

# HISTOIRES DE **GLAUCOME**

---

Professeur **Florent APTEL**

Professeur **Jean-François ROULAND**





Chers lecteurs,

Le contenu de cet ouvrage présente le point de vue des auteurs et ne reflète pas nécessairement les opinions des Laboratoires Théa.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans autorisation préalable et écrite de l'éditeur est interdite et illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective, et d'autre part les analyses courtes et citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (Loi du 11 mars 1957 art. 40 et 41. Et Code Pénal art. 425).



# Avant-propos

Il était une fois...

Il était une fois en 2020 une maladie fréquente, pouvant potentiellement conduire à la cécité, et qui reste néanmoins parfois méconnue ou tardivement diagnostiquée, alors que nous disposons d'une large gamme de traitements efficaces pour en ralentir l'évolution et éviter la perte de la vue.

En dehors de la classique forme que constitue le glaucome primitif à angle ouvert, de nombreuses autres formes du glaucome peuvent être rencontrées, à angle ouvert ou par fermeture de l'angle, sans facteurs étiologiques particuliers et dites dans ce cas primitives, ou secondaires à des anomalies oculaires ou systémiques. Ces différentes formes de glaucome ont souvent une symptomatologie, une présentation clinique, un mode évolutif et des stratégies de diagnostic et de prise en charge qui leurs sont propres.

Dans ce livre, nous vous présentons sous formes d'histoires cliniques illustrées et suivies d'un court rappel référencé une vingtaine de formes primitives et secondaires de glaucome. Nous les avons sélectionnées pour leur caractère typique, leur iconographie remarquable et caractéristique, ou leur caractère pédagogique permettant de rappeler la présentation clinique, les examens diagnostics, et les modalités de suivi et de prise en charge. Notre objectif en rédigeant cet ouvrage a été de vous aider à la prise en charge de ces différentes formes de glaucome, avec une démarche similaire à celle que nous avons lorsqu'un patient se présente à nous.

Nous remercions les Laboratoires Théa pour l'aide à la conception et l'édition de cet ouvrage. Ce livre rejoindra une collection d'ouvrages didactiques sur l'ophtalmologie et le glaucome très appréciée dans l'ensemble du monde francophone et qui participe largement à la formation de nos jeune collègues.

Nous vous souhaitons une bonne lecture !

**Professeur Florent APTEL**  
(Hôpital Michallon, CHU Grenoble-Alpes)

**Professeur Jean-François ROULAND**  
(Hôpital Claude Huriez, CHRU Lille)

# Sommaire

<b>1. Pourtant la chambre antérieure est profonde.....</b>	<b>9</b>
2. Avant l'heure.....	23
<b>3. Les jeunes ont la pression.....</b>	<b>41</b>
4. Glaucome à la rigueur.....	53
<b>5. Un iris cabossé.....</b>	<b>67</b>
6. Des finesses dans l'angle.....	75
<b>7. Une étiologie particulière.....</b>	<b>87</b>
8. Mauvais ménage.....	101
<b>9. La tête de travers.....</b>	<b>111</b>
10. Myopie ou glaucome.....	123
<b>11. Le coup du glaucome.....</b>	<b>133</b>
<b>12. L'œil est givré.....</b>	<b>143</b>
13. Normal vraiment ?.....	155
<b>14. Rare mais intelligent.....</b>	<b>169</b>
15. Oh hisse.....	179
<b>16. Trivial.....</b>	<b>195</b>
<b>17. Si jeune.....</b>	<b>207</b>

# 1

Pourtant la chambre antérieure  
est profonde

## Présentation du cas

Madame B, 41 ans, vous est adressée par un confrère pour une hypertonie oculaire bilatérale, associée à la présence de synéchies antérieures à l'examen gonioscopique. Il suspecte un glaucome primitif par fermeture de l'angle bilatéral, mais s'étonne dans son courrier de la profondeur importante de la chambre antérieure.

Elle a pour antécédent un asthme apparu il y a quelques années et traité par des corticoïdes inhalés à la demande en fonction des symptômes.

A l'examen l'acuité visuelle est de 5/10 Pa4 œil droit et 10/10 Pa2 œil gauche avec une correction de -2,50 dioptries aux deux yeux. La pression intraoculaire sans traitement est de 32 mmHg à droite et 18 mmHg à gauche sans traitement.

L'examen gonioscopique retrouve en effet des synéchies antérieures périphériques, assez nombreuses à droite et peu nombreuses à gauche, avec des chambres antérieures profondes au centre (Figure 1).

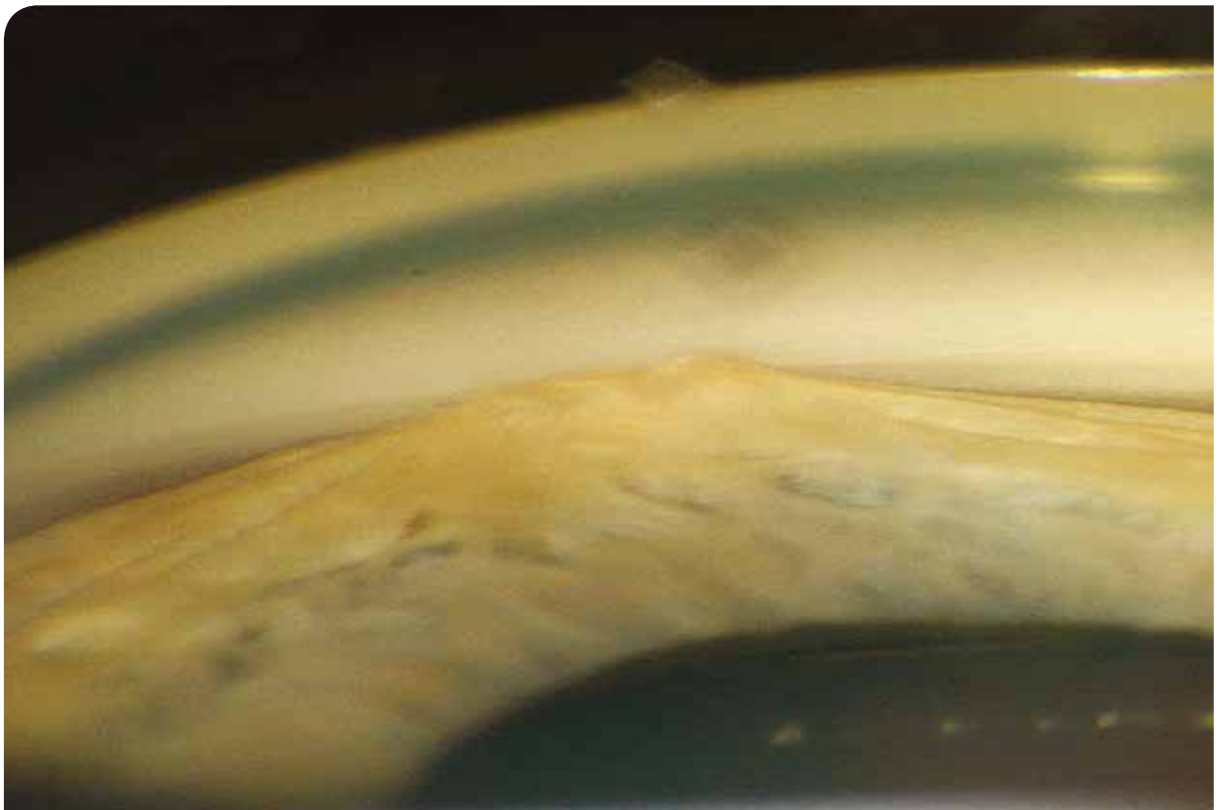


Figure 1 : Synéchie antérieure périphérique de l'œil droit.

## Question à choix multiple

Quelle situation peut expliquer la présence des synéchies antérieures chez cette patiente ? (une réponse exacte)

- A. Glaucome primitif par fermeture de l'angle
- B. Uvéite antérieure chronique
- C. Glaucome néovasculaire
- D. Séclusion pupillaire
- E. Syndrome d'iris plateau

**Réponse au QCM page 21**

## Présentation complète du cas et réponse à la question

L'acuité visuelle est de 5/10 Pa4 œil droit et 10/10 Pa2 œil gauche avec une correction de -2,50 dioptries aux deux yeux.

La pression intraoculaire sans traitement est de 32 mmHg à droite et 18 mmHg à gauche sans traitement.

L'examen du segment antérieur retrouve la présence de quelques précipités rétro-descémétiques granulomateux « en graisse de mouton » bilatéraux. Les chambres antérieures sont calmes et profondes. On observe la présence de synéchies irido-cristalliniennes nombreuses à droite et peu étendues à gauche (Figure 2).



Figure 2 : Nombreuses synéchies irido-cristalliniennes.



Un examen à fort grossissement met en évidence la présence de nodules du rebord irien (nodules de Koeppe) et du stroma irien (nodules de Busacca) (Figures 3 et 4).

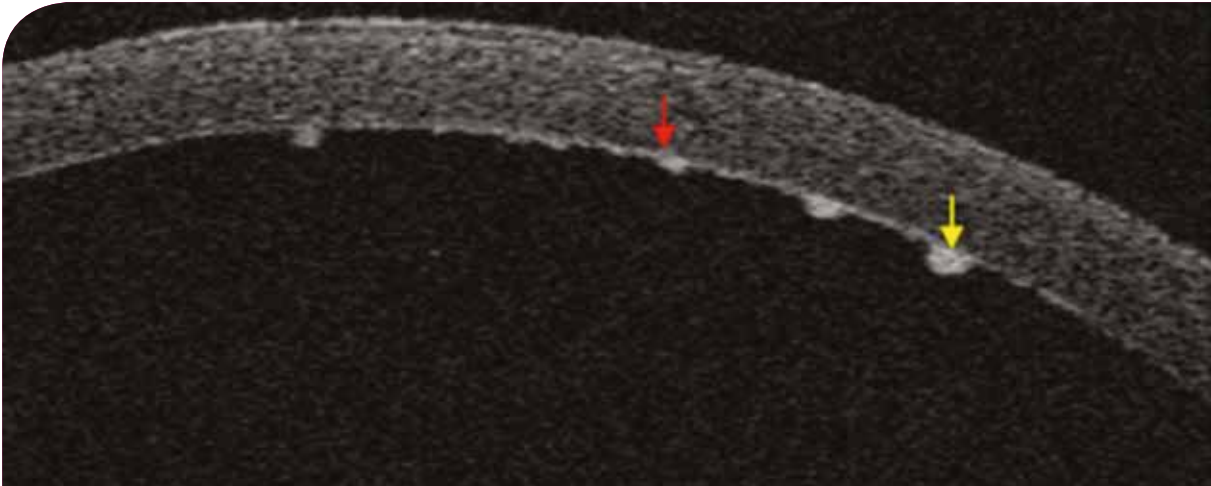


Figure 3 : Nodules iriens.

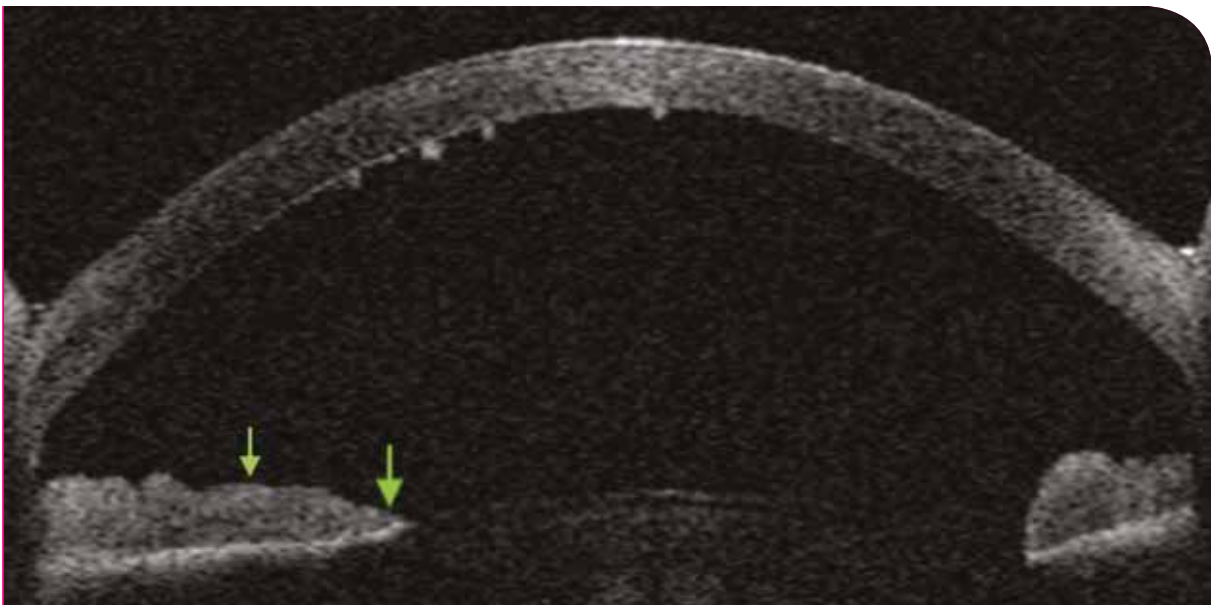


Figure 4 : Précipités rétro-descémétiques en OCT.

L'examen gonioscopique retrouve des synéchies antérieures périphériques, assez étendues, nombreuses à droite et peu nombreuses à gauche.

Ces synéchies dépassent la limite antérieure du trabéculum, et à droite masquent la moitié de la circonférence de celui-ci (Figure 5).

