

Prise en charge du glaucome juvénile

I. ABAYAHIA, I. TOUILEB, M. SULAIMAN, N. AIT MOULOUD, Y. KACIMI, H. BOUEDJA, M. TERAHI;
Service d'Ophtalmologie, CHU Nafissa Hamoud,
Hussein dey, Alger.



Résumé

Le glaucome juvénile est une forme rare de glaucome à angle ouvert, qui touche l'enfant entre 3 et 18 ans. Il est le plus souvent asymptomatique et évolue à bas bruit, ce qui explique les retards de diagnostic et de prise en charge. Malgré l'absence de bases de données normatives pour l'enfant, il importe de réaliser des examens complémentaires tels que le champ visuel et la tomographie par cohérence optique (OCT) papillaire, ces derniers permettent d'éviter d'instaurer une thérapeutique inadaptée ou de passer à côté du diagnostic. Le traitement est essentiellement chirurgical et les résultats post-opératoires sont particulièrement excellents chez cette catégorie de patients.

>>> Mots-clés :

Glaucome, infantile, asymptomatique, trabéculéctomie, amblyopie, cécité.

Introduction

Le glaucome juvénile est un glaucome à angle ouvert, sans atteinte systémique associée, qui touche théoriquement l'enfant de 3 à 18 ans^[1]. C'est une maladie rare et grave car potentiellement cécitante.

Il s'agit probablement d'une forme mineure de glaucome congénital, l'anomalie est présente dès la naissance, mais se manifeste au fur et à mesure du développement de l'enfant.

Epidémiologie

Le glaucome juvénile représente 6 % des glaucomes primitifs, avec une incidence de 0,32/100 000 sujets de moins de 20 ans^[2]. Il est toujours bilatéral et volontiers asymétrique.

Aux Etats-Unis, il semble que le glaucome juvénile est plus fréquent chez les sujets mélanodermes^[3].

Abstract

Juvenile glaucoma is a rare form of open-angle glaucoma, which affects children between 3 and 18 years old. It is most often asymptomatic and evolves slowly, which explains the delays in diagnosis and treatment. Despite the absence of normative databases for the child, it is important to carry out additional examinations such as the visual field and the papillary OCT, the latter, make it possible to avoid initiating an inappropriate therapy or missing the diagnosis. The treatment is essentially surgical, and the postoperative results are particularly excellent in this category of patients.

>>> Keywords :

Glaucoma, infantile, asymptomatic, trabeculectomy, amblyopia, blindness.

Hérédité et physio-pathogénie

La majorité des cas sont familiaux ce qui justifie un dépistage systématique dans les familles « à risque ».

Les glaucomes juvéniles familiaux ont une transmission autosomique dominante avec une forte pénétrance. Cinq loci ont été incriminés (GLC1A, GLC1J, GLC1K, GLC1M, GLC1N) mais seul le gène GLC1A codant pour la myociline a été identifié. Plus de 20 % des patients ont une mutation du gène myociline/TIGR sur ce locus GLC1A du chromosome 1q23^[6].

Le mécanisme par lequel la mutation du gène codant pour la myociline entraîne le glaucome n'est pas clairement élucidé, mais il semble que l'anomalie organique engendrée se situe au niveau du trabéculum^[10]. Nous retrouvons en gonioscopie un épaississement du tissu trabéculaire pouvant s'associer à une insertion antérieure de l'iris.

Il existe une corrélation entre l'âge d'apparition du glaucome juvénile et le degré d'anomalie angulaire.

Circonstances de diagnostic

Cette forme de glaucome est le plus souvent asymptomatique, de découverte fortuite lors d'un examen de routine, ou bien lors d'un bilan ophtalmologique systématique dans une famille à risque.

Dans de rares cas, il existe des manifestations fonctionnelles non spécifiques, à type de céphalées, douleurs rétro ou péri-oculaires, ou bien une baisse de l'acuité visuelle en rapport avec une forme avancée de glaucome.

Examen clinique

L'acuité visuelle est en général conservée. La réfraction retrouve une myopie supérieure à -3 dioptries dans 73 % des cas, supérieure à -6 dioptries dans 40 % des cas [3].

L'examen du segment antérieur à la lampe à fente ne met pas en évidence de signe de dysgénésie du segment antérieur.

La pression intra-oculaire évaluée après mesure de l'épaisseur cornéenne centrale, est souvent très élevée, supérieure à 40 mm d'Hg avec un retentissement rapidement péjoratif sur le nerf optique [11].

