

Le glaucome congénital

Première cause de cécité de l'enfant algérien.



N. GHEMRI,
S. SERAY,
I. SAADA,
CHU Issaad Hassani,
Beni Messous, Alger.

Résumé

Le glaucome congénital représente la première cause de cécité de l'enfant algérien : plus d'un quart de la population dans les écoles d'aveugles en Algérie est constitué par des glaucomateux. Dans le monde le taux de cécité par glaucome congénital est de 0,01 à 0,04%. C'est une affection qui est bilatérale dans 75% des cas, elle touche le sexe masculin dans 80%. C'est une maladie héréditaire où deux modes de transmission sont actuellement admis : la transmission autosomale récessive et la transmission polygénique multifactorielle. Le glaucome est dû à une anomalie de l'embryogenèse qui crée une résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse, d'où hypertonie. Lorsque l'hypertonie apparaît chez le nouveau-né et le nourrisson, elle est responsable d'une distension du globe oculaire donnant une symptomatologie bien définie à type de photophobie et larmoiement clair. Le traitement du glaucome congénital est une urgence chirurgicale. La trabéculéctomie, est encore de pratique courante et largement utilisée. Malgré le traitement chirurgical précoce et un suivi post opératoire, le glaucome congénital reste une cause de cécité non négligeable par les dommages anatomiques créés tant au niveau de la cornée qu'au niveau du nerf optique.

>>> Mots-clés :

Glaucome, congénital, larmoiement, buphtalmie, trabéculéctomie, correction amblyopie, cécité.

Introduction :

Le glaucome congénital constitue la première cause de cécité de l'enfant algérien. ¼ des enfants de l'école des aveugles sont glaucomateux. 35% des hospitalisations pour pathologies congénitales dans le monde. Le taux de cécité par glaucome congénital est de 0,01 à 0,04%.

Définition :

Le glaucome congénital primitif se définit comme toute hypertonie atteignant le nouveau-né et le nourrisson dans laquelle l'anomalie de développement de l'angle irido cornéen aboutit à un obstacle à l'évacuation de l'humeur aqueuse

Abstract

Congenital glaucoma is the leading cause of blindness in Algerian children; more than a quarter of the population in schools for the blind in Algeria consists of glaucoma. Globally, the rate of blindness by congenital glaucoma is 0.01 to 0.04%. It is a condition that is bilateral in 75% of cases; it affects the male sex in 80%. It is a hereditary disease where two modes of transmission are currently accepted: autosomal recessive inheritance and multifactorial polygenic transmission. Glaucoma is due to an abnormality of embryogenesis that creates resistance to the flow of aqueous humor, hence hypertonia. When hypertonia appears in the newborn and the infant, it is responsible for a distension of the eyeball giving a well-defined symptomatology to the type of photophobia and clear tearing. The treatment of congenital glaucoma is a surgical emergency trabeculectomy are still common practice and widely used. Despite early surgical treatment and postoperative follow-up, congenital glaucoma remains a cause of significant blindness due to anatomical damage to both the cornea and the optic nerve.

>>> Key-words :

Glaucoma, congenital, watery eyes, buphtalmos, trabeculectomy, amblyopia correction, blindness.

responsable de buphtalmie.

- Le glaucome congénital (GC) est à la fois une maladie et un symptôme.
- Maladie : GC primitif classique
- Symptôme : dysgénésies du segment antérieur de l'œil, responsables du glaucome secondaire.

Épidémiologie :

Le glaucome congénital primitif est une affection présente à la naissance dans 1/3 des cas, bilatérale dans 75 à 80 % des cas, et touchant le sexe masculin dans 65 à 70 % des cas.