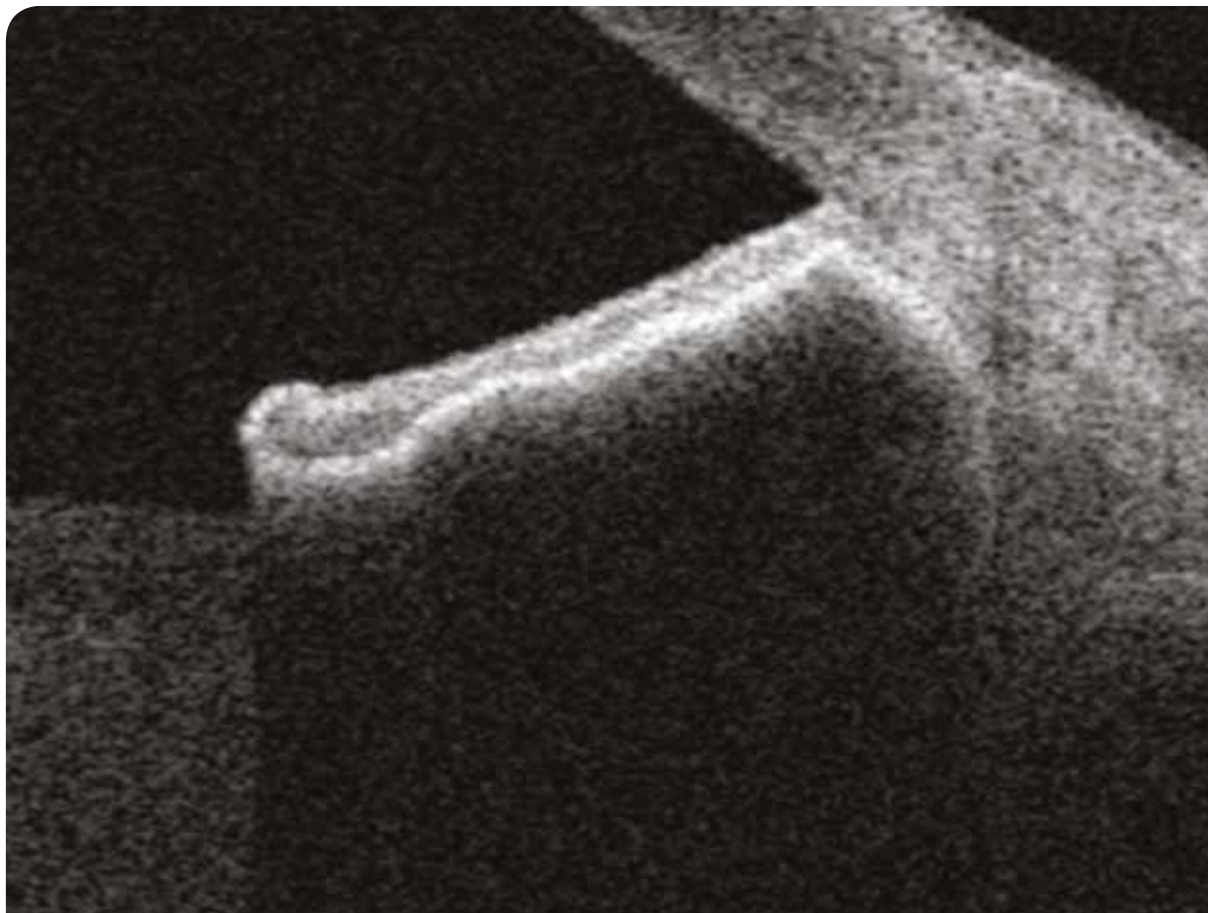


Figure 5 : Coupe d'une synéchie antérieure périphérique.

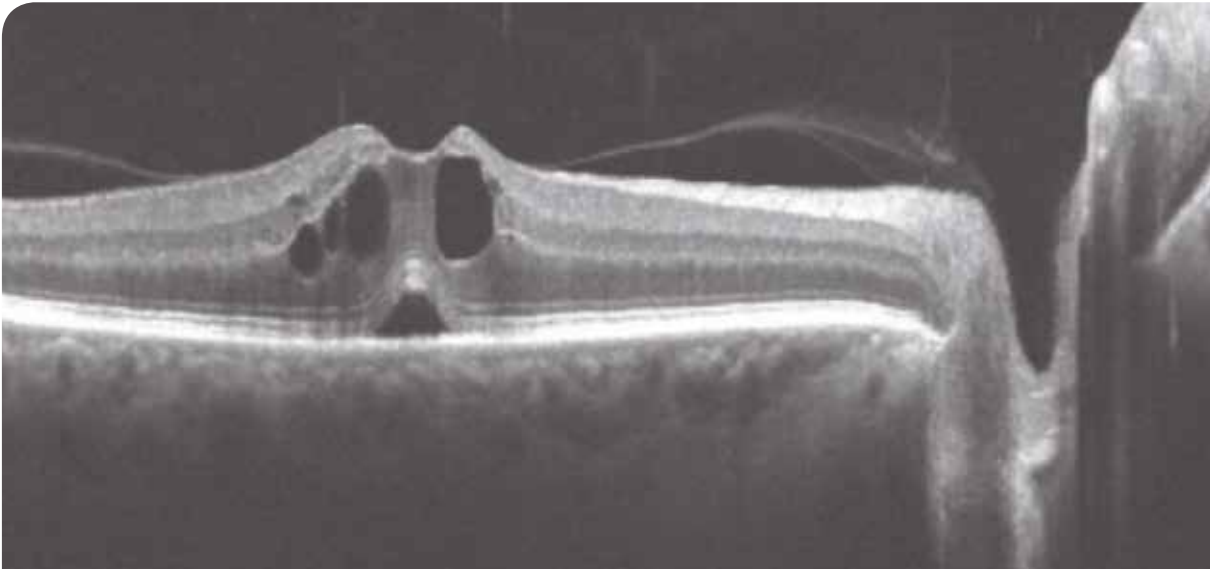


Figure 6 : Œdème maculaire droit.



Figure 7 : Papille droite non excavée.

L'examen du fond d'œil met en évidence une hyalite cellulaire ne masquant pas les détails de la rétine à droite (1 +) et un vitré clair à gauche.

Les papilles ne semblent pas excavées, avec un rapport cup/disc vertical de 0,5, et un anneau neuro-rétinien régulier et respectant la règle ISNT.

Il semble exister un œdème maculaire à droite, qui sera confirmé par l'OCT (épaisseur maculaire centrale de 420 µm œil droit et 255 µm œil gauche) (Figures 6 et 7).

L'OCT papillaire est dans les limites de la normale, et le champ visuel 24.2 sita standard blanc-blanc normal.

Un bilan d'uvéite granulomateuse est réalisé, notamment des sérologies infectieuses (VIH, syphilis), une intradermo réaction à la tuberculine, et un dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine et du lysozyme sérique, et un scanner thoracique.

Le bilan biologique a montré une élévation de la calcémie, du lysozyme sérique et de l'enzyme de conversion de l'angiotensine plasmatique. L'intradermo réaction à la tuberculine était négative. Le scanner thoracique notait la présence de nombreuses adénopathies médiastinales, d'infiltrats et micronodules interstitiels pulmonaires, et évoquait une sarcoïdose (stade 2).

Un bilan complémentaire réalisé par un médecin interniste (explorations fonctionnelles respiratoires, fibroscopie bronchique avec lavage broncho-alvéolaire et biopsie d'un éperon bronchique) a confirmé le diagnostic de sarcoïdose (alvéolite lymphocytaire CD4+ au lavage et présence de granulomes épithélioïdes et géantocellulaires sans nécrose caséuse à la biopsie).

Un traitement topique par combinaison fixe bêtabloquant et inhibiteur de l'anhydrase carbonique a été instauré à droite, permettant une normalisation de la pression intraoculaire. L'injection intra-vitréenne d'un implant de corticoïdes à délivrance prolongée a été discutée à droite (œdème maculaire).

En raison de l'élévation de la PIO récente et de la gêne respiratoire fréquente une corticothérapie orale a été préférée, et a permis quelques mois après la régression complète de l'œdème maculaire et des signes fonctionnels respiratoires.

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

### 1. Quels sont les mécanismes d'une élévation de la pression intraoculaire au cours des uvéites ?

Les mécanismes pouvant aboutir à une élévation de la pression intraoculaire en cas d'uvéite sont nombreux et parfois intriqués chez un même patient<sup>(1-5)</sup>. L'examen gonioscopique est fondamental pour identifier le ou les mécanismes et guider la prise en charge thérapeutique.

Lorsque l'angle irido-cornéen est ouvert, peuvent être évoquées :

- Une augmentation de la sécrétion aqueuse, par exemple dans le cadre d'un syndrome de Posner-Schlossman (épisodes récidivants d'hypertonie unilatérale forte, typiquement chez un homme jeune, souvent peu symptomatique et avec peu de signes d'inflammation à l'examen clinique).
- Une inflammation du trabéculum entraînant une réduction de sa perméabilité à l'humeur aqueuse (exemple des uvéites virales, virus de la famille de l'herpès).
- Une obstruction du trabéculum par des cellules inflammatoires ou par un hyphéma (inflammation importante avec hypopion, saignement spontané ou après ponction de chambre antérieure).
- Une hypertonie cortisonée, mécanisme fréquent et évoqué lorsque l'hypertonie apparaît secondairement ou ne régresse pas alors que l'inflammation diminue, proportionnelle à la dose et à la durée du traitement anti-inflammatoire, et plus fréquente lorsque les corticoïdes sont administrés par voie locale (topique, sous-conjonctivale, sous ténionienne, intravitréenne) que générale.

Lorsque l'angle irido-cornéen est fermé ou synéchié :

- Une inflammation importante peut entraîner le développement de synéchies irido-cristalliniennes circonférentielles (situation de séclusion pupillaire), aboutissant à un bombement de l'iris vers l'avant par blocage de la circulation de l'humeur aqueuse et à une fermeture secondaire de l'angle irido-cornéen (aspect « d'iris tomate »).
- Une inflammation importante et/ou prolongée peut également entraîner le développement de synéchies antérieures périphériques - accollement de l'iris à l'angle irido-cornéen - entraînant un obstacle à l'écoulement trabéculaire de l'humeur aqueuse. Ces synéchies peuvent se développer même lorsque la chambre antérieure est profonde et l'angle anatomiquement ouvert. Le risque d'hypertonie oculaire est proportionnel à l'étendue des synéchies (faible pour moins de la circonférence affectée, présent lorsque la moitié à trois quarts de la circonférence sont affectés, et très élevé pour plus de trois quarts de la circonférence).
- Certaines uvéites, notamment les vascularites rétiniennes (maladie de Behçet, etc.), peuvent se compliquer d'une néovascularisation rétinienne et/ou du segment antérieur, avec une situation de glaucome néovasculaire, et une fermeture de l'angle par une membrane néovasculaire rétractile.
- Certaines uvéites postérieures (maladie de Vogt Koyanagi Harada) peuvent se compliquer d'une effusion uvéale entraînant une fermeture de l'angle par bascule antérieure du corps ciliaire. Cette situation est mise en évidence par un examen du fond d'œil ou par une échographie oculaire, et généralement rapidement réversible après une corticothérapie par voie générale.

## 2. Fréquence et étiologie des uvéites hypertensives

La survenue d'une hypertonie oculaire n'est pas rare chez un sujet atteint d'une pathologie inflammatoire oculaire chronique. Des études ont estimé que 5% à 20% des uvéites aiguës ou chroniques se compliquaient d'une hypertonie oculaire<sup>(1-2)</sup>.

Les uvéites souvent associées à une hypertonie oculaire sont<sup>(4,5)</sup> :

- Uvéites infectieuses :
  - virales (herpès, CMV, VZV)
  - bactériennes (BK, Syphilis)
  - toxoplasmose
- Syndrome de Fuchs (rubéole ?)
- Syndrome de Posner-Schlossman (CMV ?)
- Sarcôïdose
- Uvéites HLA B27+
- Arthrite chronique juvénile

## 3. Prise en charge des uvéites hypertensives

La prise en charge dépend bien évidemment du mécanisme de l'élévation pressionnelle<sup>(6)</sup>.

Une hypersécrétion aqueuse, une inflammation du trabéculum ou une obstruction du trabéculum par du matériel inflammatoire seront prises en charge par un traitement inflammatoire local ou général.

Une hypertonie cortisonée, *a contrario*, nécessitera une diminution rapide du traitement par anti-inflammatoires stéroïdiens, ou le remplacement de celui-ci par d'autres traitements immuno-modulateurs.

### Traitement médical

Les classes thérapeutiques suivantes peuvent être utilisées sans contraintes particulières : bêtabloquants, inhibiteurs de l'anhydrase carbonique et alpha2agonistes.

Les analogues de prostaglandines doivent être évités en cas d'inflammation active (risque d'œdème maculaire cystoïde, majoration de l'inflammation), peuvent être utilisés en cas d'uvéite sans inflammation active (synéchies antérieures étendues, etc.), et sont efficaces en cas d'hypertonie cortisonée.

### Trabéculoplasties laser

La trabéculoplastie sélective (SLT) doit être évitée en cas d'inflammation active, n'est pas efficace en cas de synéchies antérieures étendues ou de fermeture de l'angle irido-cornéen, est possible en cas d'uvéïte sans inflammation active et sans synéchies antérieures, et est efficace en cas d'hypertonie cortisonée.

La trabéculorétraction au laser argon (TRLA) est pourvoyeuse d'inflammation intraoculaire et doit être évitée.

### Traitement chirurgical

La réalisation d'une chirurgie filtrante est parfois envisagée en cas d'hypertonie réfractaire au traitement médical.

Elle doit être réalisée si possible à distance d'un épisode inflammatoire et sous couverture anti-inflammatoire prolongée.

Le risque de fibrose est réduit par l'utilisation per-opératoire d'antimitotiques (mitomycine C, 5 fluoro-uracile) qui est quasi systématique.

En l'absence de synéchies angulaires ou en cas d'hypertonie cortisonée, une sclérectomie profonde peut être réalisée. Lorsque l'angle est fermé une trabéculéctomie ou la pose d'un drain (Molteno, Ahmed, Baerveldt) sont préférés.

### Procédures de cyclocoagulation

Une cyclocoagulation au laser diode peut être utilisée en cas de glaucomes réfractaires aux autres traitements médicaux et chirurgicaux.

Le choix des paramètres (puissance et temps d'application) doit être prudent.

A court terme les risques de réaction inflammatoire et de pics d'hypertonie oculaire sont fréquents.

A moyen et long termes les risques d'hypotonie chronique et de phtyose sont significatifs.

### Traitements spécifiques

De nombreux traitements autres que les anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens peuvent être utilisés pour contrôler l'inflammation et éviter des récives inflammatoires, tout en réduisant les effets secondaires oculaires et systématiques du traitement (biothérapies, immunosuppresseurs).

En cas d'uvéïte infectieuse un traitement étiologique est souvent possible (antiviraux, antibiotiques).

Enfin, une hypertonie cortisonée peut être prise en charge par l'utilisation de corticoïdes faiblement hypertonisants (fluorométholone, rimexolone), parfois par le lavage de dépôts de cristaux de triamcinolone en chambre antérieure ou le retrait d'un implant vitréen par voie de vitrectomie.

## Références

1. Herbert HM, Viswanathan A, Jackson H, Lightman SL. Risk factors for elevated intraocular pressure in uveitis. *J Glaucoma*. 2004 Apr; 13(2): 96-9.
2. Merayo-Llodes J, Power WJ, Rodriguez A, Pedroza-Seres M, Foster CS. Secondary glaucoma in patients with uveitis. *Ophthalmologica*. 1999; 213(5): 300-4.
3. Lachkar Y, Brasnu E, Orignac I. Glaucome, hypertension et uvéites. Uvéites. Rapport SFO, 2010.
4. Moorthy RS, Mermoud A, Baerveldt G, Minckler DS, Lee PP, Rao NA. Glaucoma associated with uveitis. *Surv Ophthalmol*. 1997 Mar-Apr; 41(5): 361-94.
5. Kok H, Barton K. Uveitic glaucoma. *Ophthalmol Clin North Am*. 2002 Sep; 15 (3): 375-87.
6. Auer C, LeHoang P, Herbert CP, Mermoud A. Glaucoma Associated with Uveitis: Review on Its Appraisal, Management and New Surgical Prospects. *Comprehensive Ophthalmology Update* 2003; 5 (4): 203-10.