Dans un tiers des cas la gonioscopie est sans anomalie, c'est-à-dire qu'il existe une anomalie trabéculaire qui reste mineure. Dans les autres cas nous pouvons observer un angle de type fœtal non reculé avec la présence possible de trabécules, un aspect en verre dépoli avec une insertion haute ou antérieure de l'iris [9].

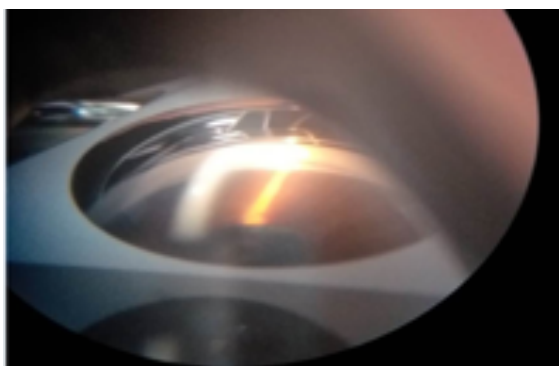


Figure 1 : Gonioscopie : Insertion antérieure de l'iris.

Une analyse morphologique fine de la papille est indispensable et doit être complétée par des rétinophotographies. L'excavation glaucomateuse est rapide et non spécifique. En revanche, une réversibilité partielle de l'atteinte s'observe parfois après la chirurgie lors de la normalisation de la pression intra oculaire [5].

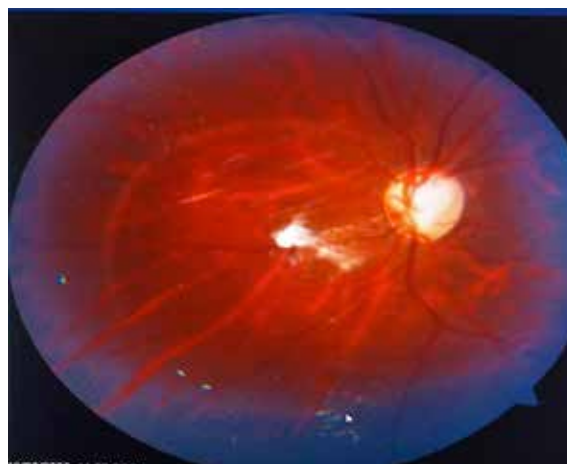


Figure 2 : Photo du fond d'œil : excavation papillaire glaucomateuse.

Les deux signes cliniques majeurs qui caractérisent cette pathologie sont l'augmentation importante de la pression intra-oculaire (PIO) et la sévérité de l'excavation papillaire.

Cependant, certains points négatifs sont importants à souligner : il ne s'agit pas d'un glaucome congénital, la rigidité sclérale est déjà observée et la photophobie, le larmoiement et la buphtalmie ne sont pas présents; l'âge d'apparition de l'hypertonie oculaire étant plus tardif, l'œil n'a plus ses capacités d'extensibilité.

Examens paracliniques

Ils peuvent être effectués le plus souvent à partir de 3 ans pour la tomographie par cohérence optique (OCT) et de 7 ans pour le champ visuel (CV). Les particularités propres à l'enfant sont dues aux difficultés de réalisation (inattention de l'enfant, fixation stable difficile à obtenir) et d'interprétation, car il n'existe pas de bases de données normatives pour l'enfant.

L'intérêt de ces examens complémentaires est de poser un diagnostic précis, assurer un suivi adapté et évaluer le pronostic. Le but étant d'éviter l'instauration d'une thérapeutique inutile, pouvant entraîner des effets secondaires systémiques graves.

A- OCT

L'intérêt de l'OCT est de différencier un glaucome juvénile débutant d'une hypertonie oculaire isolée.

L'épaisseur de la couche des fibres nerveuses rétiniennes (RNFL) varie entre 94 et 104 μm , une valeur inférieure à 90 μm devra faire suspecter un glaucome juvénile après avoir éliminé les autres étiologies de diminution de l'épaisseur des RNFL telles que l'atrophie optique [11].

