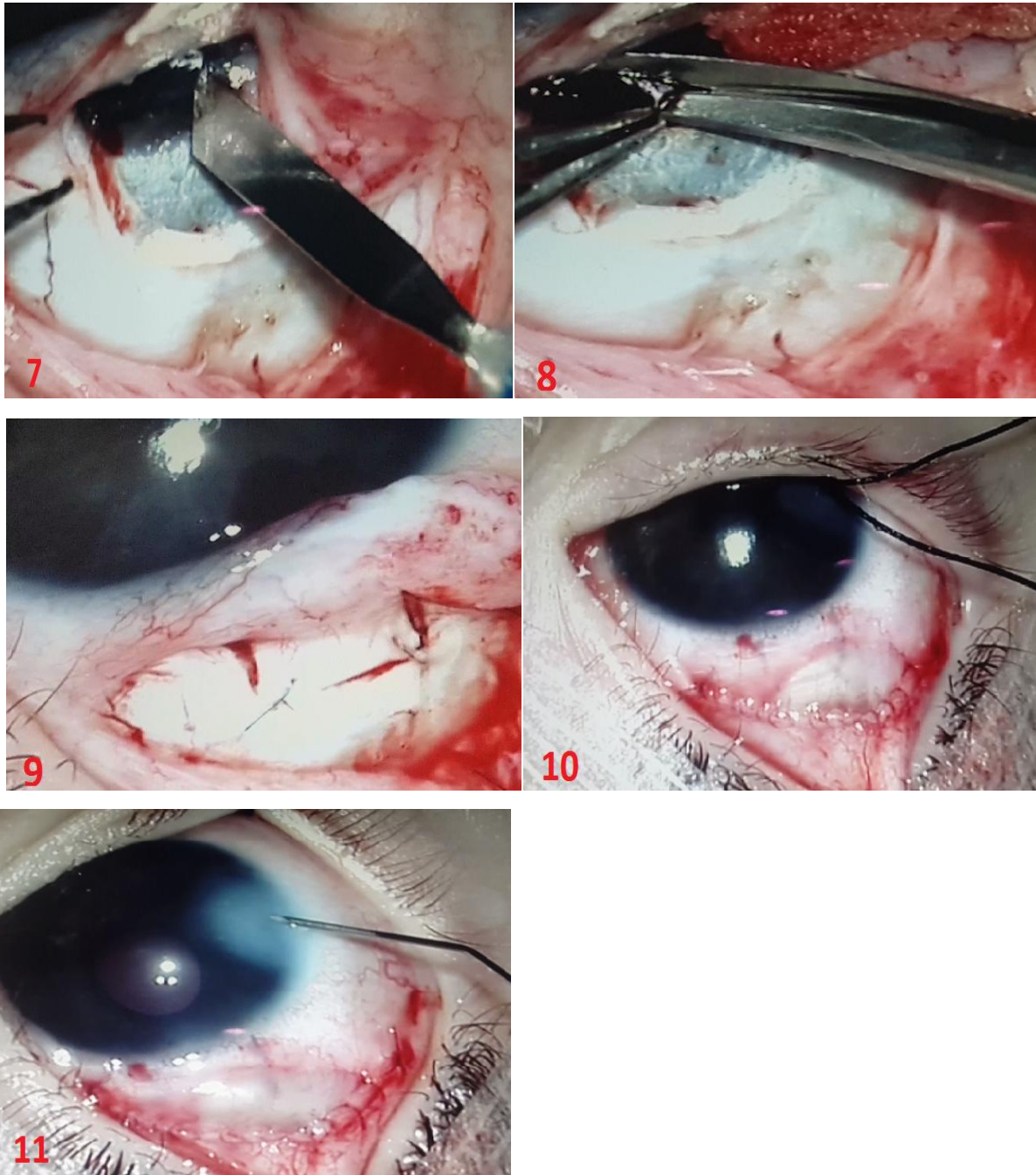
Le système de Moorfields décrit les principales mesures et précautions nécessaires pour minimiser le risque de développer des bulles kystiques à paroi mince, des fuites de bulles et une fibrose de la bulle avec une filtration insuffisante.

Tableau 11 : Résultats de la trabéculéctomie+antimitotiques en fonction des séries.

Les séries	Nombre des yeux	Suivi moyen	Année	Succès
Jayaram et al (UK) (119)	40	12mois	2015	78%
Zhang et al (chine) (122)	32	28 mois	2017	63%
Ge et al (chine) (123)	33	12 mois	2009	93.9%
Ben moumen (Maroc) (27)	42	31mois	2012	80%
Dielten (124) (Allemagne)	61	46mois	1999	72%
Boni et al (125) (cote d'ivoire)	25	9mois	2011	88%
Mahdy et al (Egypte) (126)	30	18mois	2010	60%
Nuiakh Kamal (Maroc) (23)	37	23mois	2011	89%
Notre série	77	24mois	2017	87.3%

Actuellement, la trabéculéctomie reste le pilier de la chirurgie du glaucome congénital, en particulier pour le GCP avec une cornée ne permettant pas la visualisation de l'angle ou un diamètre cornéen élevé qui est le cas pour notre série d'où l'indication de la trabéculéctomie pour tous les cas.





Figures 60 : Etapes de la trabéculéctomie. (Photo du service)

- 1 : Incision de la conjonctive à charnière limbique
- 2,3,4 : Dissection d'un volet scléral à base limbique rectangulaire
- 5 : Application de la Mitomycine C
- 6 : Rinçage abondant par du sérum physiologique
- 7 : La trabéculéctomie proprement dite
- 8 : L'iridectomie périphérique
- 9 : La fermeture du volet scléral par deux points au MONOFIL 10-0
- 10 : La fermeture conjonctivale soignée par du VICRYL 8-0
- 11 : Vérification de la bulle de filtration

b. Trabéculotomie combinée à la trabéculéctomie :

La trabéculotomie–trabéculéctomie combinée (CTT) s'est montrée plus efficace que les deux procédures pratiquées séparément, démontrée dans des études rétrospectives, comparatives pour des cas de glaucome congénital sévère ou pour les formes néonatales avec des cornées opaques, bien qu'il y ait un manque d'études comparatives prospectives jusqu'à présent. (127,128)

Cette technique a été décrite pour la première fois par Maul et al (129) en 1980 dans le traitement des yeux avec un GCP.

En Inde et au Moyen-Orient, où les cas de GCP sont plus sévères avec une cornée opacifiée, la CTT a permis d'offrir un meilleur contrôle de la PIO.

Al-Hazmi et al (33) ont publié une grande série rétrospective comparant la goniotomie, la trabéculotomie et la CTT avec MMC chez des patients saoudiens avec GCP. Les résultats ont montré qu'il y a une amélioration significative dans les yeux avec un GCP modéré à sévère après CTT (80% dans les yeux avec GCP modérée, 70% dans les yeux avec GCP sévère), par rapport à une chirurgie d'angle unique (13% –40% dans les yeux avec GCP modérée, 10% dans les yeux avec GCP sévère).

Elder (103) a rapporté un succès cumulé de 93,5% avec CTT, comparé à une trabéculéctomie primaire 72% après 2 ans de suivi.

Mandal et al(127) ont également démontré de bons résultats chez des enfants glaucomateux après CTT, avec un taux de réussite à 6 ans de 63,1%.

Une étude plus récente de Jalil et al (130) a rapporté 29 yeux (23 PCG, 4 dysgénésie du segment antérieur et 2 aniridies) de 21 patients qui ont subi une CTT associée à l'application de 5-FU, avec un âge moyen de 11 mois (extrêmes, 7 jours à 108 mois) à la chirurgie et un suivi moyen de 41 mois (extrêmes, 12–110 mois), 79,3% (23 des 29 yeux) sont considérées comme sucées avec ou sans adjonction d'un traitement médical.

c. Les dispositifs de drainage :

Chez les enfants atteints de glaucome réfractaire, en particulier ceux avec des conditions anatomiques qui empêchent la réussite d'une trabéculéctomie, les implants de drainage sont souvent le choix idéal.

En 1973, le premier dispositif utilisé dans une population pédiatrique était l'implant de Molteno (131) ; Depuis, de nombreux autres implants adultes ont également été utilisés chez les enfants. Ceux-ci incluent les implants non-valvulaires tels que l'implant de Baerveldt et les implants valvés comme la valve d'Ahmed et l'implant de Krupin. (132)

Les avantages des dispositifs de drainage comprennent leur capacité à réduire la PIO à long terme, même après l'échec d'une trabéculéctomie avec antimétabolites. (133,134)

Bien que le choix des implants dépende en grande partie de l'expérience du chirurgien, du type de glaucome et des facteurs socio-économiques, les implants d'Ahmed et Baerveldt restent les dispositifs les plus couramment utilisés. (135)

Plusieurs publications et études sur les dispositifs de drainage chez les enfants ont montré un taux de succès allant de 63% à 96% après 12 mois. (136,137)

Dans une étude rétrospective d'El Gendy et Song (138) comparant la valve de Baerveldt avec l'implant d'Ahmed S2, ils ont démontré que la valve de Baerveldt avait un taux de réussite plus élevé que celui de la valve d'Ahmed. Le groupe de Baerveldt avait également une PIO postopératoire inférieure avec un recours moins au traitement médical adjuvant.

Cependant, avec le plus récent implant de silicone Ahmed FP7 largement utilisé, les résultats peuvent être significativement différents de l'étude d'EL Gendy où les données datent d'avant 2008.

Une étude rétrospective de O'Malley Schotthoefer et al (139) a rapporté un succès sur un an de 92% dans les yeux avec glaucome congénital et il n'existait pas de différence significative dans l'efficacité entre l'implant d'Ahmed et de celui de Baerveldt.

Mahdy et al (93) a démontré l'augmentation de l'efficacité chirurgicale lorsque l'implant d'Ahmed a été réalisé avec application de MMC et de bevacizumab sur la plaque sclérale, un succès complet a été observé chez 80% des patients du groupe bevacizumab et 90% du groupe MMC, contre 60% du groupe témoin.