Hérédité

Le glaucome congénital est considéré comme une maladie à transmission autosomale récessive. On admet actuellement que le glaucome se transmettrait selon le mode autosomale récessif dans les pays où

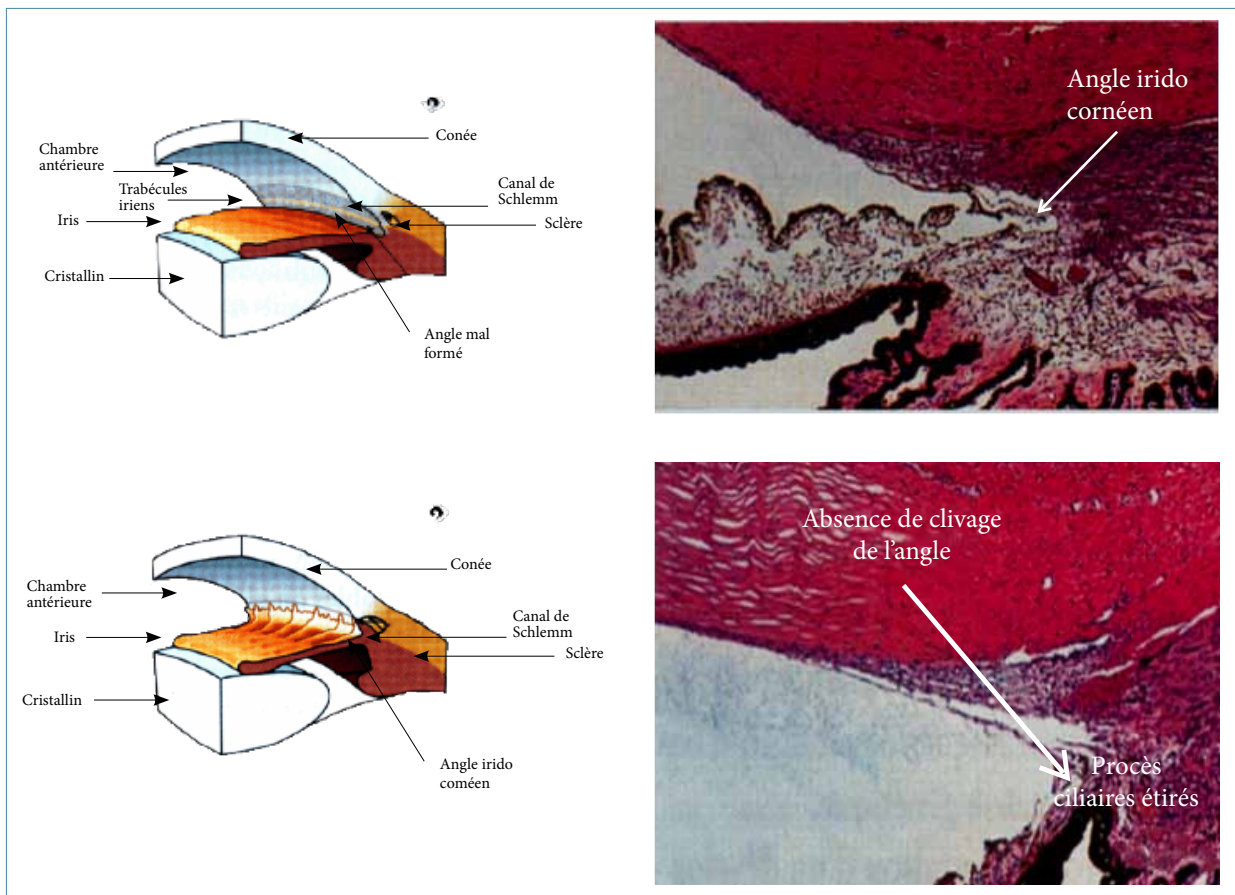
la société favoriserait les mariages consanguins.

La consanguinité largement favorisée et même encouragée jusqu'à l'heure dans certains milieux dans notre pays augmente sensiblement le risque pour la descendance. (Sur une série étudiée 157 enfants : 45 % de consanguinité et 17 % des cas familiaux).

Les anomalies cytogénétiques siègent au niveau du locus GLCA3, son gène correspondant majeur est CYP1B1.