**Réponse du QCM page 11 : B**



# 2

Avant l'heure

# Présentation du cas

Monsieur A., 56 ans, sans antécédent particulier connu, vous est adressé par un confrère pour le bilan complémentaire d'une hypertension isolée découverte lors d'un examen ophtalmologique de routine. La réfraction est la suivante :

- OD : 10/10 + 1,5 (-1,0 60°) P2 + 2,5
- OG : 10/10 + 1,00 P2 + 2,5

La pression intraoculaire mesurée au tonomètre à air était de 22 mmHg à l'œil droit et 20 mmHg à gauche. Le fond d'œil est rapporté comme normal aux deux yeux.

Votre confrère vous joint un OCT des fibres rétinienne réalisé lors de cette consultation qu'il considère comme normal (Figure 1).

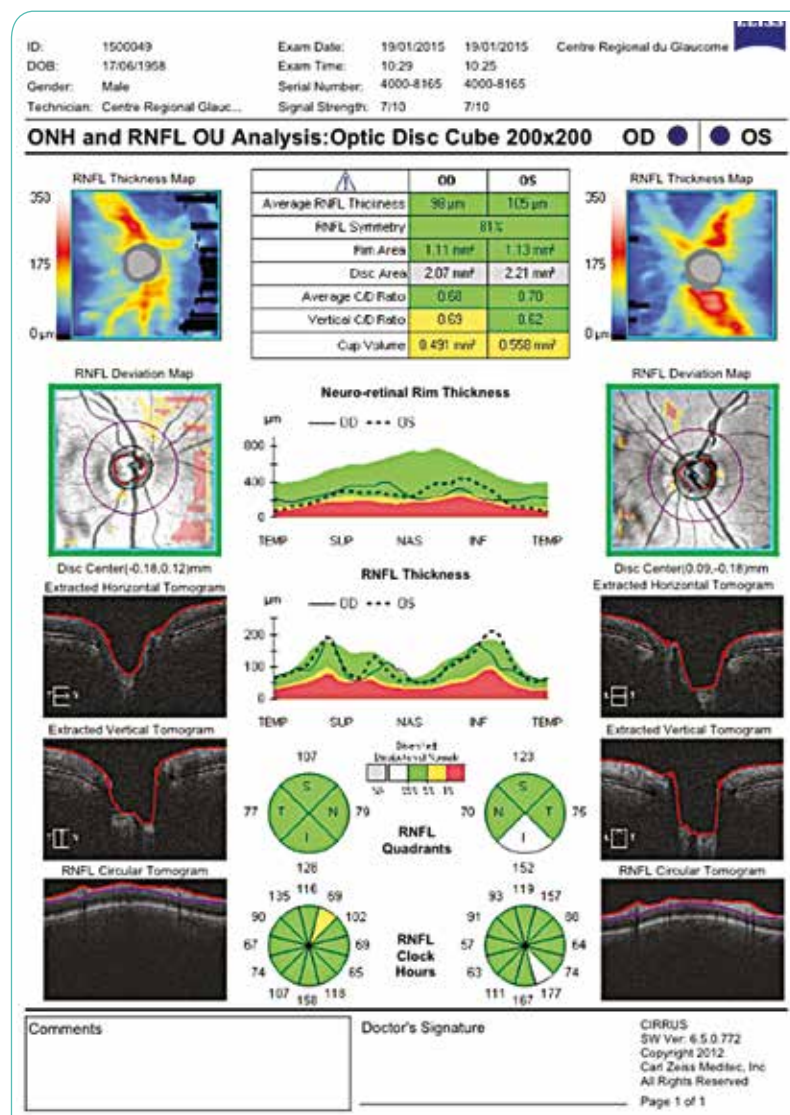


Figure 1 : OCT cirrus en RNFL normal

## Question à choix multiple

**Devant cette demande classique de bilan complémentaire quelle est votre attitude ? (une réponse exacte)**

- A. Il n'y a aucun critère d'urgence, vous programmez le bilan à 8 mois.
- B. Il me manque quelques éléments cliniques mais l'OCT est normal je programme à 6 mois.
- C. L'OCT seul ne suffit pas mais il est normal je convoque le patient dans 3 mois.
- D. Une seule mesure de PIO, pas de pachymétrie, pas de gonioscopie, des artéfacts lors de l'acquisition à droite, il ne faut pas perdre de temps et vous convoquez le patient dans le mois.
- E. Vous vous demandez pourquoi on vous envoie ce patient qui, pour vous est normal.

**Réponse au QCM page 39**

Vous complétez le bilan de ce patient dans le mois qui suit la demande.

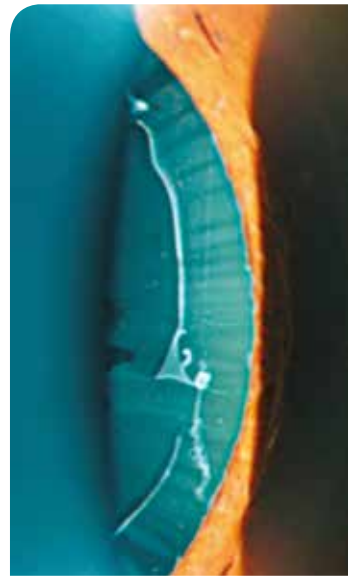
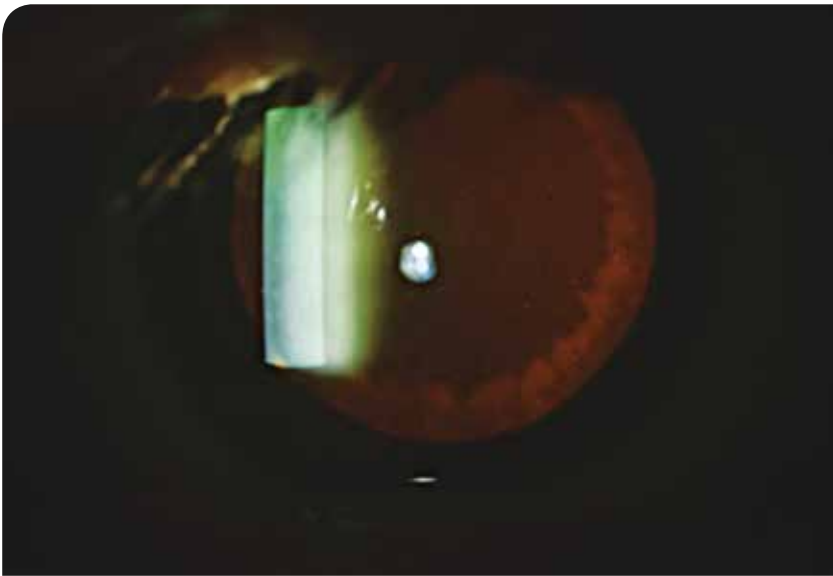
L'acuité visuelle est bien de 10/10 P2 avec la correction prescrite.

La PIO, sans traitement, mesurée deux fois, est de 23 mmHg à droite et 20 mmHg à gauche. La pachymétrie ultrasonique est mesurée à OD : 475  $\mu\text{m}$  et OG : 480  $\mu\text{m}$ .

L'examen biomicroscopique (Figures 2, 3 et 4).



Figure 2 : Petite collerette sur la cristalloïde antérieure évoquant une pseudo-exfoliation capsulaire (PEC).



Figures 3 et 4 : Confirmation de la PEC.

La gonioscopie bilatérale retrouve une ligne de Sampaolesi et quatre éléments visibles sur les quatre quadrants des deux yeux (Figure 5).



Figure 5 : Ligne pigmentée de Sampaolesi dans un angle ouvert.

Vous réalisez les rétinothographies des deux papilles optiques (Figures 6 et 7).



Figure 6 : Papille optique droite.

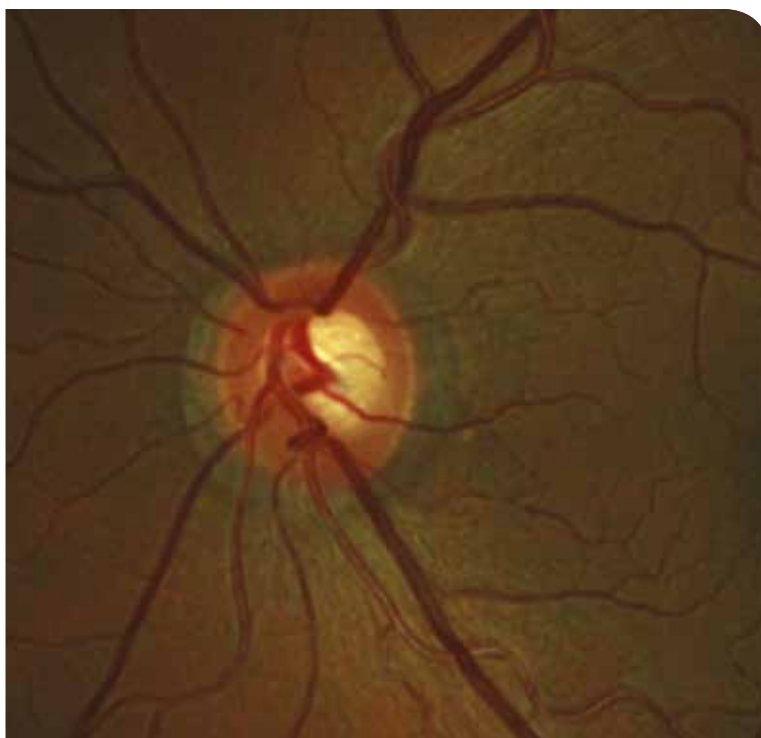


Figure 7 : Papille optique gauche.

Une première mesure du champ visuel standard est réalisée (Figures 8 et 9).

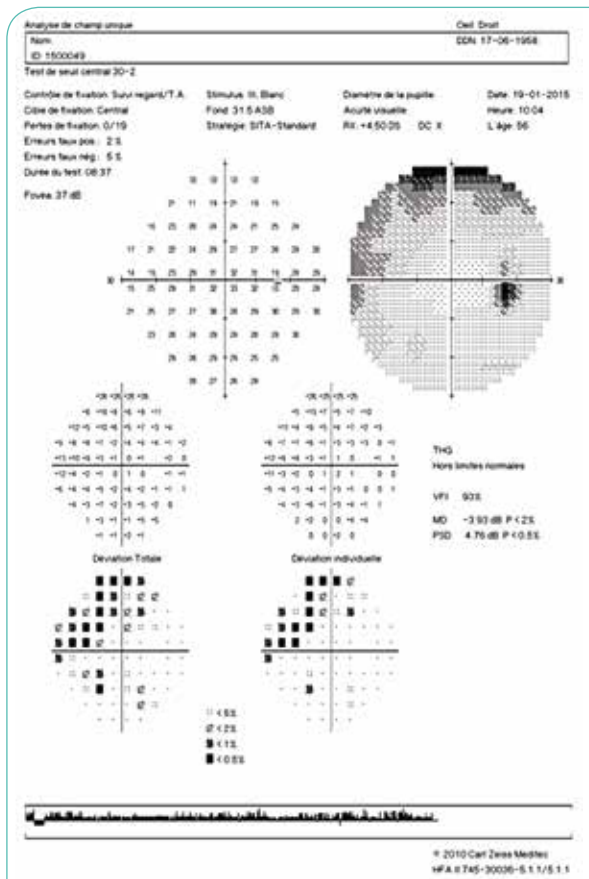


Figure 8 : Champ visuel droit.

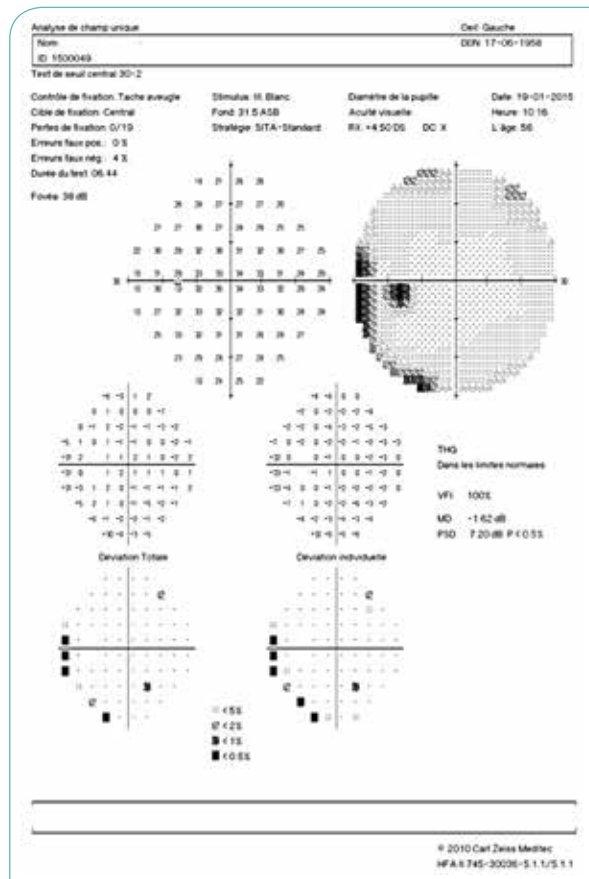


Figure 9 : Champ visuel gauche.

Comme le premier OCT RNFL présentait des artéfacts à droite, vous refaites la mesure (Figure 10).