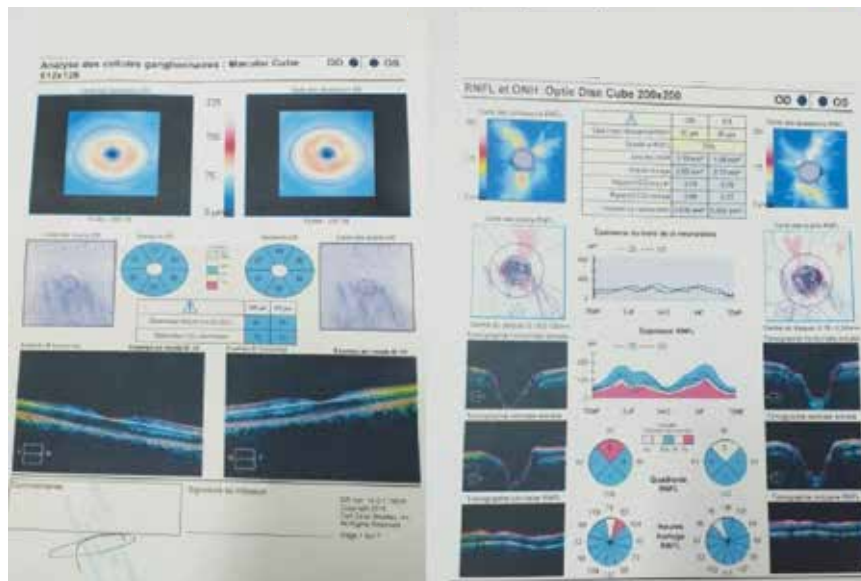


Figure 3: Tomographie par cohérence optique (OCT) : mesure de l'épaisseur des fibres nerveuses rétiniennes (RNFL) et du complexe maculaire cellulaire ganglionnaire (GCC).

B- Champ visuel

L'examen du champ visuel est également non spécifique, cependant nous notons souvent une discordance entre la fonction et l'excavation papillaire, probablement du fait de la souplesse de la papille optique.

Cet examen dépend de la compréhension de l'examen par l'enfant et de ce fait devra être répété régulièrement. Nous retrouvons les mêmes déficits que ceux présents dans le glaucome chronique à angle ouvert. La particularité est que ces déficits sont d'apparition plus rapide chez l'enfant que chez l'adulte et d'emblée sévères.

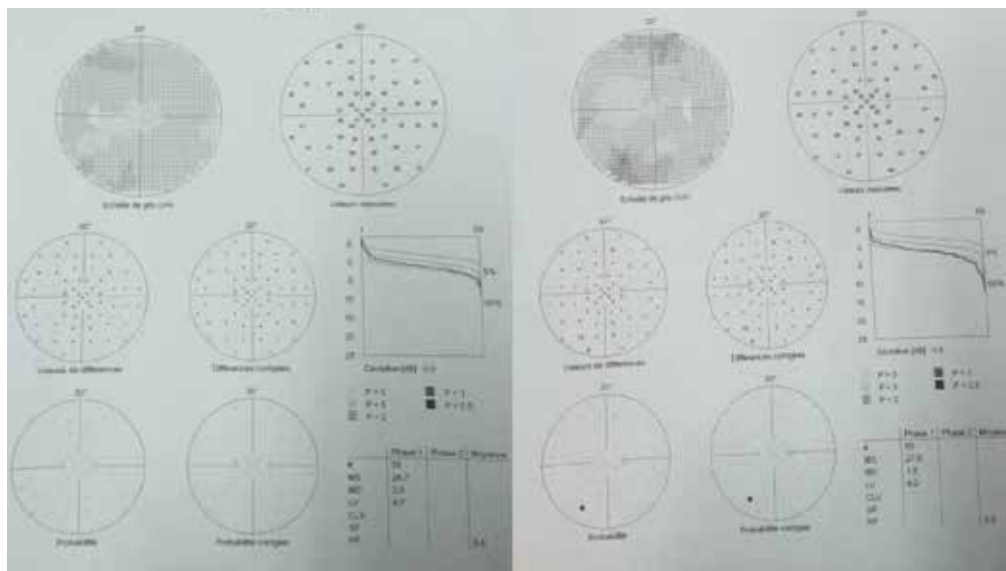


Figure 4: Périmétrie automatisée standard blanc-blanc, 24:2.

Evolution

L'évolution est marquée par une augmentation importante de la pression intra-oculaire, une progression rapide de l'excavation papillaire et des déficits campimétriques, imposant un traitement médical et un traitement chirurgical urgents. Il s'agit d'un glaucome qui évolue à bas bruit et qui peut donc passer inaperçu.