Etiopathogénie :

Le glaucome congénital primitif est classé dans les neurocristopathies et correspond à une trabéculodysgénésie isolée. Il s'agit d'une interruption prématurée du développement du réseau trabéculaire. Ce trabéculum présente en microscopie électronique une matrice trabéculaire compacte sans mailles ce qui accroît la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse.



Anomalie congénitale de l'angle iridocorneen (SPALTON)

Consultation spécialisée :

Cette hypertonie est responsable de distension des structures oculaires avec apparition des signes d'appel classiques : une photophobie, un larmoiement clair, une mégalocornée, et une buphtalmie.



Distension limbique Mégalocornée œil droit

Anamnèse : on recherchera l'âge du patient, l'origine géographique, l'âge des premiers signes, les premiers signes fonctionnels, les tares associées, les antécédents familiaux (consanguinité, cas similaires dans la fratrie ou la famille), et l'établissement de l'arbre généalogique.

Examen sous anesthésie générale :

Après un jeun respecté de 6 heures, l'accord parental, un bilan préopératoire, nous effectuons un examen de la cornée. Transparence : claire, opalescente ou opaque. La mesure du diamètre cornéen au compas de Sourdille, la mesure du tonus oculaire au tonomètre de Perkins si la cornée est claire on examinera la chambre antérieure, l'iris, le cristallin le fond d'œil et l'excavation papillaire à l'ophtalmoscope.



Buphtalmie bilatérale

Mesure échobiométrique



Mesure du tonus oculaire

N. GHEMRI, CHU Beni Messous : examen sous AG



Mégalocornée opaque

On suspectera un glaucome si

Le diamètre cornéen $> 11,5$ mm à 1 an, le tonus oculaire > 15 mmHg avant 1 an et une excavation papillaire $> 0,3$.

L'examen échobiométrique : important

L'examen a un

1- Intérêt diagnostique :

L'allongement continu des longueurs vitréennes et axiales du globe tant que l'hypertonie n'a pas été jugulée.

2- Intérêt dans le suivi postopératoire :

Les différentes mesures de la longueur axiale vont permettre de juger de l'efficacité thérapeutique

L'échographie oculaire mode B :

Intérêt diagnostique : en cas d'opacité cornéenne.

Intérêt dans le suivi post opératoire : contrôle de l'état de l'excavation papillaire.



L'échographie en mode B : Excavation papillaire élargie (flèche jaune)

Dans tous les cas de glaucome congénital il existe un allongement de l'axe antéropostérieur. Cet allongement se fait :

- **Dans le glaucome :** de la cavité vitréenne vers le segment antérieur
- **Dans la myopie :** de la cavité vitréenne vers les structures postérieures.

Gonioscopie :

Permet de localiser les structures anormales et de repérer les zones chirurgicales possibles.



Examen de l'angle irido cornéen verre à Gonioscopie

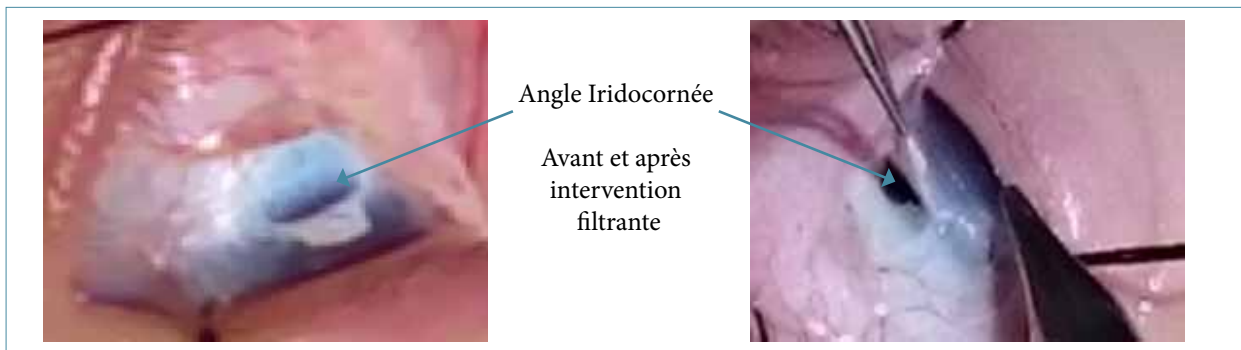
Traitement :