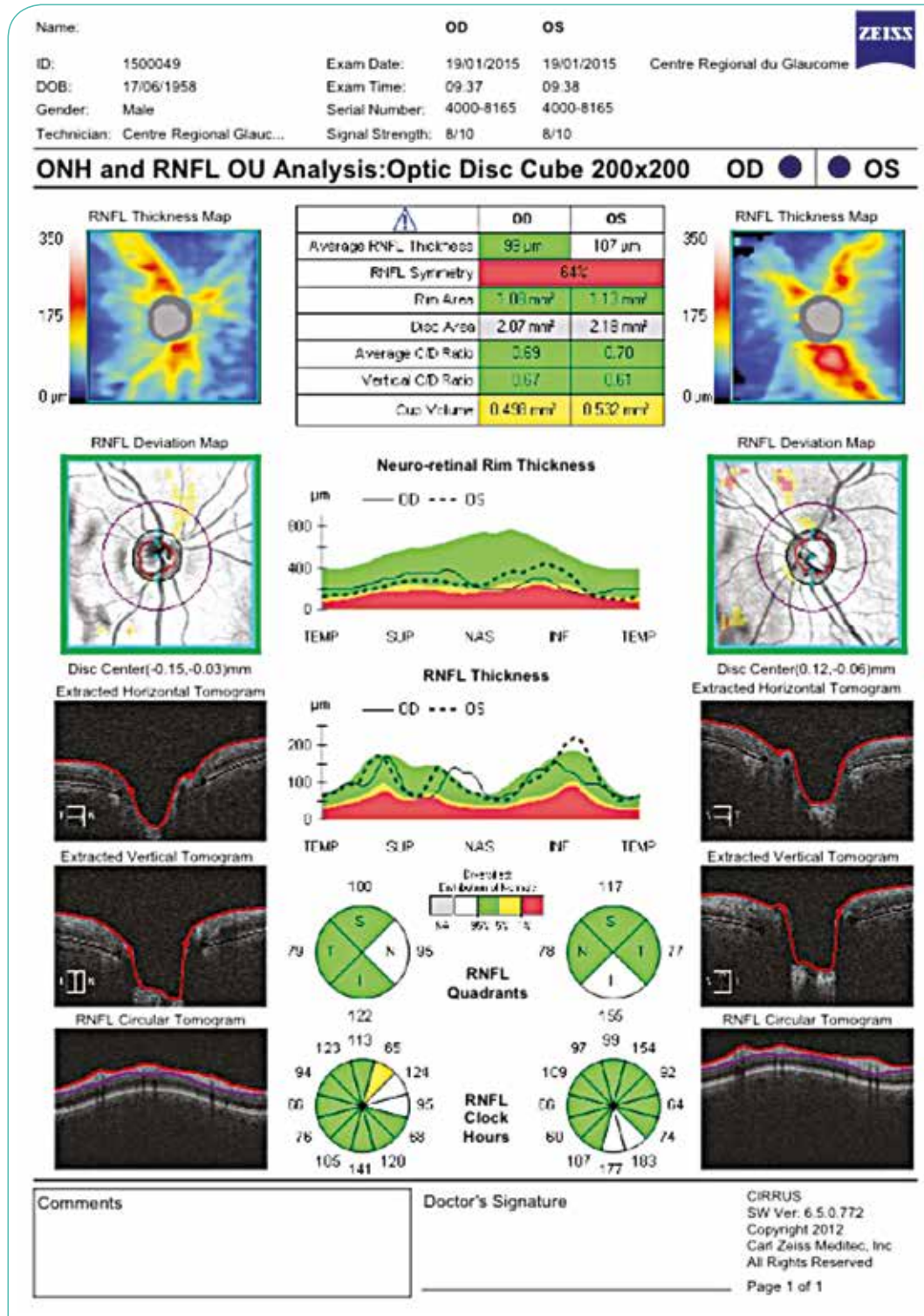


Figure 10 : OCT Cirrus RNFL normal.



## Question à choix multiple

**A ce stade de l'examen que proposez-vous ? (trois réponses exactes)**

- A. Les premiers champs visuels ne présentent pas de déficits caractéristiques de glaucome.
- B. La PIO est sous-évaluée avec cette pachymétrie fine.
- C. Les papilles optiques sont normales.
- D. L'OCT RNFL est normal.
- E. Il me manque encore des informations pour statuer dans ce cas de PEC typique.

**Réponses au QCM page 39**

Pour compléter votre examen, vous ré-analysez les rétinothographies des papilles optiques : œil droit (Figures 11 et 12) et œil gauche (Figures 13 et 14).



Figure 11 : Déficients inférieur et supérieur en fibres axonales (flèches).



Figure 12 : Cliché en lumière bleue : déficits inférieur et supérieur en fibres axonales (flèches).



Figure 13 : Petit déficit supérieur (flèche).



Figure 14 : Cliché en lumière bleue : confirmation du déficit en fibres supérieures (flèche).

Et vous terminez votre bilan par une exploration du complexe ganglionnaire (Figure 15).

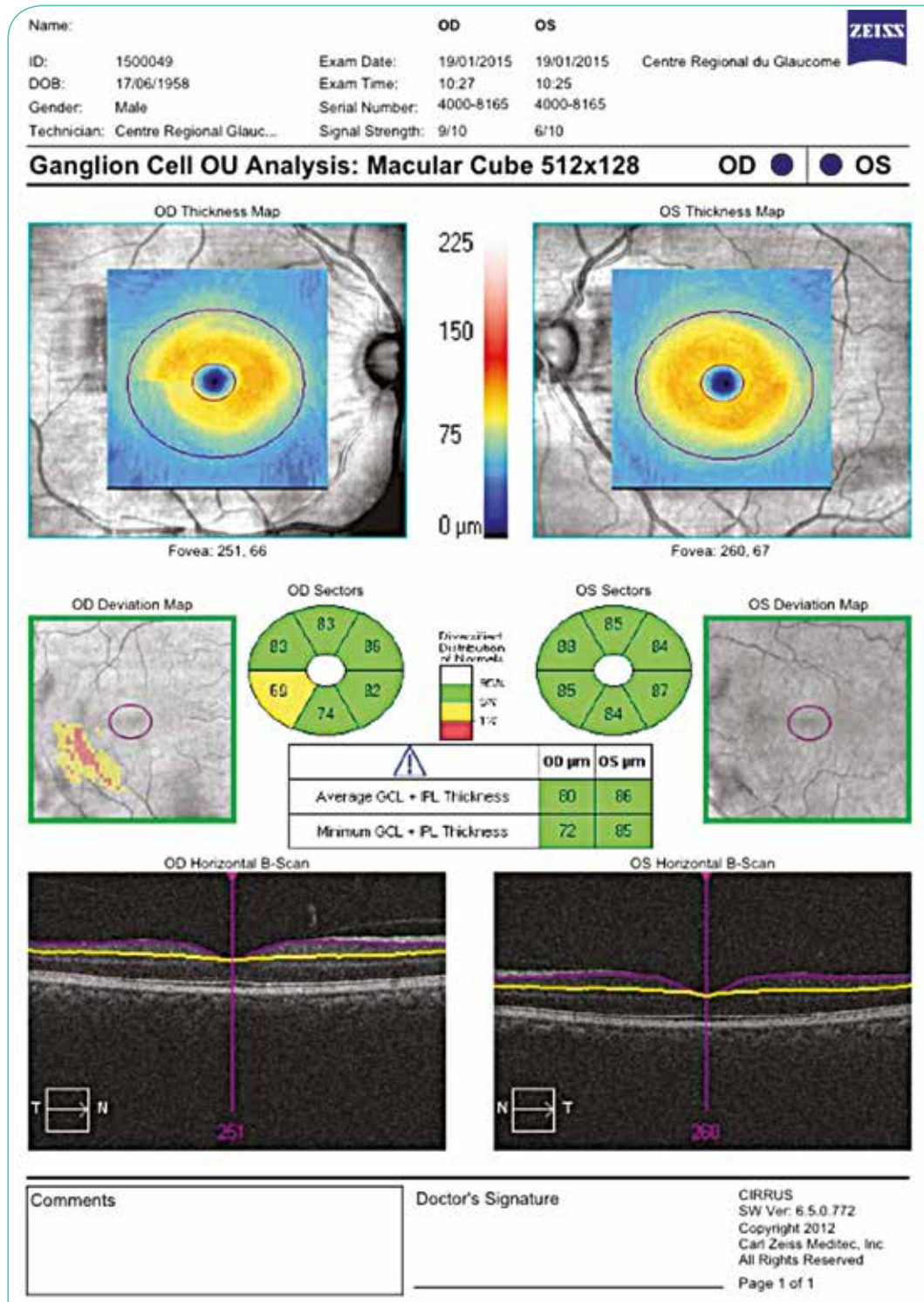


Figure 15 : Encoche dans la zone de vulnérabilité maculaire à droite, en accord avec le déficit en fibres axonales inférieures constaté en rétinophotographies.

En conclusion, à ce stade il s'agit d'un glaucome secondaire par pseudo exfoliation capsulaire au stade pré-périmétrique.

La mise en route d'un traitement hypotenseur oculaire par analogue de prostaglandine est proposée.

A trois ans le patient est équilibré par cette monothérapie et le champ visuel n'a pas évolué (Figures 16 et 17).

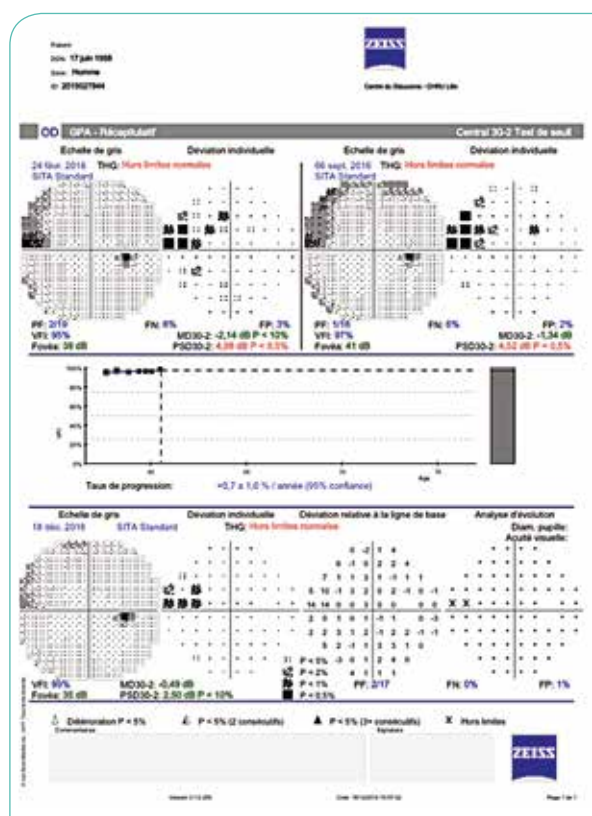


Figure 16 : Analyse de tendance et d'événements de l'œil droit : stabilité.

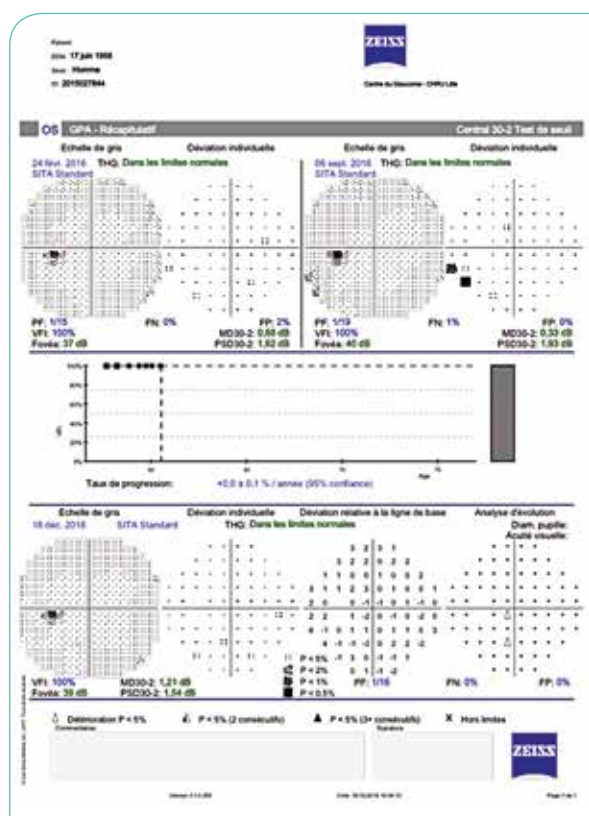


Figure 17 : Analyse de tendance et d'événements de l'œil gauche : normalité.

Par contre l'OCT en RNFL s'est modifié et retrouve, avec un retard le déficit axonal à droite mais pas encore à gauche (Figure 18) le complexe ganglionnaire reste stable (Figure 19).

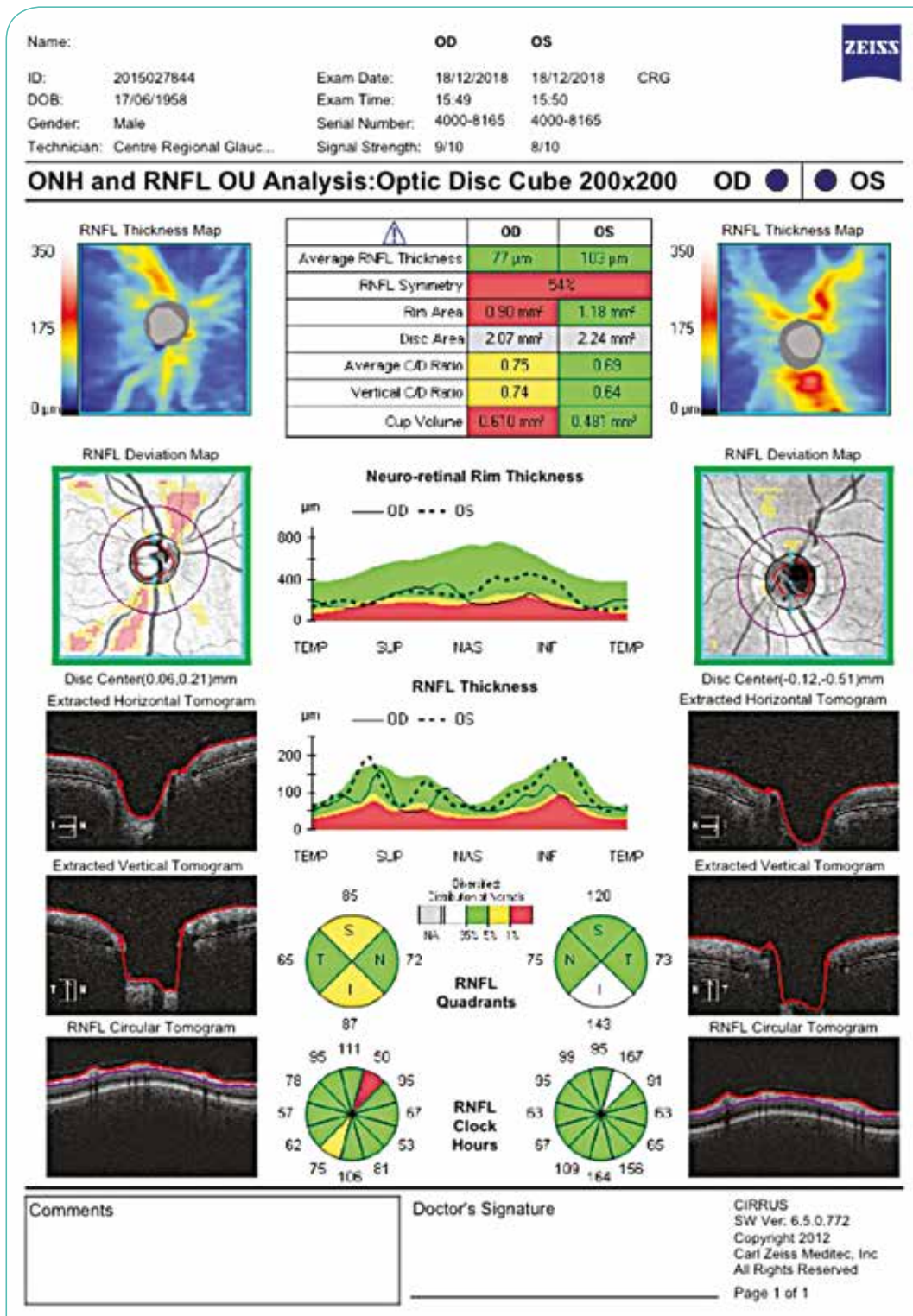


Figure 18 : Atteinte inférieure droite, normalité à gauche.