Traitement

La stratégie thérapeutique consiste à lutter contre l'hypertonie oculaire et à prendre en charge l'amblyopie.

A- Lutter contre l'hypertonie oculaire

a. Le traitement médical

Le traitement médical du glaucome juvénile joue un rôle important en réduisant temporairement la PIO en préopératoire ou lorsque le tonus reste limite à la suite de plusieurs interventions chirurgicales^[11].

Cependant, la majorité des traitements hypotonisants n'ont pas d'AMM (autorisation de mise sur le marché) et en plus, à ce jour, il n'existe pas d'adaptation des concentrations de ces collyres au poids de l'enfant, avec comme conséquence des taux plasmatiques plus élevés et un risque plus important d'effets indésirables.

Certaines précautions sont à prendre lors de leur prescription : préférer les faibles concentrations, conseiller aux parents d'exercer une pression digitale des voies lacrymales, au coin interne de l'œil lors de l'instillation, pour minimiser le passage systémique.

Nous distinguons plusieurs familles thérapeutiques : les β -bloquants, les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique, les sympathomimétiques : diminuent la production de l'humeur aqueuse, les parasympathomimétiques (pilocarpine) et les analogues de prostaglandines : augmentent l'évacuation de l'humeur aqueuse par voie uvéo-sclérale.

1. β -bloquants

Les β -bloquants sont les plus couramment prescrits pour le glaucome pédiatrique et en particulier le timoptol. Cependant, il n'y a pas d'AMM pour leur utilisation chez l'enfant. Leurs contre-indications (un asthme, des troubles respiratoires, une bradycardie) justifient un avis pédiatrique avant leur introduction.

2. Analogues des prostaglandines

Il existe une AMM chez l'enfant pour le latanoprost et le travoprost. Les prostaglandines sont souvent prescrites en première intention chez l'enfant. Il n'existe pas d'effet indésirable systémique connu de cette classe thérapeutique. Cependant, il existe des effets indésirables locaux lors de l'utilisation prolongée : pigmentation irienne, hyperhémie conjonctivale, allongement des cils.

3. Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (IAC)

Les IAC n'ont pas d'AMM pour cette indication, mais sont utilisés chez l'enfant depuis des décennies par voie systémique et topique, en première ou en deuxième intention, notamment lorsque les β -bloquants sont contre-indiqués. Il existe un risque d'acidose métabolique (se manifestant par une polypnée) et d'hypokaliémie (génératrice de troubles du rythme et de la conduction cardiaque) qui justifie une supplémentation potassique avec une surveillance du ionogramme sanguin et des contrôles cliniques réguliers.

4. Sympathomimétiques

Les sympathomimétiques sont prescrits hors AMM. La barrière hémato-encéphalique de l'enfant est plus perméable aux molécules lipophiles que celle de l'adulte et de ce fait la prescription d'apraclonidine, moins lipophile que la brimonidine, est plus sûre chez l'enfant.

Ces molécules sont à éviter chez l'enfant de moins de 6 ans à cause du risque d'effets secondaires assez graves (des épisodes d'apnée et de coma).

5. Para sympathicomimétiques

Leur emploi est devenu limité depuis l'avènement de thérapeutiques plus récentes, leur utilisation est intéressante pour permettre d'obtenir un myosis avant ou après une trabéculéctomie ou une sclérectomie profonde. La survenue d'un syndrome confusionnel ou d'une agitation motrice doit faire évoquer une intoxication cholinergique.

b. Le traitement chirurgical

Il reste le traitement de première intention, il est efficace dans 80 % des cas quel que soit la chirurgie filtrante avec une légère supériorité des techniques mixtes tel que la trabéculo-trabéculéctomie^[13, 14].

Les excellents résultats pressionnels obtenus par la chirurgie filtrante sont une autre caractéristique particulière de cette forme juvénile de glaucome.

Il existe plusieurs procédures chirurgicales dont l'indication dépend de l'âge de l'enfant, du degré d'atteinte du nerf optique et des antécédents chirurgicaux.

1. Chirurgie filtrante trabéculaire



Figure 5 : Trabéculéctomie.

• Trabéculotomie

La trabéculotomie consiste à introduire un trabéculotome dans le canal de Schlemm, après dissection d'un volet scléral, puis à réaliser un mouvement de rotation de 90° de l'instrument en chambre antérieure. L'injection de substance visco-élastique dans le canal de Schlemm doit être réalisée avant et après trabéculotomie.