La prolifération fibrovasculaire dans le dispositif de drainage pourrait être une cause d'échec de la valve d'Ahmed. Tung et al (140) ont démontré qu'il y avait une prolifération fibrovasculaire lors de la deuxième chirurgie d'implant dans 28% des yeux et surtout pour les valves d'Ahmed, qui a été considéré comme la cause d'échec dans 36% des cas, l'implantation d'un second dispositif est une option avec un taux de réussite du deuxième implant de 81%, 62% et 50% à 1, 2 et 3 ans, respectivement.

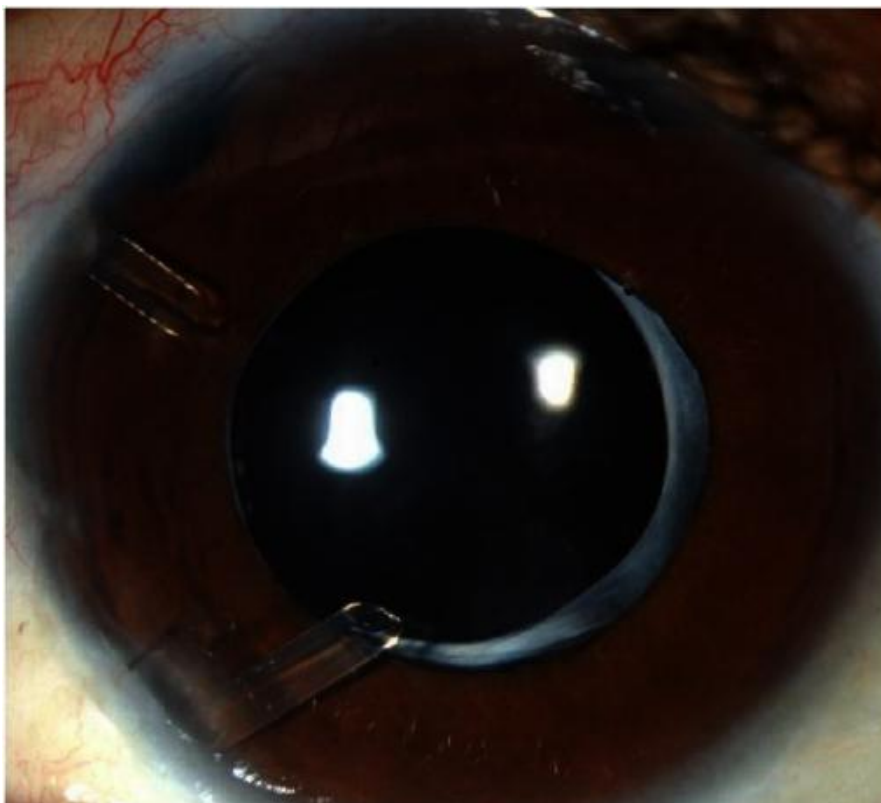


Figure 61 : Œil d'un patient atteint de glaucome congénital avec deux implants de drainage. (141)

d. Cyclodestruction :

Les procédures cyclodestructives abaissent la PIO en détruisant l'épithélium sécrétoire du corps ciliaire, conduisant à une réduction de la production d'humeur aqueuse.

Elles sont traditionnellement réservées pour le glaucome réfractaire ou dans les cas où la chirurgie d'angle et la chirurgie de filtration ont échoué. Ceci est dû au fait des complications potentielles de la procédure et de la difficulté dans le titrage de la PIO. Compte tenu de la capacité de régénération de l'épithélium du corps ciliaire, d'autant plus chez les enfants, de multiples interventions sont souvent nécessaires pour atteindre à long terme l'effet souhaité.

Dans la pratique courante, la cyclophotocoagulation transclérale au laser à diode est la modalité la plus couramment utilisée. Plusieurs études ont montré que la procédure est utile pour le traitement des glaucomes pédiatriques réfractaires avec PIO incontrôlée. Un traitement répété peut fournir un contrôle efficace de la PIO avec un faible risque de complications graves. (142,143)

Dans la cyclophotocoagulation transsclérale externe à diode, la localisation exacte du corps ciliaire est primordiale pour une procédure efficace. Chez les enfants, l'emplacement du corps ciliaire derrière le limbe peut varier en raison des facteurs congénitaux, des anomalies développementales, de la buphtalmie et du traumatisme chirurgical antérieur. (144)

La transillumination pour augmenter la précision du traitement doit être effectuée régulièrement, et l'orientation échographique peut être utilisée dans certains cas, en particulier ceux réfractaires à la thérapie transsclérale.(145)

La cyclophotocoagulation endoscopique (ECP), permet une visualisation directe et un traitement précis des processus ciliaires, utile surtout dans les yeux qui sont

anatomiquement anormaux, comme dans les yeux buphthalmiques avec des repères déformés. (146)

Cependant, comme l'ECP est une procédure intraoculaire, il faut être prudent en ce qui concerne les risques d'endophtalmie et des lésions du cristallin chez les patients avec un GCP.

L'inflammation chronique et l'hyposécrétion aqueuse pourraient également être associées à un taux de réussite plus faible, avec une hypotonie plus élevée lors de la réalisation de futures opérations de filtration ou d'implantation, due à la combinaison d'un drainage nettement accrue et une diminution de la production aqueuse. (147)

Des études ont montré des taux de réussite à court et à moyen terme supérieur à 50% mais avec un taux de reinterventions et un besoin aux médicaments antiglaucomateux plus important ; Les résultats d'ECP sont similaires mais avec un taux de reinterventions plus faible probablement en rapport avec la thérapie ciblé. (148,149)

e. La chirurgie du glaucome non pénétrante :

La viscocanalostomie et la sclérectomie profonde sont des techniques récentes qui visent à abaisser la PIO par l'amélioration de l'écoulement aqueux naturel dans les canaux, en réduisant les résistances à l'écoulement de la paroi interne du canal de Schlemm et de la maille trabéculaire juxtacanaliculaire.

Les deux procédures implique 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 qui passe à travers la fenêtré de la membrane de descemet intacte dans l'espace intra scléral, 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.

En viscocanalostomie, le canal de Schlemm est canulé avec injection d'un produit viscoélastique afin de dilater le canal de Schlemm et les canaux collecteurs.

Tixier et al (150) ont publié leurs résultats de la technique dans le glaucome congénital en 1994. Ils ont montré que, dans leur petite série de 12 yeux, il y avait un taux de réussite de 75% sans complications.

Dans une étude prospective plus récente d'Al-Obeidan et al (151), ils ont montré que la sclérectomie profonde non pénétrante était efficace lorsqu'elle est effectuée chez des enfants atteints de glaucome congénital. Le taux de réussite était d'environ 80%, et il n'y avait pas de graves complications.

Aziz et al (152) dans l'étude réalisée en 2016 ne portant que sur la sclérectomie profonde non perforante, ne retrouvent que 20 % des cas pour lesquels une seconde intervention a été nécessaire. Ils évoquent une supériorité de la sclérectomie sur les autres techniques chirurgicales perforantes employées.

La sclérectomie profonde a également été combinée avec la CTT, et il a été démontré dans une série prospective, randomisée de 20 yeux de 20 enfants avec GCP que l'ajout de la SP à la CTT facilite la découverte du canal Schlemm, raccourcit la durée de chirurgie, et n'est associée à aucune complication supplémentaire. (153)

La viscocanalostomie est l'autre type de chirurgie non pénétrante du glaucome qui s'est avérée bénéfique chez certains patients. Dans une série de 39 yeux de 24 patients atteints de glaucome congénitale primaire sans aucune chirurgie précédente, qui ont subi une dilatation et un sondage du canal de Schlemm avec viscocanalostomie, les auteurs ont rapporté un taux de réussite total de 89% à 20 mois, et il n'y avait pas de complications chirurgicales graves associées.(154)

Dans une autre étude de Nouredin et al (155), ils ont comparé l'efficacité de la viscocanalostomie chez des enfants avec GCP versus la trabéculotomie ab externo, Il y avait 8 patients dans cette étude prospective contrôlée, l'œil le plus gravement touchée de chaque patient a été randomisé pour recevoir l'une des deux techniques , et l'autre œil a subi l'autre technique après 2 semaines ; Les auteurs ont trouvé que la

viscocanalostomie était aussi efficace que la trabéculotomie ab externo avec un taux de réussite à long terme plus élevé surtout pour les yeux gravement atteints.

En général, ces techniques non pénétrantes n'atteignent pas le même taux d'abaissement de la PIO par rapport aux chirurgies de filtration, et la conversion en une procédure pénétrante est souvent nécessaire en peropératoire lorsque le canal de Schlemm ne peut pas être identifié ou en postopératoire si l'abaissement de la PIO est inadéquat.

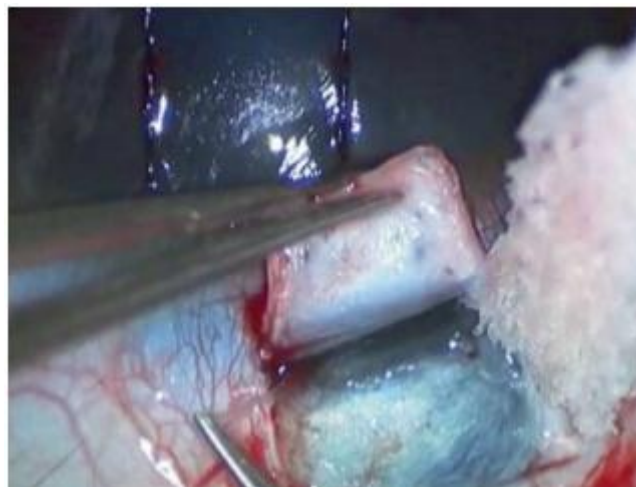


Figure 62 : Vue peropératoire d'une sclérectomie profonde non perforante : après dissection d'un volet scléral à charnière limbique, pelage à la pince de la paroi interne du canal de Schlemm, du trabéculum cribliforme et d'une partie du trabéculum cornéoscléral. (22)

f. Les antimétabolites (156,157) :

Le phénomène de cicatrisation peut être combattu par l'utilisation d'antimétabolites qui interfèrent avec le cycle cellulaire. Deux antimétabolites sont en fait utilisés: la mitomycine C (MMC) et le 5-FU.