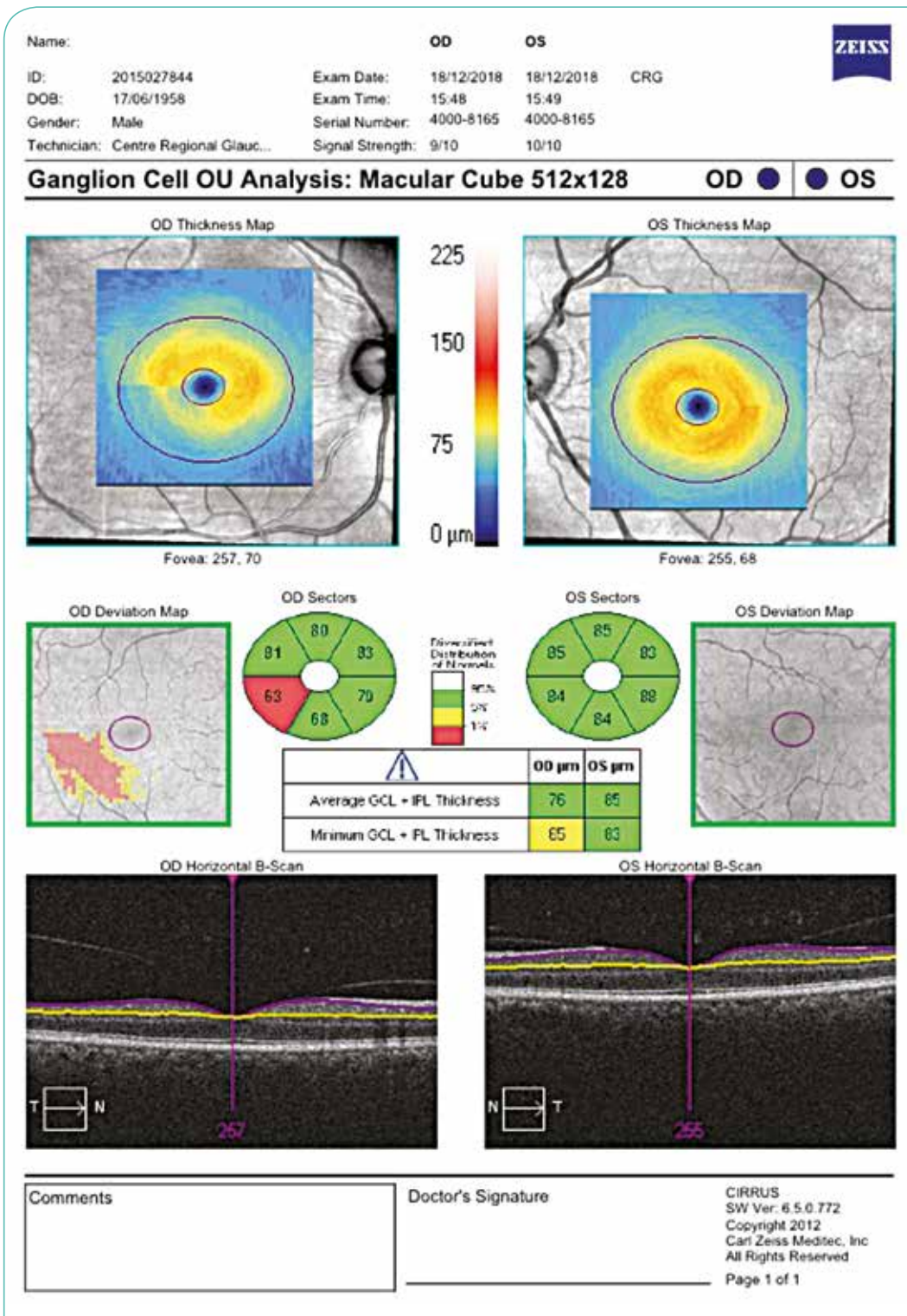


Figure 19 : OCT, complexe ganglionnaire : stabilité.

## Discussion

Ce cas clinique illustre l'importance, lors du premier bilan, de disposer d'un bilan exhaustif de la fonction par le champ visuel et de la structure par les rétinothographies, l'OCT des fibres axonales (RNFL) et du complexe ganglionnaire (GCC).

L'OHTS<sup>(1)</sup> a montré que dans environ 50% des cas la conversion d'une hypertonie oculaire vers un GPAO a été faite sur la seule modification des fibres axonales.

Dans 35% des cas le champ visuel seul était l'élément déterminant de confirmation de la conversion et les deux atteintes simultanées n'étaient visibles que dans environ 10%.

Seuls deux examens ont permis de confirmer le diagnostic de GPAO pré périmétrique : les rétinothographies et l'OCT par l'étude du complexe ganglionnaire (GCC).

L'analyse du RNFL était d'abord restée normale puis les déficits sont apparus au cours du suivi.

La littérature ne tranche pas en faveur soit du RNFL ou du GCC. Une méta-analyse récente<sup>(2)</sup> rapporte que le RNFL est plus précocement atteint mais est moins précis pour les patients myopes ou avec des anomalies anatomiques de la tête du nerf optique. Il est donc logique de les associer<sup>(3-4)</sup>.



## Références

1. Kass MA, Heuer DK, Higginbotham EJ, et al. The Ocular Hypertension Treatment Study : a randomized trial determines that topical ocular hypotensive medication delays or prevents the onset of primary open- angle glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 2002; 120: 701-13.
2. Oddone F, Lucenteforte E, Michelessi M, et al. Macular versus retinal nerve ber layer parameters for diagnosing manifest glaucoma: a systematic review of diagnostic accuracy studies. *Ophthalmology* 2016; 123: 939-49.
3. Kim KE, Park KH. Macular Imaging by Optical Coherence Tomography in the Diagnosis and Management of Glaucoma. *Br J Ophthalmol* 2018; 102: 718-724. doi:10.1136/bjophthalmol-2017-31086.
4. Renard JP, Magazzeni S, Fenolland R, Delbarre M : Tomographie par cohérence optique in *Glaucome Primitif à Angle Ouvert Rapport SFO 2014 Elsevier ed Paris 162-187.*

**Réponse du QCM page 25 : D**

**Réponses du QCM page 31 : B, D et E**

# 3

Les jeunes ont la pression

## Présentation du cas

Une patiente de 41 ans est adressée pour une prise en charge d'un angle irido-cornéen étroit et d'une hypertension oculaire.

A l'examen, l'acuité visuelle est de 10/10 Pa2 aux deux yeux avec correction d'une myopie faible (-1,5 dioptries). La pression intraoculaire est de 25 mmHg aux deux yeux sous analogues de prostaglandine.

Vous examinez les chambres antérieures (Figure 1).



Figure 1 : Chambres antérieures.

En périphérie (Figure 2) :



Figure 2 : En périphérie.

Puis vous réalisez l'examen gonioscopique.

Examen au verre à 3 miroirs (Figure 3) :

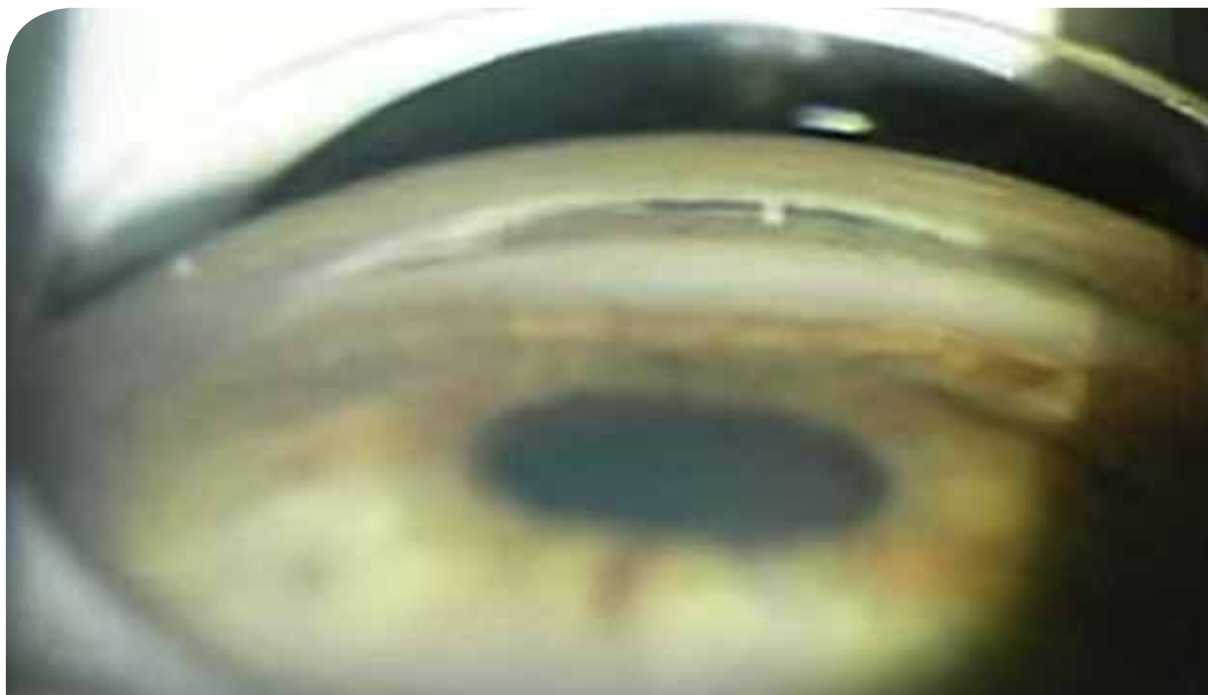


Figure 3 : Examen au verre à 3 miroirs.

Examen au verre de Posner (Figure 4) :



Figure 4 : Examen au verre de Posner.

## Questions à choix multiple

**1. Quelle situation peut expliquer l'aspect gonioscopique ? (une réponse exacte)**

- A. Glaucome primitif par fermeture de l'angle
- B. Mélanome choroïdien
- C. Glaucome néovasculaire
- D. Syndrome irido-cornéen endothélial
- E. Syndrome d'iris plateau

**2. Concernant la prise en charge, quelles sont les réponses exactes ? (deux réponses exactes)**

- A. Le traitement médical seul est suffisant.
- B. Une trabéculoplastie sélective peut compléter le traitement médical.
- C. Une iridotomie laser peut être réalisée pour lever une composante de blocage pupillaire.
- D. Une extraction du cristallin doit être réalisée.
- E. En l'absence d'effet de l'iridotomie une iridoplastie laser peut être envisagée.

**Réponses au QCM page 51**

## Présentation complète du cas et réponse à la question

L'examen biomicroscopique montre une chambre antérieure profonde au centre, mais étroite en périphérie.

L'examen gonioscopique montre un iris plat, dont la face antérieure se dirige de manière rectiligne presque jusqu'au niveau du trabéculum, puis décrit une convexité postérieure importante, délimitant ainsi un récessus angulaire étroit et très incliné par rapport au plan de l'iris.

Le passage de la lumière à l'obscurité aboutit à une apposition complète de l'iris contre le trabéculum pigmenté. La gonioscopie dynamique ne permet qu'une réouverture partielle de l'angle irido-cornéen.

Lors de l'indentation du centre de la cornée par le verre de Posner on note la persistance d'un bourrelet irien empêchant une réouverture large de l'angle (aspect en « double bosse »).

A l'examen du fond d'œil, la papille n'est pas excavée. L'OCT de la couche des fibres optiques péri-papillaires et le champ visuel 24.2 blanc-blanc ne montrent pas d'anomalie.

Un syndrome d'iris plateau est évoqué, et une échographie haute fréquence du segment antérieur (biomicroscopie ultrasonore, Aviso 50 MHz, Quantel, France) réalisée (Figure 5).

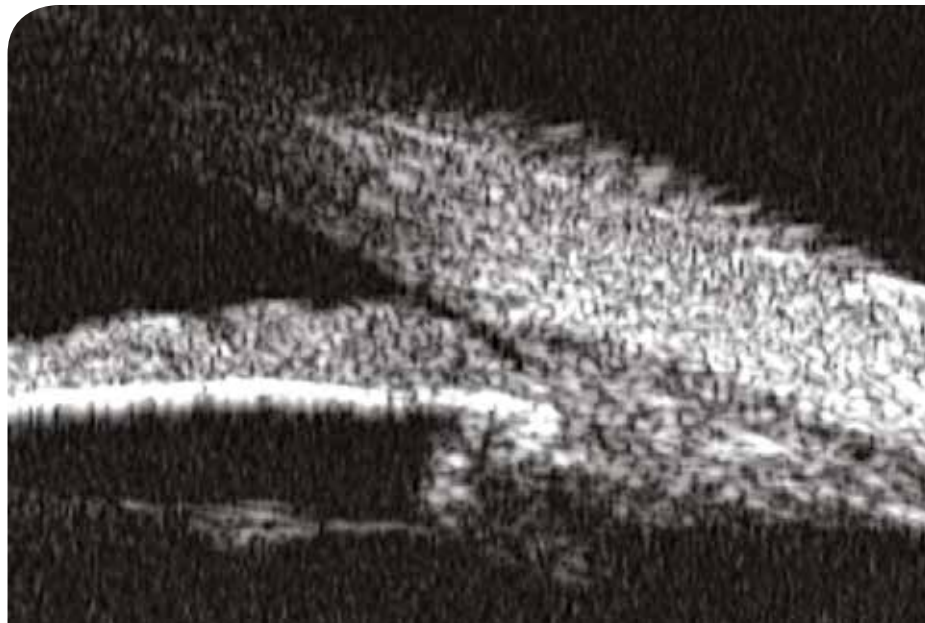


Figure 5

Celle-ci confirme l'existence d'un syndrome d'iris plateau, en montrant un corps ciliaire volumineux, antéro-positionné, venant s'appuyer contre la face postérieure de l'iris et effaçant ainsi le sulcus ciliaire. La face antérieure de l'iris est plane, puis décrit un trajet postérieur et externe, délimitant ainsi un récessus angulaire étroit dit « en bec de flûte ».