Les complications chirurgicales sont l'hyphéma, une fausse route et une cyclodialyse. Il a été rapporté un taux de succès de 82 à 92 % après trabéculotomie [14].

• Trabéculectomie

La trabéculectomie correspond à une sclérokératome, comprenant le trabéculum et permettant la filtration de l'humeur aqueuse depuis la chambre antérieure vers les espaces sous-conjonctivaux.

Les principales complications sont l'hyphéma, l'effusion uvéale, l'hypotonie et l'encapsulation ou la fibrose de la bulle de filtration. Il a été rapporté un taux de succès de 87 à 100 % après trabéculectomie [13].

• Sclérectomie profonde non perforante

Le but de la sclérectomie profonde non perforante est d'éviter les complications inhérentes à la chirurgie perforante.

Le principe est d'augmenter la filtration uvéosclérale et trans-sclérale par l'amincissement de la sclère surplombant l'espace supra-choroïdien, l'ablation de la paroi externe du canal de Schlemm ou la trabéculectomie ab externo et la résection de la sclère antérieure au canal de Schlemm avec la délamination de la membrane de Descemet adjacentes au trabéculum, permettant de libérer l'espace sus-jacent et de créer une nouvelle membrane fonctionnelle filtrante dénommée membrane trabéculo-descemetique.

Cette technique chirurgicale nécessite des mains expérimentées et offre de bons résultats, sans les complications d'une chirurgie perforante. En 2014, Al-Obeidan et al. confirment que la sclérectomie profonde non perforante permet d'obtenir des résultats pressionnels satisfaisants à court et à long terme [16].

• Chirurgie combinée : trabéculotomie combinée avec trabéculectomie et sclérectomie profonde non perforante combinée avec trabéculotomie

La combinaison de ces différentes techniques permet d'améliorer les résultats pressionnels en créant deux voies d'évacuation de l'humeur aqueuse, ce qui est indiqué dans les cas de glaucome réfractaire.

2. L'emploi d'antimétabolites

L'usage d'antimétabolites est systématique chez le jeune enfant, du fait de la cicatrisation conjonctivale excessive et du risque d'échec de la chirurgie filtrante. Les deux substances les plus couramment utilisées sont la mitomycine C et le

5-fluororacile (5FU) [15]. Il est important de respecter les règles de prescription, car il existe néanmoins certaines complications inhérentes à l'emploi de ces antimétabolites à type d'amincissement de la bulle de filtration, d'endophtalmie ou d'hypotonie postopératoire.

3. Cyclo-affaiblissement

Son utilisation est réservée aux cas réfractaires avec remaniement conjonctival important. La cyclodestruction par voie transconjonctivale avec les lasers yttrium aluminium garnet (YAG) ou diode est préférée à l'endocyclophotocoagulation directe des procès ciliaires, même si cette dernière a l'avantage de permettre un repérage direct des procès ciliaires.

Les principales complications sont : l'inflammation oculaire, l'hypotonie et la phytose.

4. Chirurgie de drainage

L'utilisation de systèmes de drainage est réservée aux échecs répétés des interventions précédentes. Il existe des modèles de taille réduite pour les enfants.

Les complications per et postopératoires sont nombreuses : décollement choroïdien avec hypotonie, hémorragie expulsive, décollement de la rétine. Le déplacement du tube peut entraîner une cataracte, voir une décompensation cornéenne par contact endothélial ou une uvéite par irritation uvéale.

c. Surveillance postopératoire

Une surveillance postopératoire stricte et prolongée est fondamentale pour augmenter les chances de succès de la chirurgie. L'examen devra être réalisé à 1 semaine, 1 mois puis tous les 3 mois la première année postopératoire, en l'absence de complications, puis tous les 6 mois [11].

Le traitement postopératoire comprend un collyre anti-inflammatoire à base de corticoïdes instillé 4 à 6 fois/j. Ce traitement sera prolongé pendant 6 semaines puis diminué progressivement sur 6 semaines en maintenant la surveillance de la bulle de filtration et de la pression intra-oculaire. Une antibiothérapie préventive per os et topique associée à la corticothérapie est prescrite au cours de la première semaine.