La MMC s'utilise essentiellement par application per-opératoire, alors que le 5-FU peut s'utiliser pendant ou après l'intervention.

L'application per-opératoire est un avantage par rapport aux injections sous-conjonctivales post-opératoires, difficilement envisageables chez les enfants en bas âge.

Bien que le 5-FU en subjonjonctival fût le premier traitement antimétabolique largement utilisé, actuellement on a recours essentiellement à la MMC.

La MMC agit par un double mécanisme : en augmentant la filtration au niveau de la bulle, et en diminuant la production d'humeur aqueuse. Elle augmente ainsi de manière certaine les risques d'hypotonie oculaire et ses complications et sera utilisée en faisant bien attention aux concentrations et au temps d'application.

A la concentration de 0,2 à 0,4 mg/ml, la MMC s'applique directement au contact de l'épiscière, sur ou à distance du volet scléral, pendant une durée variable de 1 à 4 minutes. Le temps d'application varie en fonction des équipes, mais également du nombre de facteurs de risque d'échec chirurgical par cicatrisation chirurgical. Un lavage abondant de la zone traitée au sérum physiologique est essentiel car la MMC est hautement toxique pour les tissus environnants (endothélium cornéen, cristallin). Plusieurs études démontrent que les enfants ayant bénéficié d'une chirurgie filtrante avec antimétaboliques, et surtout avec la MMC, ont des PIO plus basses, une réduction plus forte du traitement anti-glaucomeux post-opératoire, même si cela peut se faire au prix de complications sérieuses. Les complications liées à la MMC semblent être fonction de l'âge de l'enfant, et sont moins fréquentes en dessous de deux ans.

Les stratégies visant à minimiser l'incidence des complications associées à l'utilisation d'antimétabolites dans la chirurgie de filtration du glaucome comprennent l'augmentation de la surface d'application, les incisions conjonctivales à la base du fornix et la taille des lambeaux scléraux.

Tableau 12 : Caractéristiques de la MMC et 5FU.

	<u>MMC</u>	<u>5FU</u>
<u>Mode d'action</u>	*Altère la synthèse d'ADN avec action cycle indépendante *Inhibition complète de la prolifération fibroblastique *Effet anti-angiogénique	*Bloque la thymidine synthétase ce qui altère la synthèse d'ADN et d'ARN avec action cycle dépendante *Inhibition partielle de la prolifération fibroblastique
<u>Modalités d'utilisation</u>	Peropératoire : *Eponge imprégnée de 0,2 à 0,4mg/ml pour une durée de 1-4 min *Lavage abondant	*Peropératoire : 25à50mg/ml pendant 5min *Postopératoire : injection d'une dose unique de 5,0 mg de 5-FU par jour la première semaine ensuite par semaine pendant 6 semaines

2.3. Moyens orthoptiques :

Le pronostic visuel dépend non seulement du contrôle de la PIO mais aussi de divers facteurs propres aux enfants, tels que la présence d'autres anomalies oculaires associées, la correction réfractive et de la gestion de l'amblyopie.

Pour ceux avec des cas avancés et une déficience visuelle significative, l'utilisation des moyens d'aide à la basse vision devraient être installées pour améliorer la qualité de vie et leur donner une chance à l'éducation.

La rééducation de la part fonctionnelle de l'amblyopie repose sur un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée ; Il est admis que le traitement de l'amblyopie

doit reposer sur une correction optique totale et une pénalisation du bon œil (pénalisation optique, médicamenteuse topique ou occlusion sur peau).

Les résultats de la littérature sont variables car dépendants du type de glaucome, de l'âge à la chirurgie, de l'existence de malformations oculaires associées et de l'existence de lésions séquellaires initiales.

L'étude de Boulze-pankert et al (158) publiée en 2012 a montré un gain d'acuité visuelle de loin de 3,1 sur 10 chez les patients où l'occlusion a été bien effectuée. Comme l'a montré la littérature et malgré des lésions anatomiques invalidantes, un traitement de l'amblyopie bien effectué permet un gain non négligeable d'acuité visuelle.

L'étude retrouve, en accord avec la littérature, une grande proportion de myopies par rapport à une population d'enfants du même âge, certaines pouvant être sévères, ainsi qu'un astigmatisme fort chez 41,7 % des yeux. Cette amétropie cylindrique fait suite aux lésions cornéennes séquellaires, en particulier, les stries de Haab, liées par une relation statistique linéaire.

Ces troubles réfractifs majeurs, sphériques et cylindriques, dans une population à risque, soulignent le rôle capital de la COT qui doit être adaptée et précoce dans le but de prévenir une amblyopie.

Deux types de lésions sont associés au glaucome congénital primitif, les lésions régressives et les non régressifs.

Les lésions régressives avec normalisation de la PIO, dont fait partie l'œdème cornéen, n'entraînent pas, si la chirurgie est rapide, de réelle privation sensorielle. Les lésions non régressives, représentées majoritairement par les stries de Haab, sont des séquelles cornéennes à haut pouvoir amblyogène par atteinte directe de l'axe visuel et création d'aberrations optiques, mais aussi par leur fort pouvoir astigmatogène. L'étude confirme que l'existence d'une strie de Haab est un facteur limitatif de la récupération visuelle (surtout par l'astigmatisme qu'elles induisent), et cela d'autant plus qu'il existe

une organisation collagénique cicatricielle. Mais une AVL satisfaisante voire normale est possible, ce qui renforce le rôle majeur de la COT et de l'occlusion.

3. Complications :

2.1. Les complications de la goniotomie sont rares :

- Hémorragie massive de la chambre antérieure
- Hypotonie extrême
- Décollement rétino-choroïdien
- Risque de traumatisme endothélial cornéen et cristallinien

2.2. Les complications de la trabéculotomie comprennent :

- En per-opératoires: hémorragie du segment antérieur, cyclodialyse et hypotonie massive.
- En post-opératoires : Hémorragie massive de la chambre antérieure, Athalamie, Hypotonie par cyclodialyse, Synéchies postérieures

2.3. Les complications de la trabéculectomie sont celles rencontrées chez l'adulte :

- hyphéma
- retard de formation de la chambre antérieure
- incarceration irienne dans l'ostium scléral
- effusion uvéale
- glaucome malin
- hémorragie intra-vitréenne
- décollement choroïdien
- décollement de rétine
- atrophie du globe
- infection de la bulle de filtration et endophtalmie

Sidoti et al ont rapporté l'incidence de l'infection liée à la bulle de filtration arrivant jusqu'à 17% dans leur série. (116)

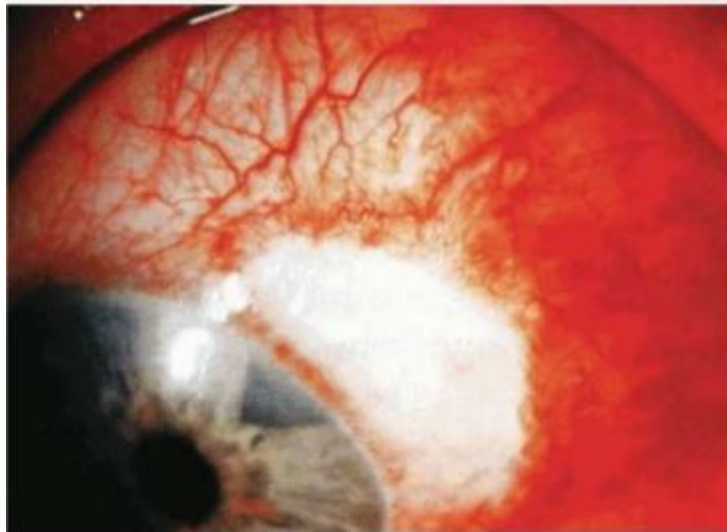


Figure 63 : Photo montrant une infection de la bulle de filtration. (159)

2.4. Les complications liées à la CTT :

Les complications dans l'étude de Jalil et al qui a rapporté 29 yeux comprenaient 24,1% (7 yeux) d'hypohéma, 3,4%(1 œil) fuite et infection de la bulle de filtration, 3,4% (1 œil) enophtalmie, et 3,4% (1 œil) décollement choroïdien transitoire associé à une hypotonie. (130)

2.5. Les complications liées aux Implants de drainages :

Les implants de drainage ont une longue liste de complications en raison de la présence physique de l'appareil, en plus des problèmes de filtration communs à la plupart des chirurgies du glaucome ; Les dispositifs de drainage du glaucome nécessitent souvent des reinterventions chirurgicales pour gérer les complications liées à l'appareil.

Des complications graves menaçant la vue telle que l'endophtalmie, sont plus courantes chez les enfants, habituellement précédées d'une exposition du tube ou de la plaque ; Le taux d'endophtalmie liée aux implants de drainage chez les enfants sont plus élevé arrivant à 11,7% des cas.

Dans une étude rétrospective non comparative impliquant l'utilisation des deux implants de Baerveldt et de Molteno par Mandalos et al, l'hypotonie était la complication la plus fréquente au cours des 6 premiers mois en postopératoire.

Une complication fréquente est la migration et l'exposition du tube, montré dans une étude de Beck et al, la migration de l'implant peut conduire à ce qui suit: le contact tube-cornée avec décompensation cornéenne, le contact tube-cristallin avec formation de cataracte focale, ou le contact tube-iris avec irritation persistante de l'iris et risque d'obstruction du tube. (160)

Le strabisme et les problèmes de motilité oculaire peuvent également se produire chez les enfants après implantation, il était présent chez 57% des patients atteints de glaucome congénital dans la série d'El Gendy et Song(138), la limitation de la motilité (vertical et horizontal) était également fréquente et s'est produite dans 37% des cas de cette étude.