Le glaucome congénital est une urgence chirurgicale. Parmi les techniques chirurgicales les plus utilisées : la goniotomie, la trabéculotomie, et la trabéculèctomie avec ou sans Mitomycine (MMC)

Trabéculèctomie :

- Technique introduite par Cairns 1967 de réalisation très facile c'est une Intervention filtrante qui consiste en une résection sous volet scléral d'une portion profonde du limbe scléro cornéen contenant le trabéculum et le canal de schlemm.

- Les taux de succès sont inférieurs à ceux de l'adulte en raison de la fibrose importante chez l'enfant



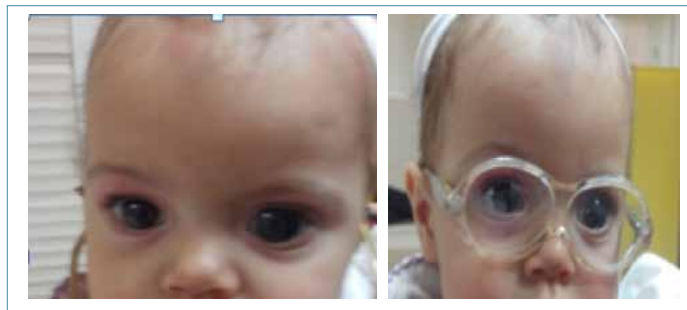
La Trabéculèctomie

L'évaluation fonctionnelle :

La prise en charge des enfants glaucomeux ne doit pas se limiter à régler le problème pressionnel mais aussi, à essayer d'assurer une meilleure fonction visuelle : par la correction optique qui doit être la plus exacte et la plus précoce possible et par la rééducation soigneuse de l'am-

blyopie engendrée par la myopie

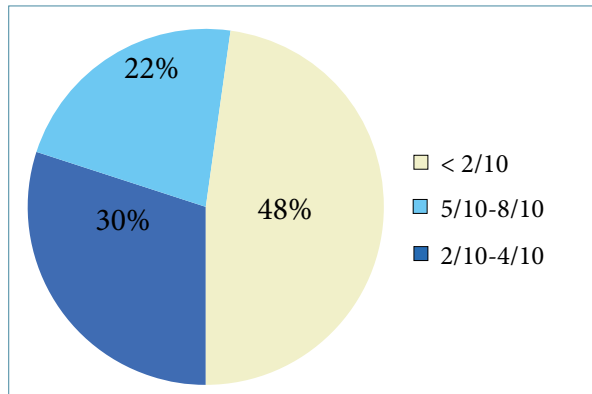
- 1- Étude de la réfraction :
 - Skiascopie sous cycloplégiques
 - Correction par lunettes
- 2- Examen orthoptique avec correction
- 3- Rééducation orthoptique de l'amblyopie(GCU)



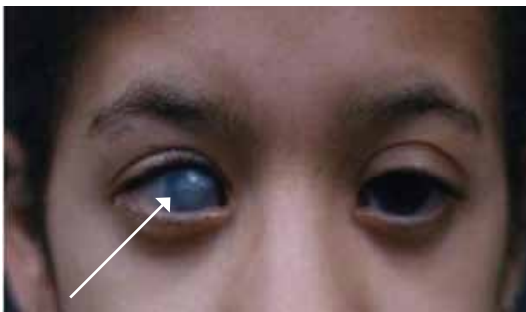
Après équilibre tensionnel : correction optique du nourrisson

Conclusion :

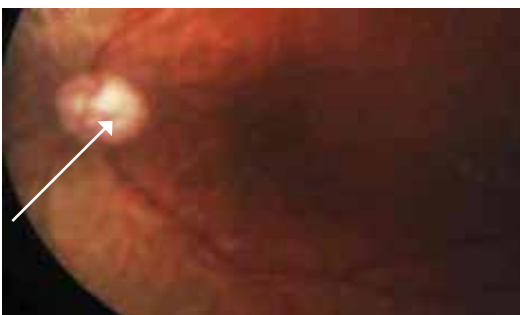
Malgré l'amélioration des techniques chirurgicales le glaucome congénital demeure une cause importante de cécité dans notre pays.