B- Lutter contre l'amblyopie

La prise en charge des enfants atteints de glaucome juvénile après normalisation du tonus oculaire se fait sur le long terme, le but étant d'obtenir la meilleure acuité visuelle possible, afin de garantir une qualité de vie adéquate. L'association fréquente avec une myopie axiale et une anisométrie, en plus des lésions anatomiques glaucomateuses, peut conduire à une amblyopie qui est à la fois organique et fonctionnelle. La sévérité de cette amblyopie mixte dépend de la sévérité des lésions oculaires initiales et la précocité de la prise en charge.



Figure 6 : Après équilibre pressionnel : correction optique.

Cette dernière repose sur une correction optique totale associée à une pénalisation de l'œil sain (occlusion sur peau, pénalisation optique ou médicamenteuse).

Conclusion

Le glaucome juvénile est une forme très particulière de glaucome qu'il ne faut pas écarter. Il est important d'examiner la papille lors de la cycloplégie afin de dépister des formes précoces généralement avec un bon pronostic. Le traitement est initialement médical mais nous avons très souvent recours à la chirurgie à court ou à moyen terme. Le dépistage au sein des familles à risque reste le seul moyen de prévention, les tests génétiques relèvent à l'heure actuelle du domaine de la recherche.

Date de soumission

13 avril 2023.

Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêt.

Références

1. Yeung HH, Walton DS. Clinical classification of childhood glaucomas. Arch Ophthalmol. 2010 ; 128: 680-4.
2. Hogue A, Grajewski A, Hodapp E, Chang TC. A retrospective survey

of childhood glaucoma prevalence according to Childhood Glaucoma Research Network classification. Indian J Ophthalmol. 2016 Feb; 64(2):118-23.

3. Aponte EP, Diehl N, Mohny BG. Incidence and clinical characteristics of childhood glaucoma: a population- based study. Arch Ophthalmol. 2010; 128: 478-82.

4. Karaconji T, Zagora S, Grigg JR. Approach to childhood glaucoma : A review. Clin Exp Ophthalmol. 2022 Mar; 50(2):232-246.

5. Papadopoulos M, Cable N, Rahi J, Khaw PT. BIGES Investigators. The British Infantile and Childhood Glaucoma (BIG) Eye Study. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2007; 48: 4100-6.

6. Haddad A, Ait Boujmia OK, El Maaloum L, Dehbi H. Meta-analysis of CYP1B1 gene mutations in primary glaucoma patients. Eur J Ophthalmol. 2021 Nov; 31(6): 2796-2807.

7. Goldwyn R, Waltman SR, Becker B. Primary open- angle glaucoma in adolescents and young adults. Arch Ophthalmol. 1970; 84: 579-82.

8. Lotufo D, Ritch R, Szymid L, Burris JE. Juvenile glaucoma, race, and refraction. JAMA. 1989; 261: 249-52.

9. Gupta V, Srivastava RM, Rao A, et al. Clinical correlates to the goniodysgenesis among juvenile- onset primary open- angle glaucoma patients. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2013; 251: 1571-6.

10. Tawara A, Inomata H. Developmental immaturity of the trabecular meshwork in juvenile glaucoma. Am J Ophthalmol. 1984 ; 98 : 82-97.

11. D. Denis, A. Aziz-Alessi. Glaucomes de l'enfant. Ophtalmologie pédiatrique, par D. Denis, E. Bui Quoc, A. Aziz-Alessi et collaborateurs, 2017.

12. J.- F. Rouland. Glaucome juvénile. Glaucome primitif à angle ouvert, par J.-P. Renard, E. Sellem et collaborateurs, 2014.

13. Fieß A, Furahini G, Bowman R, Bauer J, Dithmar S, Philippin H. Outcomes of surgical interventions for primary childhood glaucoma in Northern Tanzania. Br J Ophthalmol. 2017 Feb; 101(2):126-130.

14. Celea C, Dragosloveanu S, Pop M, Celea C. Comparison of 360-Degree Circumferential Trabeculotomy and Conventional Trabeculotomy in Primary Pediatric Glaucoma Surgery. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2016 Nov 1; 53(6): 357-364.

15. Tsai JC, Chang HW, Kao CN. Trabeculectomy with mitomycin C versus trabeculectomy alone for juvenile primary open- angle glaucoma. Ophthalmologica. 2003; 217: 24-40.

16. 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.

Recommandations aux auteurs

Les articles soumis à publication doivent être envoyés à l'attention du directeur de la rédaction, adresse e-mail : redaction@el-hakim.net, vous trouverez sur le site web de la revue (www.el-hakim.net), le détail des recommandations aux auteurs, qui devront être respectées lors de la soumission de tout article.