2.6. Les complications liées à la cyclodestruction :

La cyclocryothérapie était utilisée auparavant, mais elle avait des complications significatives. Shields a montré dans un article que le taux de phtyse oculaire était de 12% de l'effectif total sur une période de 10 ans. Malgré les taux élevés de complications, le taux de succès ne variait que de 18% à 44% dans la série étudiée. (161)

Le risque d'hypotonie est plus élevé dans les yeux traités avec la cyclocryothérapie. Wellemeyer et al ont publié une petite série de 4 yeux avec une cyclocryothérapie antérieure suivi d'un implant de Molteno. Sur les 4 yeux, 3 avaient une hypotonie chronique postopératoire. L'utilisation de dispositifs à valve peut réduire l'hypotonie dans les yeux hyposécrétants qui ont subi une cyclodestruction. (147)

2.7. Les complications liées à la chirurgie non pénétrante :

En raison de la nature non pénétrante de la chirurgie, les complications généralement observées après la chirurgie de trabéculéctomie, comme les chambres

antérieures peu profondes ou plates, les cataractes et les complications à long terme des bulles de filtration, y compris les fuites et les infections peuvent être réduites ou évitées.

Cependant, dans une étude de Lüke et al en 2002, ils ont constaté que tous leurs patients atteints de glaucome congénital réfractaire ont finalement échoué, et il y avait des complications importantes, comme la non-identification du canal de Schlemm (40%), une déformation choroïdienne (10%) et la perforation de la membrane trabéculodécémétique (20%). D'autres complications existaient comme l'hyphéma (40%), l'hypotonie oculaire (10%), l'hémorragie du vitré (10%), et un décollement de rétine (10%).
(162)

2.8. Les complications liées à l'utilisation des antimétabolites :

L'utilisation des antimétabolites est associée à des taux de complication plus élevés qui sont bien documentés dans la littérature et incluent :

- Des complications précoces liées à l'hypotonie (CA peu profonde ou plate, maculopathie hypotonique, épanchement choroïdien, hémorragie suprachoroïdienne).
- Des complications tardives associées à des bulles de filtrations fines kystiques et avasculaires, engendrant des fuites et un risque infectieux potentiellement aveuglant.

Tableau13 : Tableaux comparatifs des complications pour des séries ayant réalisées la même procédure thérapeutique

	Sidotti 2000 (116)	Nuiakh 2011 (23)	Zhang 2017 (122)	Mahdy 2010 (126)	Jayaram 2015 (119)	Notre série
Seidel conjunctival+	3.4%	2.7%	**	**	**	3.9%
Hyphéma	3%	8%	3.1%	33.3%	0%	6.5%
Décollement choroïdien	**	2.7%	15.6%	6.7%	0%	3.9%
Ulcère de cornée	**	2.7%	**	**	**	1.2%
Hypotonie	3.4%	21%	21.9%	13.3%	10%	2.6%
Endophtalmie	7%	0%	0%	6.7%	0%	0%
Fuite de la bulle	**	**	9.4%	**	0%	**

Nos résultats concordent avec les données de la littérature, en termes de fréquence des complications et ses différents types, notamment pour des séries opérées par la même technique chirurgicale et des patients ayant les mêmes caractéristiques épidémiologiques et cliniques que les nôtres.

4. Surveillance et suivi :

La surveillance est primordiale après la chirurgie et elle impose des examens réguliers le plus souvent effectués sous anesthésie générale (examen à 1 mois, 3 mois, 6 mois puis tous les 6 mois après l'intervention).

On surveillera l'efficacité de la normalisation pressionnelle par l'absence d'augmentation rapide du diamètre cornéen ou de l'axe antéro-postérieur par biométrie, la disparition de l'œdème cornéen et la régression fréquemment observée de l'excavation papillaire.

La fréquence des examens sera adaptée à la qualité du résultat opératoire. Une pression intraoculaire limite ou la nécessité d'un traitement médical d'appoint fera revoir l'enfant plus souvent. Des réinterventions chirurgicales sont souvent nécessaires.

Les patients de notre série ont bénéficié d'une seule intervention dans 75.4% des cas, deux interventions dans 22% des cas et trois interventions dans 2.6% des cas.

Pour l'étude CONGLAU (26) La moitié des enfants 52 % n'ont bénéficié que d'une seule intervention, tandis que 29 % ont bénéficié de deux interventions, 9 % de trois interventions, 8 % de quatre interventions.

Dans la série de Maria papadopoulos (25) 50% des yeux ont nécessité une seconde opération, 31% une troisième et 15% une quatrième.

Il faudra aussi s'intéresser à la rééducation de l'amblyopie dans les glaucomes congénitaux opérés. Elle doit être précoce, intense et prolongée, résultante d'une coopération de tous les instants entre parents, ophtalmologiste et orthoptiste. Elle peut donner d'excellents résultats malgré des lésions anatomiques séquellaires.

L'étude de Boulze-pankert et al (158) publiée en 2012 fait partis des plus longs de la littérature avec un recul clinique moyen de 11 ans, les auteurs ont démontré à travers l'étude, qui concernait une population homogène et ciblée sans malformation associée (GCP) mais avec séquelles oculaires ,que l'acuité visuelle en fin du suivi était supérieur

à 5/10 chez 75% des cas obtenu suite à une prise en charge chirurgicale précoce et adaptée, un contrôle optimal de la PIO, le port de la correction optique totale (COT) et d'une occlusion adaptée.

Dans la série d'Amar Baldo et Deygas (163) publiée en 2013 après un suivi de 15 ans les yeux glaucomateux pris en compte dans l'étude ont une acuité visuelle corrigée supérieure ou égale à 5/10e pour 45,7%, comprise entre 1 et 4/10e pour 37,15% strictement inférieure à 1/10e pour 17,15% et 33% de l'effectif a une acuité égale à 10/10 e.

Le glaucome congénital est une cause à part entière d'amblyopie organique (œdème cornéen, stries de Haab, neuropathie glaucomateuse, anomalies cristalliniennes associées. . .), mais aussi d'amblyopie fonctionnelle (amétropie, astigmatisme, strabisme) nécessitant une prise en charge précoce et un suivi régulier multidisciplinaires.



Figure 64 : Glaucome congénital évolué avec amblyopie. (Photo du service)

VII. Conseil génétique (18,74) :

Le conseil génétique consiste à fournir aux individus et aux familles des informations sur la nature, l'héritage et les implications des troubles afin de clarifier l'état génétique des membres de la famille et les aider à prendre des décisions médicales et personnelles éclairées.

Beaucoup de cas de GCP présentent un héritage autosomique récessif mais de nombreux cas sporadiques se produisent également. La fréquence des mutations génétiques dans de nombreuses populations dans le monde n'est pas connue avec précision. La pénétrance différentielle (corrélation génotype-phénotype différente) dans diverses mutations dans le même gène ajoute un élan supplémentaire au problème.

1. Évaluation des parents en situation de risque :

Les tests des sujets à risque pendant la période néonatale peuvent être utiles pour établir le diagnostic de GCP tôt et éviter les examens répétés sous anesthésie chez les jeunes enfants à risque.

- Le test génétique moléculaire seul est approprié chez les frères et sœurs des personnes concernées chez lesquelles le(s) variant (s) pathogène ont été identifiés.
- Si le (s) facteur (s) pathogène (s) lié (s) au GCP n'a pas été identifié chez un membre de la famille affecté, le dépistage comprenant des mesures de PIO sous anesthésie / sédation peut être nécessaire.

La littérature n'est pas claire quant au moment de l'apparition du glaucome, en particulier chez les familles dans lesquelles des variantes pathogènes ont été identifiés. Dans ce groupe à haut risque, il se peut que l'on procède à un dépistage annuel du glaucome.

2. Mode d'héritage :

Le GCP causé par des variantes pathogènes dans CYP1B1 ou LTBP2 est héréditaire d'une manière autosomique récessive .

Le GCP provoqué par une variante pathogène dans TEK est héréditaire d'une manière autosomique dominante .

2.1. Risque pour les membres de la famille – héritage autosomique récessif

Parents d'un sujet atteint : Les parents d'un enfant affecté sont des hétérozygotes obligatoires (c.-à-d. Les transporteurs d'une variante pathogène CYP1B1 ou LTBP2) ; Les hétérozygotes (porteurs) sont asymptomatiques et ne risquent pas de développer le trouble.

La fratrie d'un sujet atteint :À la conception, chaque sib d'un individu affecté a 25% de chances d'être affecté, 50% de chances d'être un transporteur asymptomatique et 25% de chance d'être non affecté et non transporteur ; Les hétérozygotes (porteurs) sont asymptomatiques et ne risquent pas de développer le trouble.

La progéniture d'un sujet atteint :La progéniture d'un individu avec GCP liée au CYP1B1 ou au LTBP2 est un hétérozygote (porteurs) obligatoire pour une variante pathogène CYP1B1 ou LTBP2.

D'autres membres de la famille : La fratrie des parents d'un sujet atteint risque 50% d'être un transporteur pour une variante pathogène CYP1B1 ou LTBP2.

2.2. Risque pour les membres de la famille – Hérité autosomique dominante

Parents d'un sujet atteint :Tous les enfants atteints d'un GCP liés à TEK signalés à ce jour ont le désordre à la suite d'une variante pathogène de novo ,les recommandations pour l'évaluation des parents d'un enfant atteint avec une variante pathologique TEK apparente de novo comprennent les tests génétiques moléculaires .

La fratrie d'un sujet atteint :Toutes les personnes concernées signalées à ce jour ont eu une variante pathogène TEK de novo, ce qui suggère un faible risque pour les

frères et sœurs estimé à 1% en raison de la possibilité théorique mosaïque de la lignée germinale parentale [Rahbari et al 2016].

La progéniture d'un sujet atteint : Chaque enfant d'un individu avec GCP lié à TEK a 50% de chances d'hériter de la variante pathogène .

D'autres membres de la famille : Étant donné que tous les individus avec GCP liés à TEK signalés à ce jour ont le désordre à la suite d'une variante pathogène de novo , le risque pour les autres membres de la famille est présumé être faible.

3. Planification familiale :

Le moment idéal pour déterminer le risque génétique, la clarification du statut de transporteur et la discussion sur la disponibilité des tests prénataux sont avant la grossesse.

Il convient d'offrir des conseils génétiques (y compris la discussion sur les risques potentiels pour les descendants et les options de reproduction) pour les jeunes adultes touchés , les transporteurs ou risquent d'être des transporteurs.

Une fois que les variantes (s) pathogènes CYP1B1 , LTBP2 ou TEK ont été identifiées chez un membre de la famille affecté , un test prénatal pour une grossesse présentant un risque accru de GCP et un diagnostic génétique préimplantatoire est possible.