Une iridotomie laser est réalisée, sans effet anatomique sur l'ouverture de l'angle irido-cornéen. Une iridoplastie bilatérale au laser Argon est réalisée. Celle-ci, en amincissant la base de l'iris, permet en effet une réouverture significative de l'angle irido-cornéen.

Avant iridoplastie (OCT Visante, Zeiss Meditec, USA)(Figure 6) :

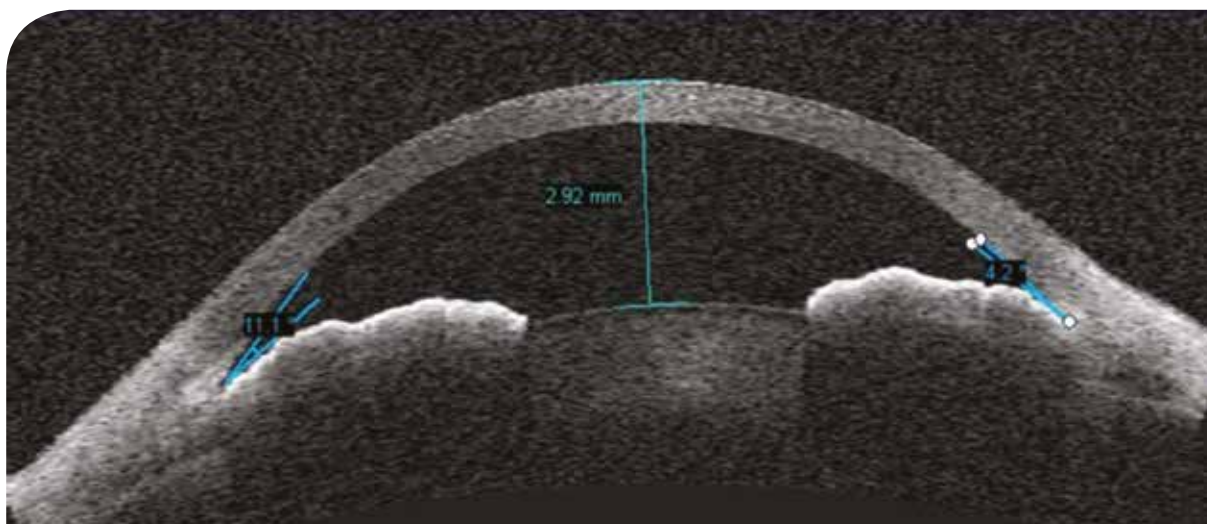


Figure 6

Après iridoplastie (Figure 7) :

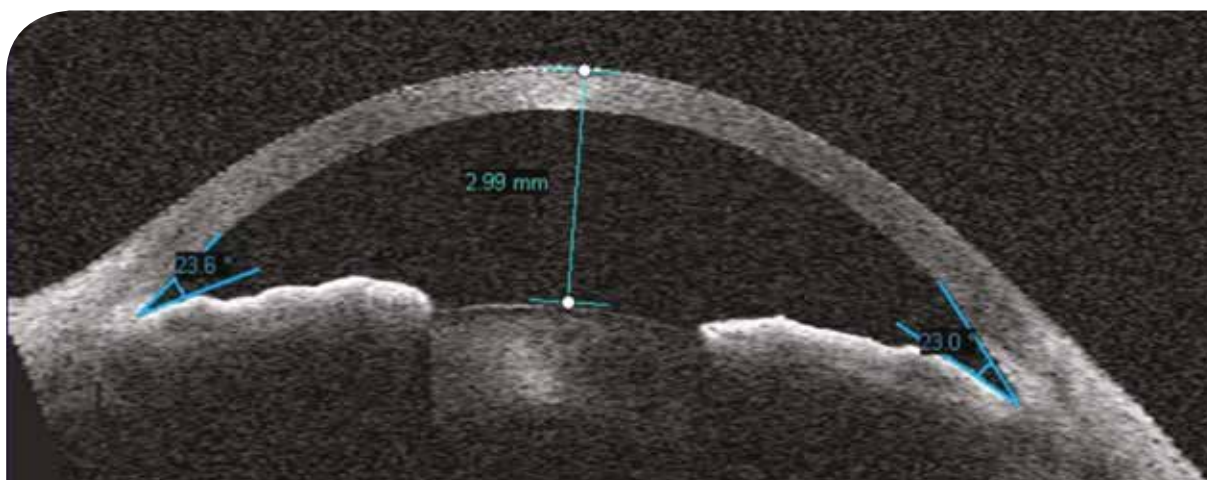


Figure 7

La pression intraoculaire sous analogues de prostaglandine se maintient autour de 20 mmHg. Un simple suivi semestriel est réalisé.



## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

Le syndrome d'iris plateau est une forme particulière et peu fréquente de glaucome par fermeture de l'angle, qui peut survenir malgré la présence d'une iridotomie patente.

Le terme d'« iris plateau » décrit la présence d'un iris plat, dont la face antérieure se dirige de manière rectiligne presque jusqu'au niveau du trabéculum, puis décrit une convexité postérieure importante, délimitant ainsi un récessus angulaire étroit et très incliné par rapport au plan de l'iris.

En cas de syndrome d'iris plateau, une dilatation pupillaire peut aboutir à une fermeture de l'angle irido-cornéen par épaissement de la racine de l'iris, même en présence d'une iridotomie, et donc en l'absence de blocage pupillaire.

En cas de configuration d'iris plateau, une configuration anatomique relativement similaire de l'iris s'associe à une composante de blocage pupillaire pour aboutir à une fermeture de l'angle irido-cornéen, et de ce fait l'iridotomie permet dans ce cas d'obtenir une réouverture de l'angle irido-cornéen.

Le syndrome et la configuration d'iris plateau sont des entités anatomo-cliniques qui ont été décrites relativement récemment.

L'avènement de la biomicroscopie ultrasonore a permis un net progrès dans la compréhension de leurs mécanismes physiopathologiques.

## Le syndrome d'iris plateau

Le syndrome d'iris plateau survient plus fréquemment chez des sujets jeunes, hypermétropes et de sexe féminin. Bien que l'incidence globale des syndromes d'iris plateau soit faible, c'est la première cause de fermeture de l'angle chez les sujets de moins de 50 ans<sup>(1)</sup>.

Le syndrome d'iris plateau est caractérisé par une fermeture aiguë ou chronique de l'angle irido-cornéen secondaire à des anomalies de forme et de position du corps ciliaire et de la racine de l'iris. Un corps ciliaire anormalement volumineux et positionné de façon très antérieure va mécaniquement rapprocher la périphérie de l'iris du trabéculum.

A l'occasion d'une dilatation pupillaire, ou même parfois spontanément, la racine de l'iris va s'épaissir et former l'équivalent d'un bourrelet qui va combler le récessus angulaire très étroit et venir s'apposer au trabéculum. En cas de syndrome d'iris plateau pur, ce seul mécanisme va aboutir à la fermeture de l'angle irido-cornéen sans participation d'un mécanisme de blocage pupillaire.

De ce fait, l'iridotomie ou l'iridectomie ne modifieront pas la position de l'iris et ne permettront pas une réouverture de l'angle irido-cornéen. Il est à noter que, dans de rares cas, de multiples kystes du corps ciliaire ou de l'épithélium pigmenté de l'iris peuvent aboutir à un tableau clinique très comparable. L'examen ultrabiomicroscopique permet dans ces cas d'éliminer ces diagnostics différentiels et d'orienter vers une prise en charge thérapeutique adaptée.

## La configuration d'iris plateau

La configuration d'iris plateau associe, dans des parts variables, un aspect anatomique d'iris plateau décrit ci-dessus et un mécanisme de blocage pupillaire.

Elle survient généralement chez des sujets plus âgés, l'augmentation du volume du cristallin majorant le blocage pupillaire relatif. L'anomalie de forme et de position du corps ciliaire et de la racine de l'iris ne permet pas, dans ce cas, d'aboutir à elle seule à une fermeture complète de l'angle irido-cornéen.

Le mécanisme de blocage pupillaire coexistant va participer à la fermeture de l'angle irido-cornéen, et explique l'efficacité d'une iridotomie ou d'une iridectomie.

Le blocage pupillaire résulte de la diminution de l'espace entre la face antérieure du cristallin et la face postérieure de l'iris, aboutissant à une augmentation de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse au travers de l'orifice pupillaire et à une augmentation du gradient de pression entre la chambre postérieure et la chambre antérieure.

Cette différence de pression de part et d'autre de l'iris va déplacer vers l'avant l'iris, notamment la périphérie de l'iris qui est plus fine et probablement plus mobile du fait de la situation anatomique des muscles dilatateurs et sphincters de l'iris qui sont essentiellement responsables des propriétés biomécaniques de l'iris.

## Diagnostic clinique et échographique

La fermeture de l'angle aboutissant à une élévation de la pression intraoculaire peut être brutale ou au contraire progressive, et secondaire à une dilatation pupillaire ou spontanée.

L'examen biomicroscopique du segment antérieur montre la présence d'une chambre antérieure de profondeur normale ou légèrement diminuée, et une surface antérieure de l'iris plane ou très légèrement convexe.

L'examen gonioscopique retrouve un angle iridocornéen très étroit ou fermé, avec un récessus angulaire très marqué et profond (convexité postérieure de l'iris très périphérique et très marquée).

Le passage de la lumière à l'obscurité aboutit à un épaississement périphérique de l'iris et à un comblement du récessus angulaire parfois visibles lors de l'examen gonioscopique.

La gonioscopie dynamique ne permet qu'une réouverture partielle de l'angle irido-cornéen, souvent moins nette que celle observée en cas de fermeture de l'angle consécutive à un blocage pupillaire.

Le syndrome d'iris plateau pur est relativement rare, et l'association à une composante de blocage pupillaire assez fréquente.

De ce fait, le diagnostic de syndrome d'iris plateau ne peut être posé qu'en cas de fermeture de l'angle persistant malgré la présence d'une iridotomie ou iridectomie patente.

Les signes cliniques d'iris plateau étant souvent assez discrets, c'est fréquemment l'absence de réouverture de l'angle après iridotomie qui amène le clinicien à rechercher et à reconnaître un syndrome d'iris plateau.

La biomicroscopie ultrasonore est la méthode de choix pour examiner le corps ciliaire et caractériser un syndrome d'iris plateau<sup>(2,3)</sup>. Les principales caractéristiques échographiques d'un syndrome d'iris plateau sont :

- Un corps ciliaire volumineux (notamment des procès volumineux)
- Une antéroposition du corps ciliaire
- Un effacement partiel ou complet du sulcus ciliaire
- Une profondeur de chambre antérieure normale ou légèrement diminuée
- Une distance corps ciliaire-trabéculum très diminuée

## Iridotomie et iridoplastie

Le syndrome d'iris plateau pur est relativement rare, et l'association à une composante de blocage pupillaire assez fréquente.

Les examens cliniques aussi bien qu'échographiques ne permettent jamais d'éliminer avec certitude un mécanisme de blocage pupillaire associé.

De ce fait, il est maintenant unanimement reconnu qu'une iridotomie laser est la première étape de la prise en charge et un préalable indispensable au diagnostic de syndrome d'iris plateau.

La mise en évidence des caractéristiques cliniques et échographiques décrites ci-dessus puis l'absence de réouverture de l'angle irido-cornéen après une iridotomie patente permet ensuite d'établir le diagnostic de syndrome d'iris plateau.

Une iridoplastie peut alors être proposée, et permet parfois en rétractant et en amincissant la base de l'iris d'élargir le récessus angulaire et de réouvrir l'angle irido-cornéen<sup>(4)</sup>.

L'existence de synéchies antérieures périphériques ne semble pas contre-indiquer la réalisation d'une iridoplastie laser, lorsque celles-ci n'atteignent pas toute la circonférence de l'angle irido-cornéen, permettant ainsi une réouverture au moins partielle de l'angle.

Un traitement médical par myotiques permet également d'amincir la périphérie de l'iris et de réouvrir l'angle.

Enfin, en l'absence de réouverture de l'angle associée à un mauvais contrôle pressionnel, une trabéculéctomie et/ou une extraction du cristallin peuvent alors être indiquées. Du fait de la configuration de l'angle irido-cornéen, les chirurgies filtrantes non perforantes ou les chirurgies micro-invasives ne sont probablement pas adaptées, même après réalisation d'une iridoplastie laser.

Les techniques de coagulation du corps ciliaire (laser diode, ultrasons) pourraient aussi permettre de réduire le volume du corps ciliaire et d'ouvrir l'angle irido-cornéen<sup>(5)</sup>.

## Références

1. Ritch R, Chang BM, Liebmann JM. Angle closure in younger patients. *Ophthalmology*. 2003 Oct; 110(10): 1880-9.
2. Liebmann JM, Ritch R. Ultrasound biomicroscopy of the anterior segment. *J Am Optom Assoc*. 1996 Aug; 67(8): 469-79.
3. Pavlin CJ, Ritch R, Foster FS. Ultrasound biomicroscopy in plateau iris syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1992 Apr 15; 113(4): 390-5.
4. Ritch R, Tham CC, Lam DS. Long-term success of argon laser peripheral iridoplasty in the management of plateau iris syndrome. *Ophthalmology*. 2004 Jan; 111(1): 104-8.
5. Francis BA, Pouw A, Jenkins D, Babic K, Vakili G, Tan J, Chopra V, Green RL. Endoscopic Cycloplasty (ECPL) and Lens Extraction in the Treatment of Severe Plateau Iris Syndrome. *J Glaucoma*. 2016 Mar; 25(3): e128-33.

**Réponses des QCM page 45 :**

**Question 1 : E**

**Question 2 : C et E**

# 4

## Glaucome à la rigueur

# Présentation du cas

Mademoiselle A. âgée de 16 ans est adressée dans le service pour bilan d'une hypertonie oculaire de découverte fortuite au cours d'un renouvellement de ses verres correcteurs.

La pression intraoculaire mesurée à deux reprises était à 38 mmHg aux deux yeux.

Un traitement hypotonisant, par une association fixe d'analogue de prostaglandine-bêtabloquant, a été débuté à l'issue de la consultation initiale.

L'interrogatoire ne retrouve aucune plainte fonctionnelle. Il n'y a pas d'antécédent oculaire personnel ou familial particulier.

L'examen ophtalmologique est le suivant :

- AV OD : 10/10 P2 (+1.50 (-0.5 175°))
- AV OG : 10/10 P2 (+3.0 (-1.0 170°))

Le diamètre cornéen est normal, sans œdème ni anomalie cornéenne.