Près de 50% d'enfants glaucomateux malgré la prise en charge demeurent aveugles ou malvoyants, ceci est dû soit à un diagnostic tardif soit dû à des séquelles anatomiques par atteintes cornéennes ou du nerf optique.



Opacité cornéenne séquellaire



Pâleur papillaire : Atrophie optique

Prévenir cette cécité par glaucome se basera :

Sur un diagnostic précoce : un traitement

chirurgical urgent, permettant une normalisation tensionnelle durable, un meilleur garant de stabilisation des dommages anatomiques et fonctionnels.

Une hygiène de vie : les yeux buphtalmes sont fragiles pouvant se compliquer de décollement rétinien ou s'atrophier par des traumatismes très minimes.

En absence de tests génétiques pour ces familles, le conseil génétique s'avère indispensable ; il faut aussi insister sur les risques pour la descendance des mariages des consanguins.

Conflit d'intérêt :

Aucun

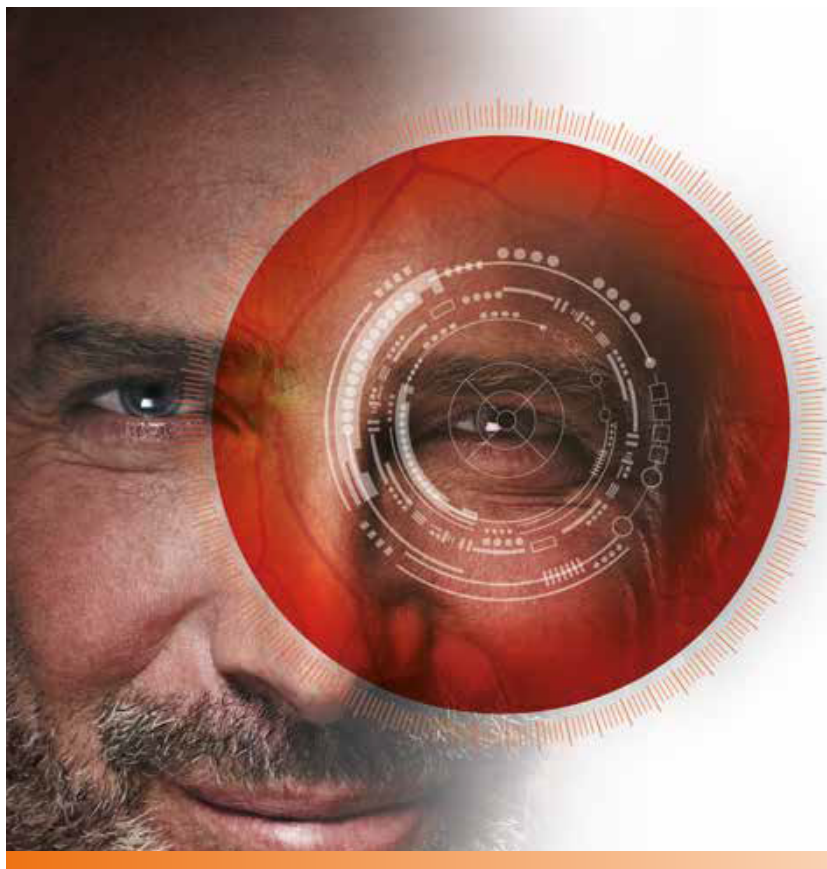
Date de soumission :

06 février 2018

Références :