Des différences de perspective peuvent exister entre les professionnels de la santé et les familles en ce qui concerne l'utilisation des tests prénataux, en particulier si les tests sont envisagés pour la fin de la grossesse plutôt que le diagnostic précoce. Bien que la plupart des centres considèrent les décisions concernant les tests prénataux comme le choix des parents.

Il est donc impératif que chaque hôpital ophtalmique dispose d'une unité de génétique qui aidera les patients et leurs proches à savoir s'ils portent le mutant ou s'ils sont homozygotes ou hétérozygotes pour la mutation.

CONCLUSION

Le glaucome congénital est une pathologie rare, plus répandue dans les populations où la consanguinité est élevée.

Elle est potentiellement cécitante mais évitable grâce aux progrès constants du dépistage, de la précocité et la qualité des prises en charge.

Le diagnostic doit être établi le plus précocement possible avec une prise en charge urgente, Il n'existe pas de recommandations officielles concernant la prise en charge de cette pathologie et l'on retrouve de grandes différences selon les équipes soignantes.

Notre travail a analysé, dans une étude rétrospective, les résultats postopératoires de 77 yeux de 45 enfants atteints de glaucome congénital et opérés par trabéculéctomie dont 71 yeux avec mitomycine C.

La trabéculéctomie associée aux antimétabolites a permis la normalisation de la pression intraoculaire dans 87.3% des cas, dont 15.5% avec traitement médical d'appoint.

Les complications postopératoires étaient relativement rares mais non négligeable.

Le pronostic visuel des enfants glaucomateux est intimement lié à la stabilisation de l'hypertonie, à une excavation minimale du nerf optique, à l'absence d'obstacle dans l'axe visuel et au traitement de l'amblyopie ; Il reste réservé malgré les progrès thérapeutiques considérables.

RESUMES

Résumé

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 une augmentation de la pression intra oculaire, responsable de modifications oculaires en particulier cornéennes et papillaires, aboutissant en l'absence de traitement à une cécité.

Le glaucome congénital est évoqué devant la triade buphtalmie, photophobie et larmoiement, l'examen sous anesthésie générale permet d'établir le diagnostic et de choisir une technique chirurgicale appropriée.

Le traitement du glaucome congénital est chirurgical, plusieurs techniques sont possibles notamment la trabéculéctomie, le choix de la technique chirurgicale dépend des anomalies oculaires associées et de l'expérience du chirurgien.

Le suivi d'un enfant porteur d'un glaucome congénital s'intègre dans une démarche multidisciplinaire de qualité des soins dont les objectifs ne doivent pas se limiter à normaliser durablement la pression intra oculaire mais aussi à essayer de développer la meilleure fonction visuelle.

Notre étude est une étude rétrospective à visée descriptive et analytique, étalée sur une durée de 6 ans entre Juin 2011 et Juin 2017, incluant 77 yeux de 45 cas confirmés par l'examen clinique ophtalmologique, opérés par trabéculéctomie dont 71 yeux avec mitomycine C et suivis au service d'ophtalmologie du CHU Hassan II de Fès.

On a obtenu un succès thérapeutique global dans 87.3 % des cas, avec un traitement médical adjuvant dans 15,5 % des cas, après un recul moyen de 24 mois.

Ces résultats nous permettent d'affirmer l'efficacité thérapeutique de la trabéculéctomie dans la prise en charge des glaucomes congénitaux.

Abstract

Congenital glaucoma includes all the conditions that correspond to the existence since the birth of a genetic development anomaly of the iridocorneal angle. This anomaly will lead to an increase in the intraocular pressure, itself, responsible for ocular changes especially corneal and papillary, resulting in the absence of treatment to blindness.

Congenital glaucoma is evoked in front the triad of buphthalmos, photophobia and epiphora, examination under general anesthesia makes it possible to establish the diagnosis and to choose an appropriate surgical technique.

The treatment of congenital glaucoma is surgical, several techniques are possible including trabeculectomy, and the choice of surgical technique depends on ocular anomalies associated and the experience of the surgeon.

The follow-up of a child with congenital glaucoma is part of a multidisciplinary approach to quality of care whose objectives should not be limited to sustainably normalizing intraocular pressure but also trying to develop the best visual function.

Our study is a retrospective study with a descriptive and analytical purpose, spread over a period of 6 years between June 2011 and June 2017, including 77 eyes of 45 cases confirmed by ophthalmologic clinical examination, operated by trabeculectomy including 71 eyes with mitomycin C and followed at the ophthalmology department of Hassan II University Hospital in Fez.

Overall therapeutic success was achieved in 87.3% of cases, with adjuvant medical therapy in 15.5% of cases, after a mean follow-up of 24 months.

These results allow us to affirm the efficacy of trabeculectomy in the management of congenital glaucoma.

ملخص

يتضمن الزرق الولادي جميع المضاعفات الناتجة عن شدوذ وراثي في تطور الزاوية القزحية القرنية وهو ما يؤدي إلى زيادة في ضغط العين المسؤول عن تغيرات في العين و خاصة القرنية و القرص البصري.و في حالة التأخر في العلاج يؤدي للعمى.

نستحضر الزرق الولادي أمام جسامة المقلة , فوبيا الضوء و الزيادة في دمعة العين.يتم استخدام الفحص تحت التخدير العام للتشخيص واختيار التقنية الجراحية المناسبة.

علاج الزرق الولادي هو جراحي بالأساس,نتوفر على العديد من التقنيات الممكنة بما في ذلك قطع التربيق, اختيار الأسلوب الجراحي يعتمد على التشوهات المصاحبة في العين وكذا خبرة الجراح. الجراحة غالبا ما تكون تكرارية لأن الانتكاسات شائعة.

مراقبة الأطفال المصابين يتطلب نهج متعدد التخصصات لأن الهدف لا ينبغي أن يقتصر على تعديل ضغط العين فقط ولكن أيضا تطوير أفضل للوظيفة البصرية.

دراستنا هي دراسة استعادية مع هدف وصفي و تحليلي, امتدت 6 سنوات بين يونيو 2011 و يونيو 2017. تضمنت 77 عينا ل 45 حالة مؤكدة بالفحص السريري أجريت لهم عملية قطع التربيق مع استعمال الميومتوميسين في 71 عينا ومتابعين في قسم طب العيون بمستشفى الحسن الثاني بفاس.

تم تحقيق النجاح العلاجي العام في % 87.3 من الحالات, مع علاج طبي مساعد في % 15.5 من الحالات, بعد متابعة متوسطة ل 24 شهرا. هذه النتائج تؤكد لنا فعالية قطع التربيق في علاج الزرق الولادي.

REFERENCES

BIBLIOGRAPHIQUES

- [1]. Bui Quoc E, Costantini E. Glaucomes congénitaux. In *Encycl Med Chir (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie*. 2011.
- [2]. Johnston MC, Noden DM, Hazelton RD, Coulombre JL, Coulombre AJ. Origins of avian ocular and periocular tissues. *Exp Eye Res*. 1979 Jul;29(1):27-43.
- [3]. A. Labbé. Anatomie de la tête et de la portion antérieure du nerf optique. Rapport SFO 2014 : chap6 fig6-1.
- [4]. FLAMENT J. *Ophtalmologie Pathologie du système visuel*. MASSON, 2002 : 219-247.
- [5]. Lezrek M. Anatomie de l'angle irido-cornéen. *Ophtazone*, 2010 ; 5.
- [6]. J.Flammer:Glaukom. Editeur Hans Huber Bern. Edition révisée 2001; 2.
- [7]. Michel Hérin. University of Namur, Belgian Development Cooperation and the CUD. *histology.be.atlas. Angle irido-cornéen* 2016.
- [8]. Martine Santallier. Anatomie de l'Œil. *Ophtalmologie de FNRO équipe de strabologie et de réfraction du CHU de Nantes* 2013.
- [9]. Alila Medical. Media specializing in medical and science illustrations and animations. *Structure of human cornea* 2014.
- [10]. A. Labbé. Anatomie de la tête et de la portion antérieure du nerf optique. Rapport SFO 2014 : chap6 fig6-4.
- [11]. Balaratnasingam C, Morgan WH, Johnstone V, Pandav SS, Cringle SJ, Yu DY. Histomorphometric measurements in human and dog optic nerve and an estimation of optic nerve pressure gradients in human. *Exp Eye Res*. 2009 ; 89 : 618-28.
- [12]. RUGEVAND GS. Le glaucome : le nouveau rôle du médecin traitant dans la prise en charge du patient glaucomateux. *Médecine et hygiène*, 1999 ; 57 : 81-82.
- [13]. KAUFMAN PL. Pressure-dependent outflow. In: Ritch E, Shields MB, Krupin T.Eds. *The glaucomas*. St-Louis: CV Mosby, 1989.

- [14]. F. Aptel, Mécanismes de l'écoulement de l'humeur aqueuse, chap7 fig7-1 Rapport SFO 2014.
- [15]. Barkan O. Pathogenesis of congenital glaucoma: gonioscopic and anatomic observation of the angle of the anterior chamber in the normal eye and in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1955 Jul;40(1):1-11.
- [16]. Maul E, Strozzi L, Muñoz C, Reyes C. The outflow pathway in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1980 May;89(5):667-73.
- [17]. Tawara A, Inomata H. Developmental immaturity of the trabecular meshwork in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1981 Oct;92(4):508-25.
- [18]. Muneeb Faiq , Kuldeep Mohanty , Rima Dada et Tanj Dada Diagnostic moléculaire et conseil génétique dans le glaucome congénital primaire *J Curr Glaucoma Pract .* 2013 Jan-Apr; 7 (1): 25-35.
- [19]. Beck AD, Chang TCP, Freedman SF. "Definition, Classification, Differential Diagnosis." *Childhood Glaucoma: Consensus Series 9.* Weinreb RN et al. Amsterdam: Kugler, 2013.
- [20]. Hoskins HD, Shaffer RN, Hetherington J. Anatomical classification of the developmental glaucomas. *Arch Ophthalmol.* 1984 Sep;102(9):1331-6.
- [21]. Anil K Mandal et Debasis Chakrabarti Mise à jour sur le glaucome congénital. *J Indien Ophthalmol .* 2011 Jan; 59 (Suppl1): S148-S157.
- [22]. Danièle Denis, Emmanuel Bui Quoc, Aurore Aziz-Alessi et collaborateurs Rapport Société Française d'Ophtalmologie, ophtalmologie pédiatrique Elsevier Masson 2017.
- [23]. Nuiakh Kamal Loutfi. Les glaucomes congénitaux (A propos de 22 cas) thèse présentée et soutenue publiquement en 2011.