La pression intraoculaire mesurée au tonomètre de Goldmann est à 15 mmHg aux deux yeux (pachymétrie 495  $\mu$ m) sous traitement hypotonisant depuis 3 semaines.

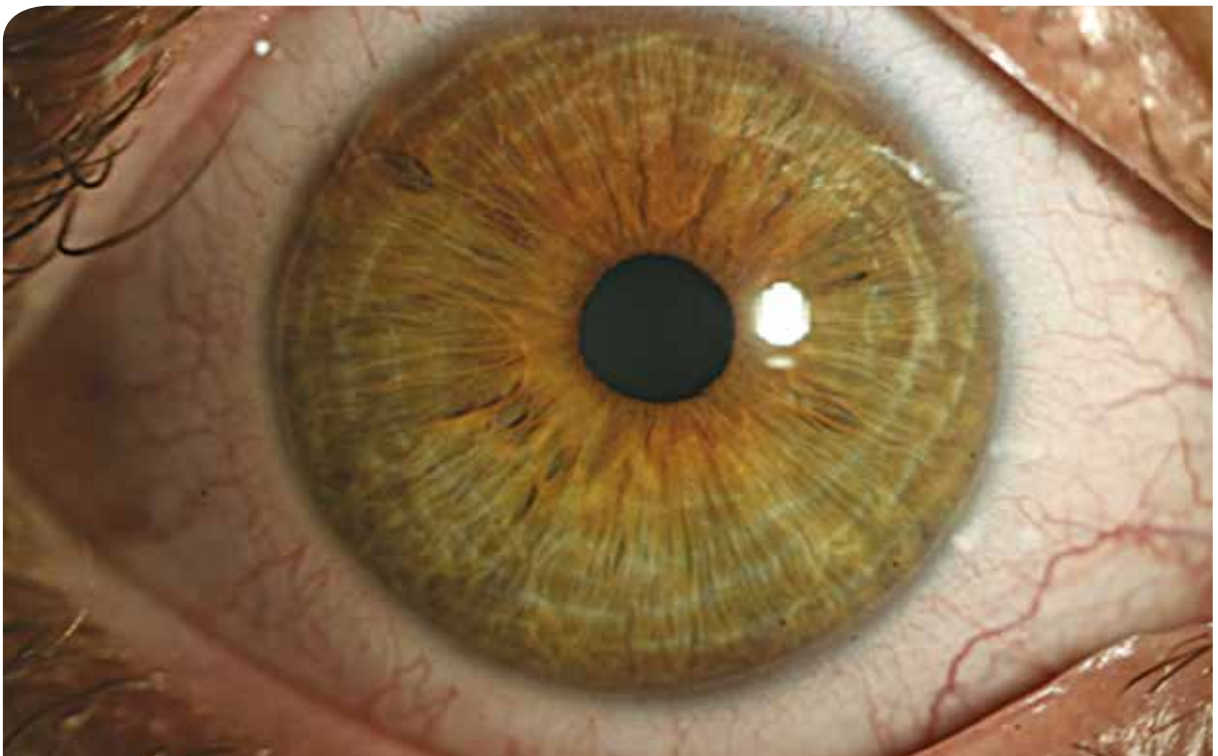


Figure 1 : Embryotoxon postérieur retrouvé aux deux yeux.

L'examen biomicroscopique en lampe à fente retrouve un embryotoxon postérieur bilatéral (Figures 1 et 2).



Figure 2 : Embryotoxon postérieur : grossissement en temporal de l'œil droit.

L'examen du fond d'œil note une atteinte de la papille optique droite mais la tête du nerf optique gauche semble épargnée cliniquement (Figures 3 et 4).

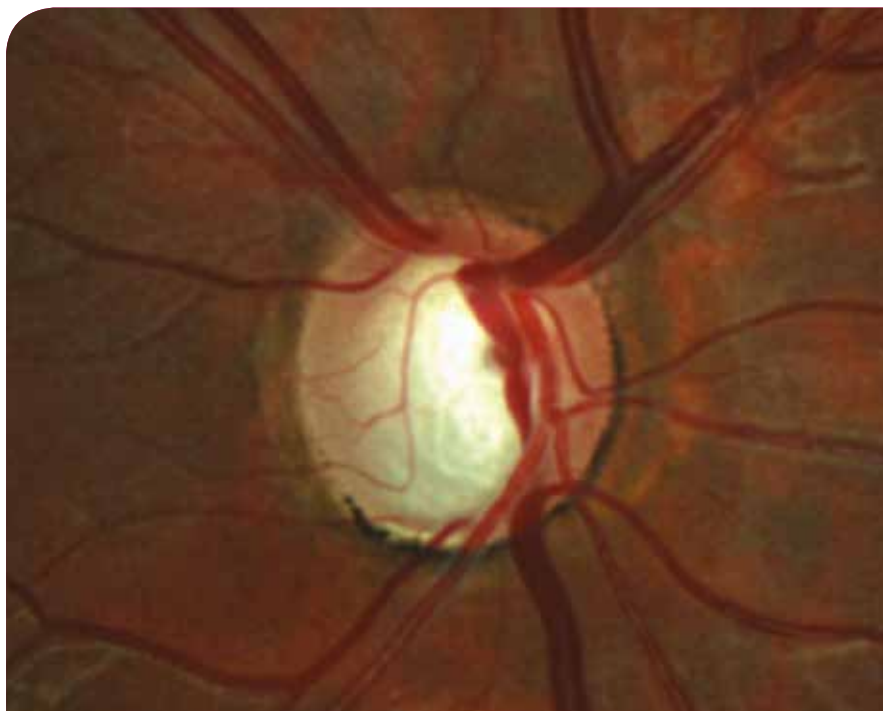


Figure 3 : Papille optique droite.



Figure 4 : Papille optique gauche.



## Question à choix multiple

**A l'issue de cet examen ophtalmologique quel diagnostic suspectez-vous ? (une réponse exacte)**

- A. Un glaucome congénital
- B. Un glaucome cortisonique
- C. Un glaucome primitif juvénile
- D. Un glaucome type Axenfeld-Rieger
- E. Un glaucome post traumatique bilatéral

**Réponse au QCM page 65**

Vous complétez votre examen biomicroscopique par une gonioscopie bilatérale. L'angle est large avec une hypertrophie de la ligne de Schwalbe : l'embryotoxon postérieur associé à de nombreux ponts de tissus iriens se terminant sur la ligne de Schwalbe : goniodysgénésies sur 360° des deux yeux (Figures 5 à 7).



Figure 5 : Goniodysgénésies entre l'iris et la ligne de Schwalbe.

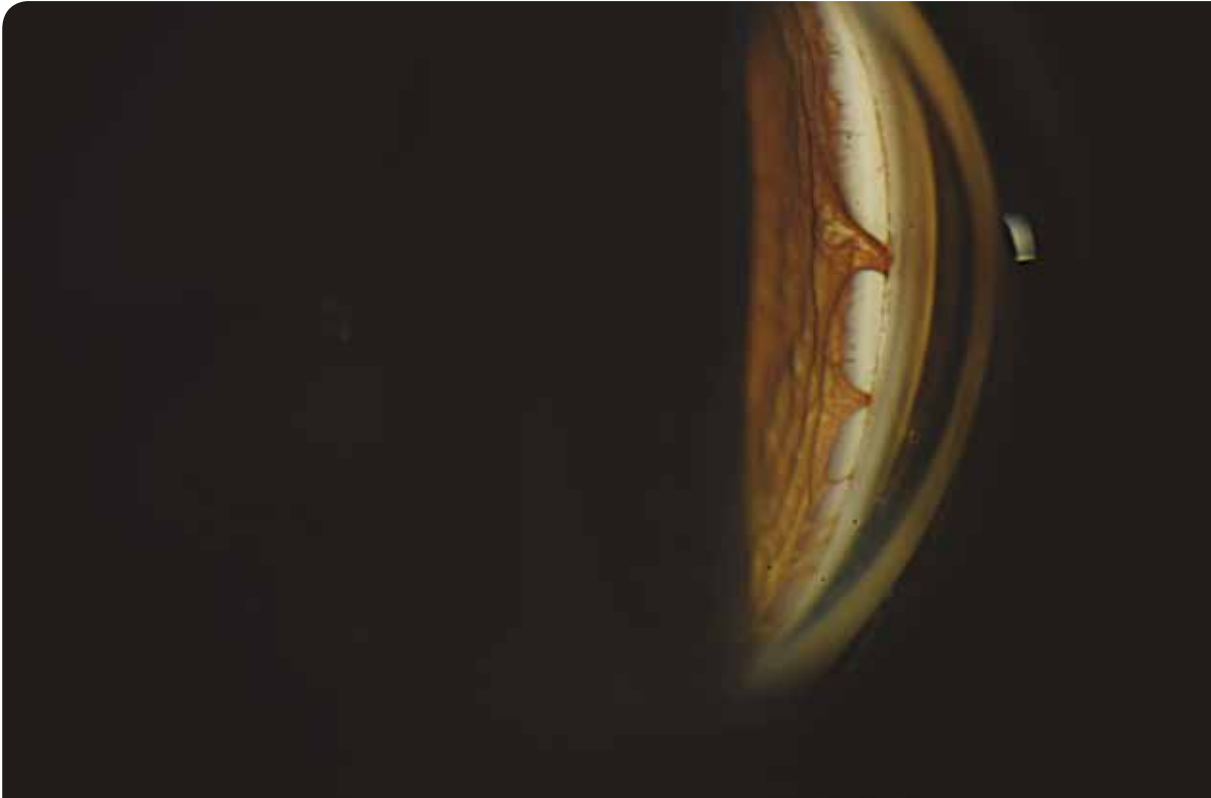


Figure 6 : Dysgénésies plus larges.



Figure 7 : Les anomalies sont retrouvées sur 360° aux deux yeux.

L'examen en tomographie optique de l'angle montre un angle large avec un iris plan et les dysgénésies vues en gonioscopie (Figures 8 et 9).

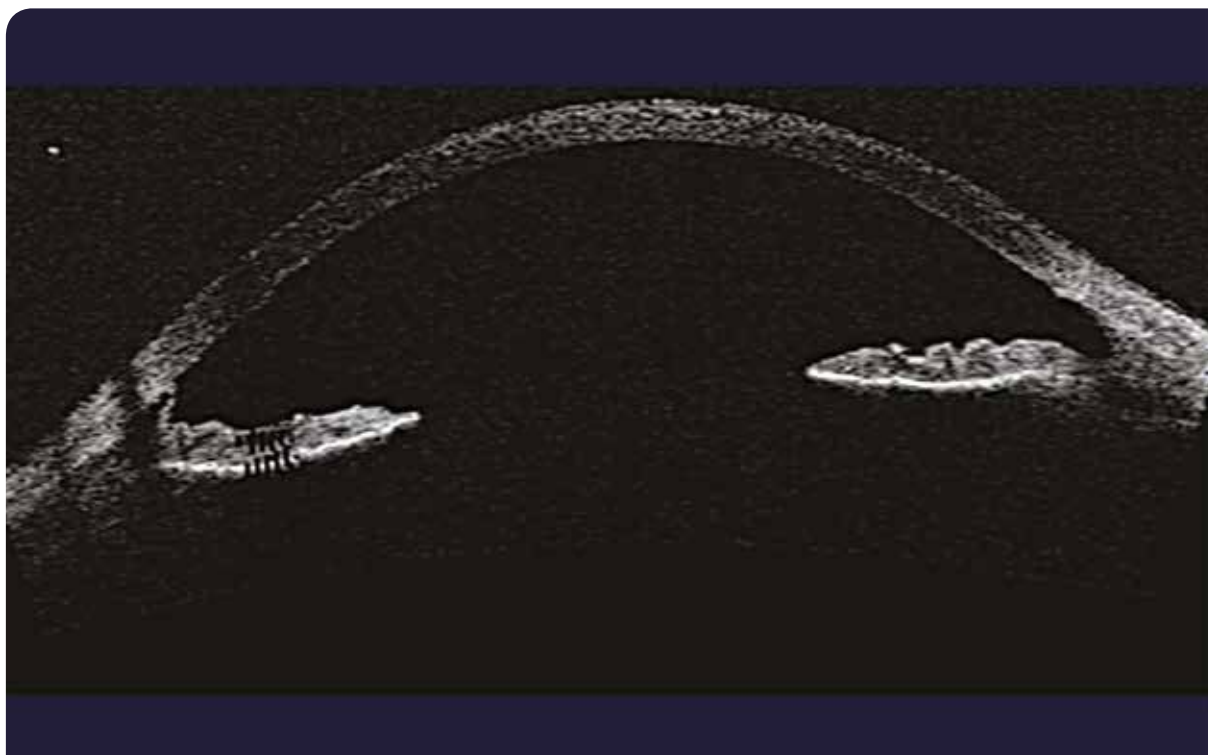


Figure 8 : OCT de l'angle avec pont irido-cornéen.

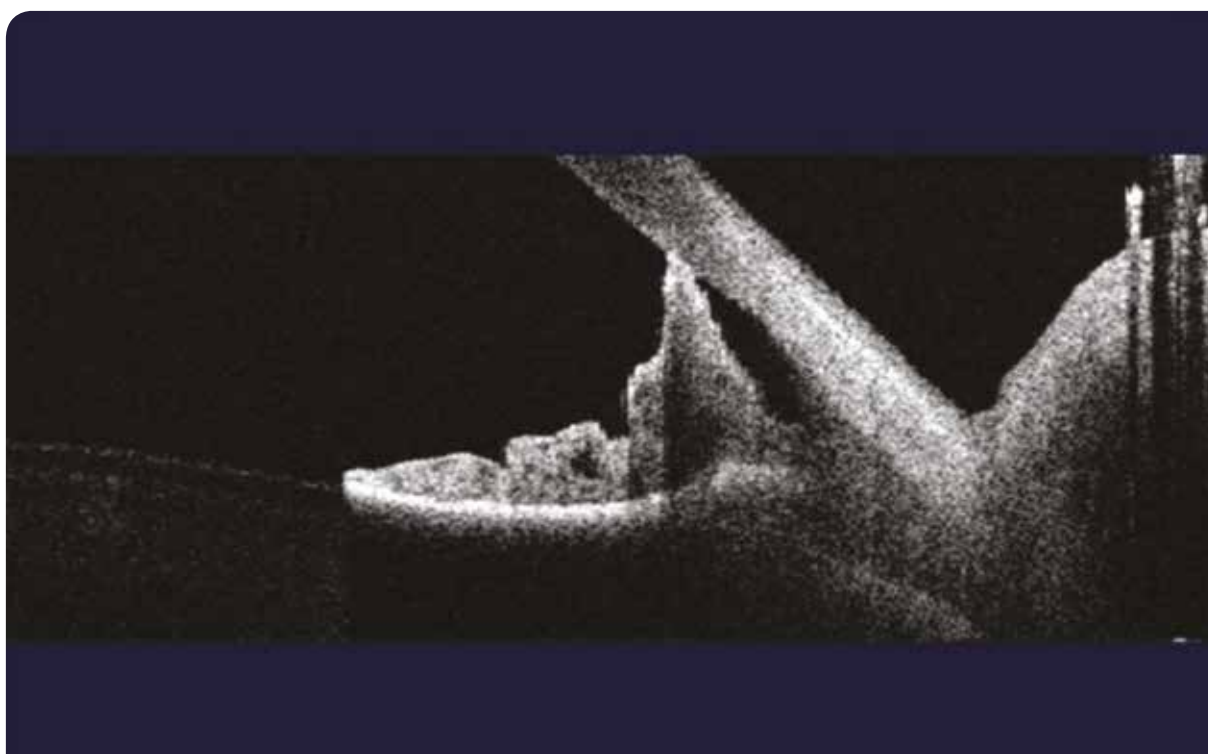


Figure 9 : Détail d'une goniodysgénésie.