1. Agarwal HC, Sood NN, Sihota R, Sanga L, Honavar SG: Mitomycin-C in congenital glaucoma. *Ophthalmic Surg Lasers* 1997 Dec; 28 (12) : 979 - 85
2. Akova Y, Yalvac I: Scleromalacia following trabeculectomy with intra opératoire Mitomycine. *European JO* 1999; vol 9: N° 1
3. Al Hamza, Zwann J, Awad A: Effectiveness and complications of mitomycine C use during pediatric glaucoma surgery. *Ophthalmology* 1998; N°105: 1915 -1920
4. Alliot E, Merle H, Jallot Sainte Rose N, Richier R, Ayeboua L, Rapaport P: Le glaucome juvenile à propos de 7 cas. *JFO* 1998; N° 213: 176 -179.
5. Aminlari A. Congénital glaucoma: *Glaucomes* 1985; vol 7 N°1: 22 - 23
6. Anderson DR: Trabéculotomy compared to goniotomy for glaucoma in children. *Ophthalmology* 1983; N° 90 (7): 805 - 6.
7. Ayed S, Daghfous F, Guermazi K, Ben Osman N: Les causes de cécité de l'enfant tunisien. *Rev -Int -Trach- Pathol- Ocul- Trop-Subtrop- Santé Publique* 1991; 68: 123 - 8.
8. Azuara-Blanco A, Spaeth GL, Araujo SV, Augsburger JJ, Katz L J, et coll: Ultrasound biomicroscopy in infantile glaucoma *Ophthalmology* 1997; N°104 (7): 116 - 9
9. Bach JF : Glaucome juvénile, de très sérieux espoirs du côté de la génétique *Ophthalmo Actualités* 1994 ; n° 68 octobre : 1-3.
10. Bardelli AM; Hadjistilianou T; Frezzotti R: Etiology of congenital glaucoma. Genetic and extra genetic factors. *Ophthalmic-Pediatr-Genet* 1985; Aug 6 (1-2): 265-70
11. Barkan O: Glaucoma, classification, causes and surgical control. *A J O* 1938 N° 21: 10
12. Barkan O: Pathogenesis of congenital glaucoma gonioscopia and anatomic observations of the angle in normal eye and in congenital glaucoma. *A J O* 1955 N° 40: 1
13. Bas J, Goethals M: Non penetrating deep sclerectomy preliminary results. *Bull Soc belge Ophtalmol* 1999; 272: 55 - 59,
14. Beathy S, Polaramis T: Trabeculectomy augmented with mitomycin C application under the scleral flap. *BJO* 1998; 82, 397 - 403
15. Beck AD, Wilson WR, Lynch MG: Trabeculectomy with adjunctive mitomycine in Pediatric glaucoma. *A J O* 1998, 126: 648 - 57
16. Bejjani BA, Stockton DW: Multiple CYP1B1 mutations and incomplete pénétrance in imbred population segregating primary congenital suggest frequent de novo events and a dominant modifier locus human *Molecules*. *Génétic* 2000; feb 129 (3): 367 - 74- -
17. GhemriN - D Hartani - Le glaucome congénital primitif et son traitement thèse Décembre 2005
18. Dureau P: Glaucomes congénitaux et trabécule dysgénésies : aspects cliniques et génétiques *JFO-02-2006-29-2-0181-5512-101019-200507437*


LUCENTIS®
RANIBIZUMAB
10 MG/ML SOLUTION INJECTABLE



**PUISSANT.
PRÉCIS.
PROUVÉ.**

UNE EFFICACITÉ DÉMONTRÉE



Lucentis est indiqué dans le traitement:

- De la forme exsudative (humide) de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA humide)¹.
- D'une perte de vision due à un oedème maculaire diabétique (OMD)¹.
- D'une perte de vision due à un oedème maculaire consécutif à une occlusion de veine rétinienne (occlusion de branche veineuse rétinienne OBVR et occlusion de la veine centrale de la rétine OVCR)¹.
- D'une perte de vision due à une néovascularisation choroïdienne (NVC) consécutif à une myopie pathologique (MP)¹.

1. Résumé des Caractéristiques du Produit Lucentis® version Mai 2016.
a. Forme exsudative (humide). b. Consécutif à une myopie pathologique (MP).



Mentions légales : voir page 37