- [24]. Ambika Hoguet , Alana Grajewski , Elizabeth Hodapp , and Ta Chen Peter Chang A retrospective survey of childhood glaucoma prevalence according to Childhood Glaucoma Research Network classification J Indien Ophthalmol . 2016 février; 64 (2): 118–123.
- [25]. Maria Papadopoulos ; Noriko Cable ; Jugnoo Rahi ; Peng Tee Khaw The British Infantile and Childhood Glaucoma (BIG) Eye Study Investigative Ophthalmology & Visual Science Septembre 2007, Vol.48, 4100–4106.
- [26]. Lucile Gogneaux .Description de la population incidente du glaucome congénital en France. Enjeux et difficultés de la mise en place d'un Programme Hospitalier de Recherche Clinique National. Thèse présentée et soutenue publiquement le 1er Février 2016 Pôle Recherche faculté de medecine Henri Warembourg.
- [27]. Najah Ben Moumen. Les Glaucomes Congénitaux: Expérience du service d'Ophtalmologie au CHU Mohammed VI de Marrakech. Thèse présentée et soutenue publiquement en 2012.
- [28]. VA Essuman , IZ Braimah , TA Ndanu , et CT Ntim–Amponsah Combined trabeculotomy and trabeculectomy: outcome for primary congenital glaucoma in a West African population Eye (Lond) . 2011 Jan; 25 (1): 77–83.
- [29]. Nevbahar Tamçelik , Eray Atalay , Selim Bolukbasi , Olgu Çapar , et Ahmet Ozkok Demographic features of subjects with congenital glaucoma J Indien Ophthalmol . 2014 mai; 62 (5): 565–569.
- [30]. Alaa Abdel Sadek Singab , Osama Ali Mohammed , Mohammed Iqbal Hafez Saleem , et Mortada Ahmed Abozaid A Comparative Study: The Use of Collagen Implant versus Mitomycin–C in Combined Trabeculotomy and Trabeculectomy for Treatment of Primary Congenital Glaucoma J Ophthalmol . 2017; 2017: 9241459.

- [31]. Farhan F. Alanzai, Jonathan C. Song, Ahmed Mousa, Jose Morales, Sami AL Shahwan, Sami Alodhayb, Ibrahim AL Jadaan, Shahira AL-Turkmani, and Deepak P. Edward. Primary and Secondary Congenital Glaucoma: Baseline Features From a Registry at King Khaled Eye Specialist Hospital, Riyadh, Saudi Arabia *Am J Ophthalmol* 2013; 155:882–889. 2013 by Elsevier Inc.
- [32]. DeLuise VP, Anderson DR Primary infantile glaucoma (congenital glaucoma) *Surv Ophthalmol*. 1983; 28 (1): 1–19.
- [33]. Al-Hazmi A, Awad A, Zwann J, et al. Correlation between surgical success rate and severity of congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 2005;89:449–453.
- [34]. Aziz A, Fakhoury O, Matonti F, Pieri E, Denis D. Epidémiologie et caractéristiques cliniques du glaucome congénital primitif. *J Fr Ophtalmol*. 2015 Oct 29.
- [35]. Micheal S, Ayub H, Zafar SN, Bakker B, Ali M, Akhtar F, et al. Identification of novel CYP1B1 gene mutations in patients with primary congenital and primary openangle glaucoma. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2015 Feb;43(1):31–9.
- [36]. Aponte EP, Diehl N, Mohny BG. Incidence and clinical characteristics of childhood glaucoma: A population-based study. *Arch Ophthalmol*. 2010 Apr 1;128(4):478–82.
- [37]. P. de Laage de Meux Approches thérapeutiques modernes des anomalies congénitales du segment antérieur de l'enfant. *Journal Français d'Ophtalmologie* 2000.
- [38]. Meyer G, Schwenn O, Grehn F. Trabeculotomy in congenital glaucoma: comparison to goniotomy. *Ophthalmologe*. 2000 Sep;97(9):623–8.
- [39]. Hilal L, Boutayeb S. Screening of CYP1B1 and MYOC in Moroccan families with primary congenital glaucoma: three novel mutations in CYP1B1. *Mol Vis* 2010; 16: 1215–26.

- [40]. Choplin NT, Lundy DC. Atlas du glaucome. 2e éd. CRC Press; 2007.
- [41]. Dalia H. Khalil and Mohamad A. S. E. Abdelhakim Primary trabeculotomy compared to combined trabeculectomy–trabeculotomy in congenital glaucoma: 3–year study 2016 Acta Ophthalmologica Scandinavica Foundation Published by John Wiley & Sons Ltd.
- [42]. Albert W. Biglan, MD Glaucoma in Children: Are We Making Progress? 2006 by the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus.
- [43]. Papadopoulos M, B Edmunds, Chiang M, Mandal A, Grajewski AL, Khaw PT. Chirurgie du glaucome chez les enfants. Dans: Weinreb RN, Grajewski A, M Papadopoulos, Grigg J, Freedman S, éditeurs. Glaucome infantile. WGA Consensus Series–9. Amsterdam: Publications Kugler; 2013. pp. 95–134.
- [44]. Hingorani M, Hanson I, van Heyningen V. Aniridia. Eur J Hum Genet. 2012 Oct;20(10):1011–7.
- [45]. Shields MB. Axenfeld–Rieger syndrome: a theory of mechanism and distinctions from the iridocorneal endothelial syndrome. Trans Am Ophthalmol Soc. 1983;81:736–84.
- [46]. Pearce WG, Mielke BC, Kulak SC, Walter MA. Histopathology and molecular basis of iridogoniodysgenesis syndrome. Ophthalmic Genet. 1999 Jun;20(2):83–8.
- [47]. Candaele C, Lefebvre A, Meire F, Kestelyn P. Ectropion congénital de l'uvée avec glaucome. Bull Soc Belge Ophtalmol. 1993;249:131–7.
- [48]. Bhandari R, Ferri S, Whittaker B, Liu M, Lazzaro DR. Peters anomaly: review of the literature. Cornea. 2011 Aug;30(8):939–44.
- [49]. Schanzlin DJ, Robin JB, Erickson G, Lingua R, Minckler D, Pickford M. Histopathologic and ultrastructural analysis of congenital corneal staphyloma. Am J Ophthalmol. 1983 Apr;95(4):506–14.
- [50]. Howard RO, Abrahams IW. Sclerocornea. Am J Ophthalmol. 1971 Jun;71(6):1254–8.

- [51]. Dureau P. Pathophysiology of zonular diseases. *Curr Opin Ophthalmol*. 2008 Jan;19(1):27–30.
- [52]. Yi K, Chen TC. Aphakic glaucoma after congenital cataract surgery. *Int Ophthalmol Clin*. 2008;48(2):87–94.
- [53]. Tawara A, Itou K, Kubota T, Harada Y, Tou N, Hirose N. Congenital microcoria associated with late-onset developmental glaucoma. *J Glaucoma*. 2005 Oct;14(5):409–13.
- [54]. Kimbrough RL, Trempe CS, Brockhurst RJ, Simmons RJ. Angle-closure glaucoma in nanophthalmos. *Am J Ophthalmol*. 1979 Sep;88(3):572–9.
- [55]. Shields CL, Shields JA, Shields MB, Augsburger JJ. Prevalence and mechanisms of secondary intraocular pressure elevation in eyes with intraocular tumors. *Ophthalmology*. 1987 Jul;94(7):839–46.
- [56]. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). LIV Edward Jackson Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol*. 1997 Nov;124(5):587–626.
- [57]. Wilson MC, Shields MB. A comparison of the clinical variations of the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1989 Oct;107(10):1465–8.
- [58]. Castillo M, Quencer RM, Glaser J, Altman N. Congenital glaucoma and buphthalmos in a child with neurofibromatosis. *J Clin Neuroophthalmol*. 1988 Mar;8(1):69–71.
- [59]. Comi AM. Advances in Sturge-Weber syndrome. *Curr Opin Neurol*. 2006 Apr;19(2):124–8.
- [60]. Izquierdo NJ, Traboulsi EI, Enger C, Maumenee IH. Glaucoma in the Marfan syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1992;90:111–117; discussion 118–122.

- [61]. Lieberman TW, Podos SM, Hartstein J. Acute glaucoma, ectopia lentis and homocystinuria. *Am J Ophthalmol*. 1966 Feb;61(2):252-5.
- [62]. Jezegabel C, Duprey G, Zafimehy E. Lowe's syndrome. *Arch Ophtalmol (Paris)*. 1977;37(2):101-12.
- [63]. Wright KW, Chrousos GA. Weill-Marchesani syndrome with bilateral angleclosure glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1985 Aug;22(4):129-32.
- [64]. Sampaolesi R, Zarate J, Sampaolesi J .R The Glaucomas. *Pediatric Glaucomas Vol 1*. Springer; 2009.
- [65]. Davidson AE1, Cheong SS1, Hysi PG2, Venturini C2, Plagnol V3, Ruddle JB4, Ali H1, Carnt N5, Gardner JC1, Hassan H5, Gade E6, Kearns L4, Jelsig AM7, Restori M8, Webb TR1, Laws D9, Cosgrove M10, Hertz JM7, Russell-Eggitt I11, Pilz DT12, Hammond CJ2, Tuft SJ5, Hardcastle AJ1. Association of CHRDL1 mutations and variants with X-linked megalocornea, Neuhäuser syndrome and central corneal thickness. *journal.pone.0104163*. eCollection 2014.
- [66]. Hussein TR, Shalaby SM, Elbakary MA, Elseht RM, Gad RE Ultrasound biomicroscopy as a diagnostic tool in infants with primary congenital glaucoma.- *Clin Ophthalmol* (2014).
- [67]. Julia Yan Yu Chan , Bonnie NK Choy , Alex LK Ng et Jennifer WH Shum Review on the Management of Primary Congenital J *Curr Glaucoma Pract* . 2015 Sep-Dec; 9 (3): 92-99.
- [68]. R.A. Paletta Guedesa, A.B. Pena,V.M. Paletta Guedes, A. Chaoubah Longitudinal evaluation of central cornealthickness in congenital glaucoma *Journal français d'ophtalmologie* 2016.
- [69]. Henriques MJ, Vessani RM, Reis FAC, de Almeida GV, Betinjane AJ, Susanna R. Corneal thickness in congenital glaucoma. *J Glaucoma*. 2004 Jun;13(3):185-8.

- [70]. Mastropasqua L, Carpineto P, Ciancaglini M, Nubile M, Doronzo E. In vivo confocal microscopy in primary congenital glaucoma with megalocornea. *J Glaucoma*. 2002 Apr;11(2):83–9. 203.
- [71]. Sauer A, Abry F, Blavin J, Saleh M, Gaucher D, Meyer N, et al. Mesure de la pression intraoculaire et de l'épaisseur cornéenne centrale d'enfants de zéro à dix ans sous anesthésie générale. *J Fr Ophtalmol*. 2011 Apr;34(4):238–42.
- [72]. Cauduro RS, Ferraz Cdo A, Morales MS, Garcia PN, Lopes YC, Souza PH, Allemann N Application of anterior segment optical coherence tomography in pediatric ophthalmology.– *J Ophthalmol* (2012).
- [73]. Alper Ibrahim Dai, Oguzhan Saygili. Brain MRI findings in infants with primary congenital glaucoma. *Ann Saudi Med*, 2009 ; 27 : 264–267.
- [74]. Khaled K Abu–Amero , Ph.D., FRCPath et Deepak P Edward , MD. Primary Congenital Glaucoma *GeneReviews* 2017.
- [75]. Monica Samant, Anagha Medsinge, Ken K. Nischal *Pediatric Glaucoma: Pharmacotherapeutic Options* Springer International Publishing Switzerland 2016.
- [76]. Moore W, Nischal KK. Pharmacologic management of glaucoma in childhood. *Paediatr Drugs*. 2007;9(2):71–9.
- [77]. Plager DA, Whitson JT, Netland PA, Vijaya L, Sathyan P, Sood D, et al. Betaxolol hydrochloride ophthalmic suspension 0.25 % and timolol gel–forming solution 0.25 % and 0.5 % in pediatric glaucoma: a randomized clinical trial. *J AAPOS*. 2009;13(4): 384–90.
- [78]. Whitson JT, Roarty JD, Vijaya L, Robin AL, Gross RD, Landry TA, et al. Efficacy of brinzolamide and levobetaxolol in pediatric glaucomas: a randomized clinical trial. *J AAPOS*. 2008;12(3): 239–246 e3.

- [79]. Ott EZ, Mills MD, Arango S, Getson AJ, Assaid CA, Adamsons IA. A randomized trial assessing dorzolamide in patients with glaucoma who are younger than 6 years. *Arch Ophthalmol*. 2005;123(9):1177–86.
- [80]. Portellos M, Buckley EG, Freedman SF. Topical versus oral carbonic anhydrase inhibitor therapy for pediatric glaucoma. *J AAPOS*. 1998;2(1):43–7.
- [81]. Sabri K, Levin AV. The additive effect of topical dorzolamide and systemic acetazolamide in pediatric glaucoma. *J AAPOS*. 2006;10(5):464–8.
- [82]. Maeda-Chubachi T, Chi-Burris K, Simons B, Bremond-GignacD, Freedman S, Khaw PT, et al. Impact of age, diagnosis, and history of glaucoma surgery on outcomes in pediatric patients treated with latanoprost. *J Glaucoma*. 2013;22(8):614–9.
- [83]. Myers JS, Vold S, Zaman F, Williams JM, Hollander DA. Bimatoprost 0.01 % or 0.03% in patients with glaucoma or ocular hypertension previously treated with latanoprost: two randomized 12-week trials. *Clin Ophthalmol*. 2014;8:643–52.
- [84]. Yanovitch TL, Enyedi LB, Schotthoeffer EO, Freedman SF. Travoprost in children: adverse effects and intraocular pressure response. *J AAPOS*. 2009;13(1):91–3.
- [85]. Chang L, Ong EL, Bunce C, Brookes J, Papadopoulos M, KhawPT. A review of the medical treatment of pediatric glaucomas at Moorfields Eye Hospital. *J Glaucoma*. 2013;22(8):601–7.
- [86]. Montero-de-Espinosa I, Marquez-de-Aracena R, Morales C. Ocular hypertension in children treated with brimonidine 0.2 %. A clinical study. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2006;81(3):155–9.
- [87]. Taylor RH, Ainsworth JR, Evans AR, Levin AV. The epidemiology of pediatric glaucoma: the Toronto experience. *J AAPOS*. 1999;3(5):308–15.
- [88]. Wright TM, Freedman SF. Exposure to topical apraclonidine in children with glaucoma. *J Glaucoma*. 2009;18(5):395–8.

- [89]. Bussieres JF, Therrien R, Hamel P, Barret P, Prot-Labarthe S. Retrospective cohort study of 163 pediatric glaucoma patients. *Can J Ophthalmol*. 2009;44(3):323-7.
- [90]. Kraus CL, Trivedi RH, Wilson ME. Intraocular pressure control with echothiophate iodide in children's eyes with glaucoma after cataract extraction. *J AAPOS*. 2015;19(2):116-118 e1.
- [91]. Inoue K. Managing adverse effects of glaucoma medications. *Clin Ophthalmol*. 2014;8:903-13.
- [92]. Lorenz K, Pfeiffer N. Efficacy and safety of tafluprost 0.0015 % and timolol maleate 0.5 % fixed combination in patients with ocular hypertension or open-angle glaucoma. *Exp Opin Pharmacother*. 2014;15(15):2255-62.
- [93]. Mahdy RA. Adjunctive use of bevacizumab versus mitomycin C with Ahmed valve implantation in treatment of pediatric glaucoma. *J Glaucoma*. 2011;20:458-463.
- [94]. Barkan O. Surgery of congenital glaucoma: review of 196 eyes operated by goniotomy. *Am J Ophthalmol*. 1953;36:1523-1534.
- [95]. Smith R. A new technique for opening the canal of Schlemm. Preliminary report. *Br J Ophthalmol*. 1960;44:370-373.
- [96]. Kulkarni SV, Damji KF, Fournier AV, et al. Endoscopic goniotomy: early clinical experience in congenital glaucoma. *J Glaucoma*. 2010;19:264-269.
- [97]. Bayraktar S, Koseoglu T. Endoscopic goniotomy with anterior chamber maintainer: surgical technique and one-year results. *Ophthalmic Surg Lasers*. 2001;32:496-502.
- [98]. Madani ikhlef, MD. Les glaucomes faculté de médecine université mouloudammeri-to 9 oct. 2013.
- [99]. Burian HM. A case of Marfan's syndrome with bilateral glaucoma. With description of a new type of operation for developmental glaucoma (trabeculotomy ab externo). *Am J Ophthalmol*. 1960;50:1187-1192.

- [100]. Allen L, Burian HM. The trabeculotome: an instrument for trabeculotomy ab externo. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.* 1961;65:200–201.
- [101]. Krupal Bhalodi, At nagri surgery for congenital glaucoma eye hospital May 14, 2014.
- [102]. Anderson DR. Trabeculotomy compared to goniotomy for glaucoma in children. *Ophthalmology.* 1983;90:805–806.
- [103]. Elder MJ. Congenital glaucoma in the West Bank and Gaza Strip. *Br J Ophthalmol.* 1993;77:413–416.
- [104]. Al-Hazmi A, Awad A, Zwann J, et al. Correlation between surgical success rate and severity of congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol.* 2005;89:449–453.
- [105]. Beck AD, Lynch MG. 360 trabeculotomy for primary congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 1995;113:1200–1202.
- [106]. Sarkisian SR Jr. An illuminated microcatheter for 360-degree trabeculotomy [corrected] in congenital glaucoma: a retrospective case series. *J AAPOS.* 2010;14:412–416.
- [107]. Girkin CA, Rhodes L, McGwin G, et al. Goniotomy versus circumferential trabeculotomy with an illuminated microcatheter in congenital glaucoma. *J AAPOS.* 2012;16:424–427.
- [108]. Girkin CA, Marchase N, Cogen MS. Circumferential trabeculotomy with an illuminated microcatheter in congenital glaucomas. *J Glaucoma.* 2012;21:160–163.
- [109]. Temkar S, Gupta S, Sihota R, et al. Illuminated microcatheter circumferential trabeculotomy versus combined trabeculotomy–trabeculectomy for primary congenital glaucoma: a randomized controlled trial. *Am J Ophthalmol.* 2015;159:490–497.

- [110]. Beck AD, Lynn MJ, Crandall J, et al. Surgical outcomes with 360-degree suture trabeculotomy in poor-prognosis primary congenital glaucoma and glaucoma associated with congenital anomalies or cataract surgery. *J AAPOS*. 2011;15:54-58.
- [111]. Lim ME, Neely DE, Wang J, et al. Comparison of 360-degree versus traditional trabeculotomy in pediatric glaucoma. *J AAPOS*. 2015;19: 145-149.
- [112]. Grover DS, Smith O, Fellman RL, et al. Gonioscopy assisted transluminal trabeculotomy: an ab interno circumferential trabeculotomy for the treatment of primary congenital glaucoma and juvenile open angle glaucoma. *Br J Ophthalmol*. 2015;99:1092-1096.
- [113]. Jacques Laloum, glaucomes.fr Online SAS 438 75366 Paris Cedex 08,2017.
- [114]. Lanigan L, Sturmer J, Baez KA, et al. Single intraoperative applications of 5-fluorouracil during filtration surgery: early results. *Br J Ophthalmol*. 1994;78:33-37.
- [115]. Freedman SF, McCormick K, Cox TA. Mitomycin C-augmented trabeculectomy with postoperative wound modulation in pediatric glaucoma. *J AAPOS*. 1999;3:117-124.
- [116]. Sidoti PA, Belmonte SJ, Liebmann JM, et al. Trabeculectomy with mitomycin-C in the treatment of pediatric glaucomas. *Ophthalmology*. 2000;107:422-429.
- [117]. Beck AD, Wilson WR, Lynch MG, et al. Trabeculectomy with adjunctive mitomycin C in pediatric glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 1998;126:648-657.
- [118]. Low S, Hamada S, Nischal KK. Antimetabolite and releasable suture augmented filtration surgery in refractory pediatric glaucomas. *J AAPOS*. 2008;12:166-172.
- [119]. Jayaram H, Scawn R, Pooley F, et al. Long-term outcomes of trabeculectomy augmented with mitomycin C undertaken within first 2 years of life. *Ophthalmology*. 2015;122:2216-2222.

- [120]. Sumit D, Khaw PT. The Moorfields Safer Surgery System. Middle East Afr J Ophthalmol. 2009;16:112–115.
- [121]. Awadein A, El Sayed YM. Excision of Tenon capsule in pediatric trabeculectomy: a controlled study. J Glaucoma. 2015;25:39–44.
- [122]. Chenming Zhang . Jing Wang . Hui Gao . Xiuqin Wang . Min Wu . Bailing Guo . Chunlei Liu . Wei Liu Retrospective observation on trabeculectomy of primary congenital glaucoma by applying biological amniotic membranes soaked with 5-fluorouracil Springer Science+Business Media B.V.2017.
- [123]. Ge J ,Zhang X, Du S, Fan Q, Peng S, Yu M(2009) Longterm surgical outcomes of primary congenital glaucoma in China. Clinics (Sao Paulo) 64:543–551.
- [124]. Dietlein TS, Jacobi PC. Prognosis of primary ab externo surgery for primary congenital glaucoma.Br J Ophthalmol 1999; 83: 317–22.
- [125]. Boni S. Gbe K. Kouassi L.J. Adjorlolo C. Toure–Kounan M.L. Ouffoue Y.G. Ouattara A. Coulibaly F. Fanny A. Surgery of congenital glaucoma: our experiment at the ophthalmology department of the Treichville university hospital, Abidjan EDUCI 2011.
- [126]. Reda A. Mahdy, Waled M. Nada, Salah M. Almasalamy, Hesham A. Anany, and Ayman M. Almasary A freeze–dried (lyophilized) amniotic membrane transplantation with mitomycin C and trabeculectomy for pediatric Cutaneous and Ocular Toxicology, 2010; 29(3): 164–170 informa healthcare.
- [127]. Mandal AK, Bhatia PG, Bhaskar A, et al. Long–term surgical and visual outcomes in Indian children with developmental glaucoma operated on within 6 months of birth. Ophthalmology. 2004;111:283–290.
- [128]. Lawrence SD, Netland PA. Trabeculectomy versus combined trabeculotomy–trabeculectomy in pediatric glaucoma. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2012;49:359–365.

- [129]. Maul E, Strozzi L, Munoz C, et al. The outflow pathway in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1980;89:667-673.
- [130]. Jalil A, Au L, Khan I, et al. Combined trabeculotomy-trabeculectomy augmented with 5fluorouracil in paediatric glaucoma. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2011;39:207-214.
- [131]. Molteno AC. Children with advanced glaucoma treated by draining implants. *S Afr Arch Ophthalmol.* 1973;1:55.
- [132]. Balekudaru S, Vadalkar J, George R, et al. The use of Ahmed glaucoma valve in the management of pediatric glaucoma. *J AAPOS.* 2014;18:351-356.
- [133]. Mandalos A, Tailor R, Parmar T, et al. The long-term outcomes of glaucoma drainage device in pediatric glaucoma. *J Glaucoma.* 2014. [Epub ahead of print].
- [134]. Razeghinejad MR, Kaffashan S, Nowroozzadeh MH. Results of Ahmed glaucoma valve implantation in primary congenital glaucoma. *J AAPOS.* 2014;18:590-595.
- [135]. Tai AX, Song JC. Surgical outcomes of Baerveldt implants in pediatric glaucoma patients. *J AAPOS.* 2014;18:550-553.
- [136]. Budenz DL, Barton K, Feuer WJ, et al.; Ahmed Baerveldt Comparison Study Group. Treatment outcomes in the Ahmed Baerveldt Comparison Study after 1 year of follow-up. *Ophthalmology.* 2011;118:443-452.
- [137]. Christakis PG, Tsai JC, Kalenak JW, et al. The Ahmed versus Baerveldt study: three-year treatment outcomes. *Ophthalmology.* 2013;120: 2232-2240.
- [138]. El Gendy NM, Song JC. Long term comparison between single stage Baerveldt and Ahmed glaucoma implants in pediatric glaucoma. *Saudi J Ophthalmol.* 2012;26:323-326.
- [139]. O'Malley Schotthoefer E, Yanovitch TL, Freedman SF. Aqueous drainage device surgery in refractory pediatric glaucomas: I. Long-term outcomes. *J AAPOS.* 2008;12:33-39.

- [140]. Tung I, Marcus I, Thiamthat W, et al. Second glaucoma drainage devices in refractory pediatric glaucoma: failure by fibrovascular ingrowth. *Am J Ophthalmol.* 2014;158:113–117.
- [141]. Morales J, Al Shahwan S, Al Odhayb S, Al Jadaan I, Edward DP Current surgical options for the management of pediatric glaucoma.– *J Ophthalmol* 2013.
- [142]. Wagle NS, Freedman SF, Buckley EG, et al. Long-term outcome of cyclocryotherapy for refractory paediatric glaucoma. *Ophthalmology.* 1998;105:1921–1926.
- [143]. Al Faran MF, Tomey KF, alMutlaq FA, et al. Cyclocryotherapy in selected cases of congenital glaucoma. *Ophthalmic Surg.* 1990;21:794–798.
- [144]. Atrata R, Rehurek J. Long-term results of transcleral cyclophotocoagulation in refractory paediatric glaucoma patients. *Ophthalmologica.* 2003;217:393–400.
- [145]. Way AL, Nischal KK. High-frequency ultrasound-guided transscleral diode laser cyclophotocoagulation. *Br J Ophthalmol.* 2014;98:992–994.
- [146]. Neely DE, Plager DA. Endocyclophotocoagulation for management of difficult paediatric glaucomas. *J AAPOS.* 2001;5:221–229.
- [147]. Wellemeyer ML, Price FW Jr. Molteno implants in patients with previous cyclocryotherapy. *Ophthalmic Surg.* 1993;24:395–398.
- [148]. Kirwan JF, Shah P, KhawPT. Diode laser cyclophotocoagulation: role in the management of refractory paediatric glaucomas. *Ophthalmology.* 2002; 109:216–223.
- [149]. Plager DA, Neely DE. Intermediate-term results of endoscopic diode laser cyclophotocoagulation for paediatric glaucoma. *J AAPOS.* 1999;3:131–137.
- [150]. Tixier J, Dureau P, Becquet F, et al. Sclérectomie profonde dans le glaucoma congenital: résultats préliminaires. [Deep sclerectomy in congenital glaucoma: preliminary results]. *J Fr Ophtalmol.* 1999;22: 545–548.

- [151]. Al-Obeidan SA, Osman Eel-D, Dewedar AS, et al. Efficacy and safety of deep sclerectomy in childhood glaucoma in Saudi Arabia. *Acta Ophthalmol.* 2014;92:65-70.
- [152]. Aurore Aziz, MD, Frédéric Matonti, MD-PhD, Pierre Lebranchu, MD-PhD, Omar Fakhoury, MD, Grégoire Alessi, MD, Emmanuelle Pieri, Danièle Denis, MD-PhD Résultats pressionnels et visuels à long terme de la sclérectomie profonde dans le glaucome congénital primitif *CAN J OPHTHALMOL—VOL. NO.* 2016.
- [153]. Bayoumi NH. Deep sclerectomy in pediatric glaucoma filtering surgery. *Eye (Lond).* 2012;26:1548-1553.
- [154]. Kay JS, Mitchell R, Miller J. Dilation and probing of Schlemm's canal and viscocanalostomy in pediatric glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2011;48:30-37.
- [155]. Nouredin BN, El-Haibi CP, Cheikha A, et al. Viscocanalostomy versus trabeculotomy ab externo in primary congenital glaucoma: 1-year follow-up of a prospective controlled pilot study. *Br J Ophthalmol.* 2006; 90:1281-1285.
- [156]. Collignon N.J., MD, PH D Wound healing after glaucoma surgery: how to manage it? *Bull. Soc. belge Ophtalmol.*, 295, 55-59, 2005.
- [157]. al-Hazmi A, Zwaan J, Awad A et al. Effectiveness and complications of mitomycin C use during pediatric glaucoma surgery. *Ophthalmology.* 1998; 105:1915-1920.
- [158]. M. Boulze-Pankert, É. Zanin, F. Matonti, C. Benso, É. Toesca, D. Denis Post-operative rehabilitation of functional amblyopia in primary infantile glaucoma: 11 year-follow-up.
- [159]. Namrata Gupta. surgical management of glaucoma- indications, procedure and complications- ophthalmology Published in: Healthcare 2015.

- [160]. Beck A, S Freedman, J Krammer, et al. dispositifs de dérivation par rapport à trabéculéctomie avec mitomycine C pour les enfants au cours des deux premières années de vie. *Am J Ophthalmol.* 2003; 136: 994 – 1000.
- [161]. Shields MB. la chirurgie du glaucome Cyclodestructive: passé, présent et futur. *Trans Am Soc Ophthalmol.* 1985; 83: 285 – 303.
- [162]. Lüke C, Dietlein TS, Jacobi PC, et al. Profil de risque de sclérectomie profonde pour le traitement des glaucomes réfractaires congénitaux. *Ophtalmologie.* 2002; 109: 1 066 – 1071.
- [163]. Myriam Amar, Audrey Baldo et Anaïs Deygas .Glaucomes congénitaux et amblyopie. institut des sciences et technique de la réadaptation université Claude Bernard Lyon 1. Mémoire présenté en 2013.