Le diagnostic de syndrome d'Axenfeld-Rieger est suspecté et se trouve renforcé par l'examen de la dentition (Figure 10).



Figure 10 : Microdentie.

Les mesures du champ visuel confirment l'atteinte papillaire droite avec un scotome supérieur concordant (Figure 11) avec une absence de déficit pour l'œil gauche.

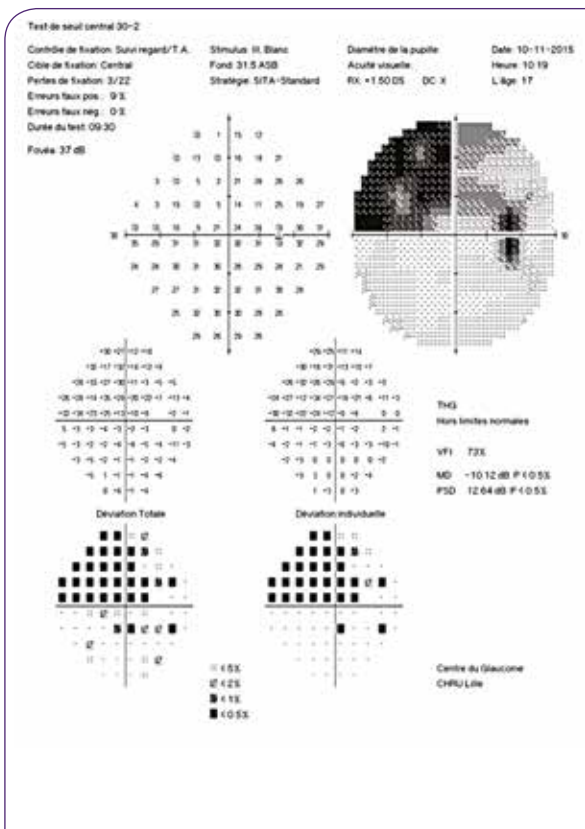


Figure 11 : Champ visuel standard droit altéré.

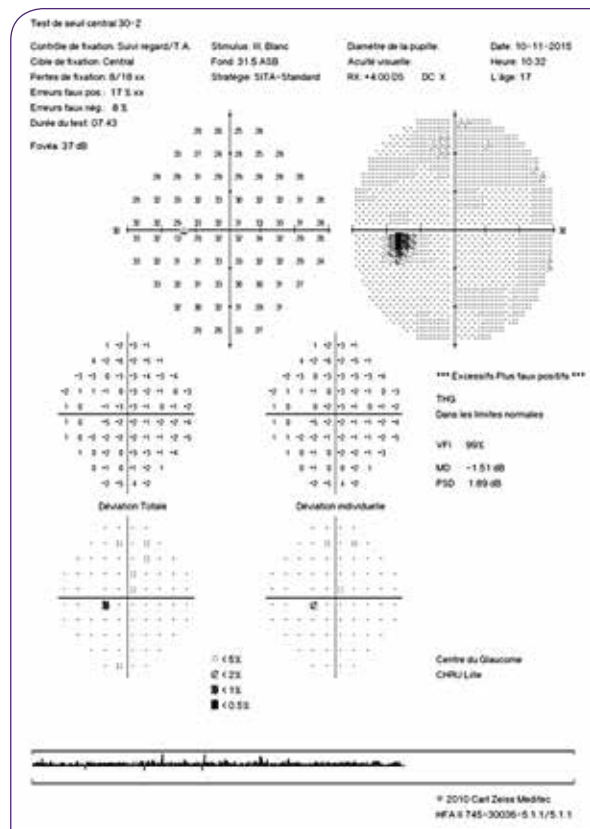


Figure 12 : Champ visuel standard gauche normal.

L'examen du RNFL retrouve un déficit important des fibres à droite et dans les limites de la normale à gauche (Figure 13).

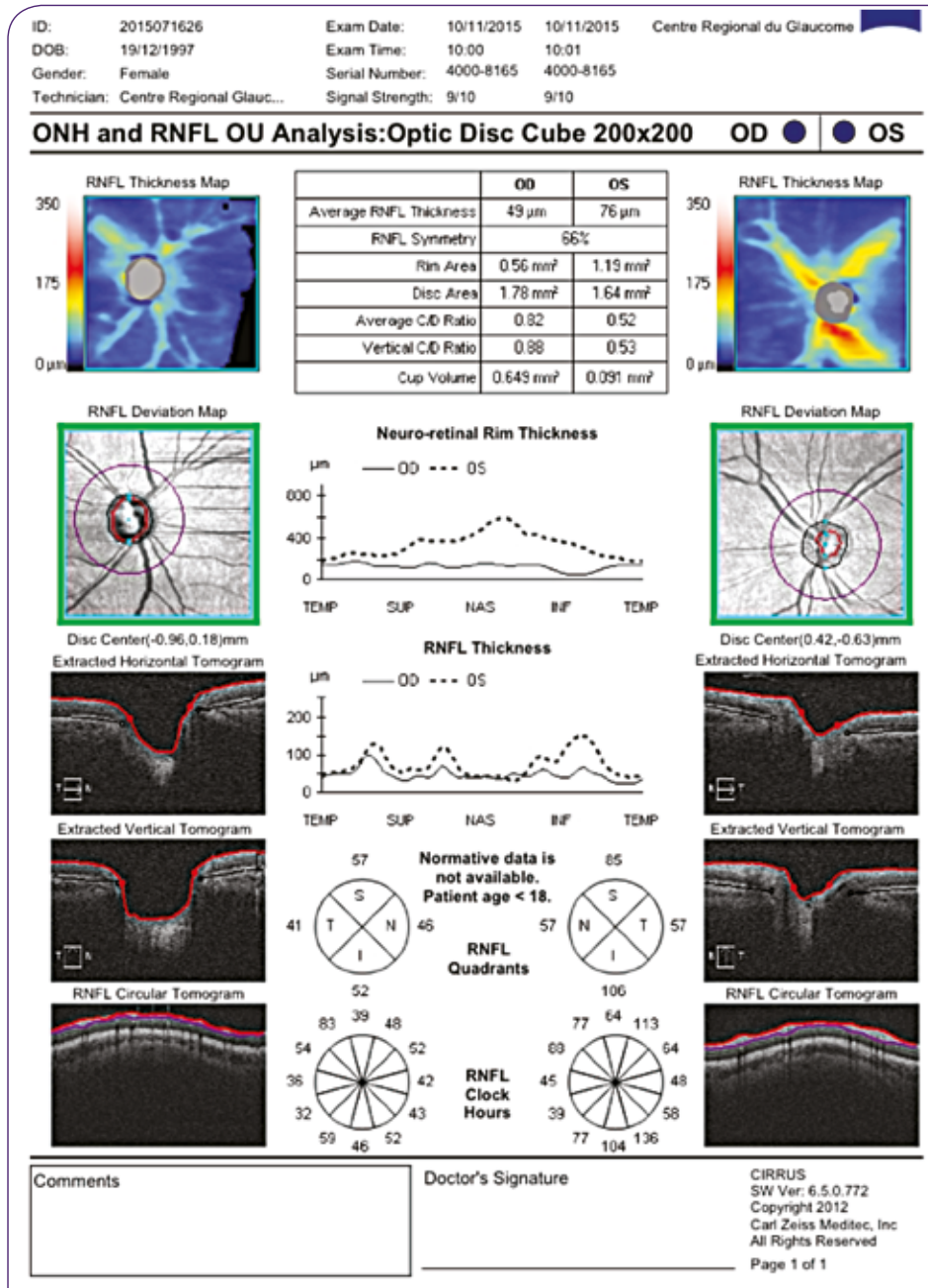


Figure 13 : RNFL des deux yeux : atteinte prédominante à droite (pas de base normative pour les patients de moins de 18 ans).

L'exploration du complexe ganglionnaire (GCC) est aussi altérée à droite (Figure 14).

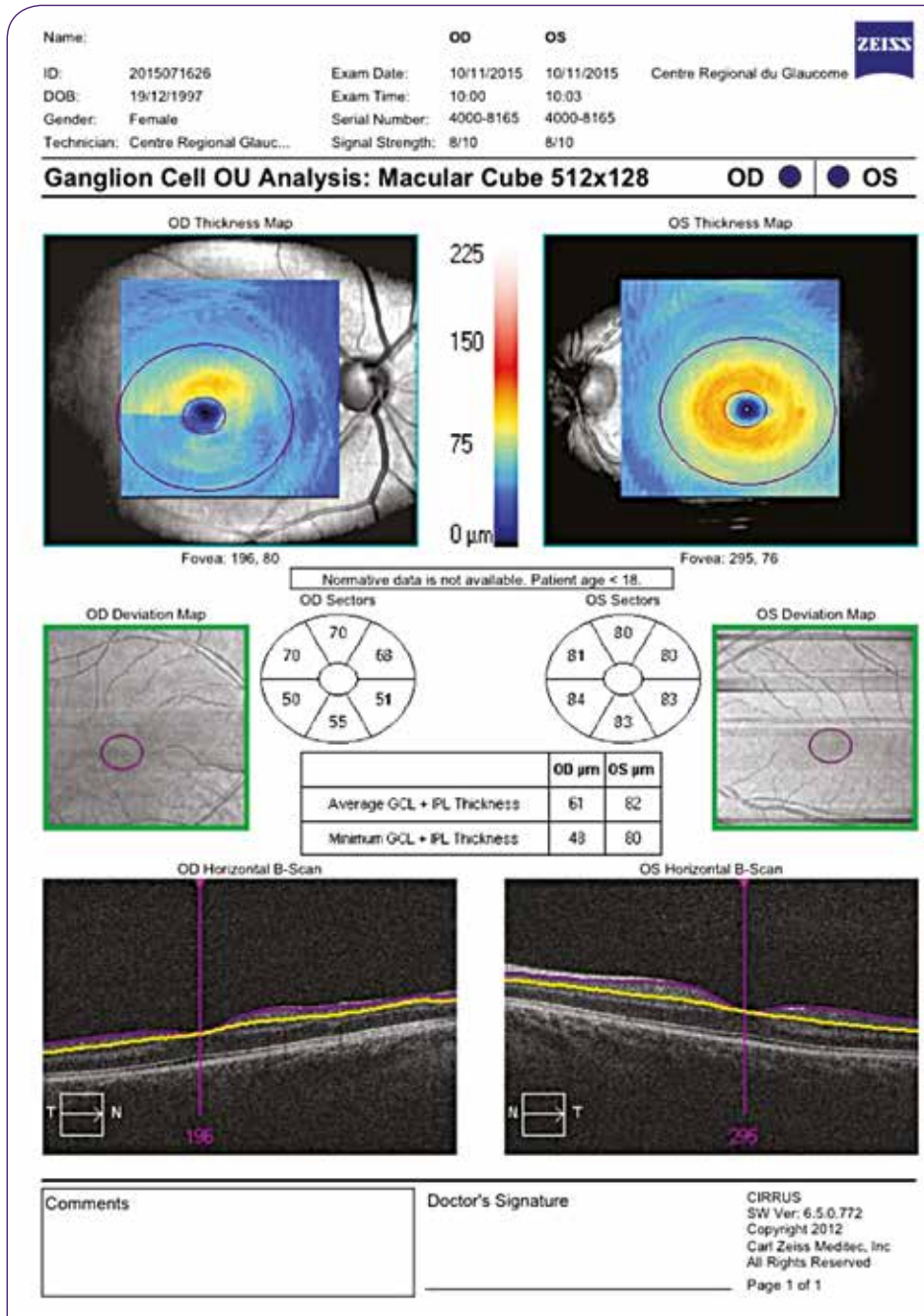


Figure 14 : Atteinte inférieure droite du GCC.

Le diagnostic de syndrome d'Axenfeld-Rieger avec glaucome plus évolué à droite est proposé. S'agissant d'un premier bilan et de la mise en route très récente du traitement local hypotonisant nous proposons la poursuite de ce traitement local initial avec une surveillance à trois mois et un nouveau bilan comparatif.

## **Le syndrome d'Axenfeld-Rieger**

Le syndrome d'Axenfeld-Rieger fait partie des dysgénésies du segment antérieur.

Cette maladie génétique atteint différents organes en plus de la face et de l'œil : le cœur, le squelette et la peau.

Initialement décrite par Axenfeld en 1920 devant l'association d'un embryotoxon postérieur et des anomalies iriennes, Rieger complète le tableau clinique en rapportant des goniodysgénésies et une correctopie associées aux anomalies décrites par Axenfeld.

La génétique moléculaire confirme qu'il s'agit d'une entité commune aux expressions variées dont 50% des cas peuvent aboutir à un glaucome.

## **Atteinte oculaire**

L'âge de diagnostic est très variable. Le glaucome peut être présent dès la naissance avec même parfois un tableau de glaucome congénital : buphtalmie, photophobie, œdème de cornée et hypertonie oculaire.

Mais le plus souvent les anomalies iriennes (correctopie) sont à l'origine de la consultation ou enfin au sein d'une famille d'Axenfeld-Rieger, un bilan est demandé et l'embryotoxon postérieur et les goniodysgénésies sont alors découvertes.

L'anomalie la plus fréquente est l'embryotoxon postérieur, il s'agit d'une hypertrophie de l'anneau de Schwalbe sur 360°.

La gonioscopie, obligatoire, montre des ponts plus ou moins nombreux, fins ou épais entre l'iris et la ligne de Schwalbe, passant en pont devant le trabéculum.

La traction de ces adhérences peut provoquer la correctopie.

Le glaucome, présent dans 50% des cas, est la conséquence d'une perturbation du développement du trabéculum avec une réduction des espaces inter-trabéculaires voire s'associant à un canal de Schlemm rudimentaire.

Des lacunes au sein de l'iris peuvent apparaître dans le temps évoluant vers une extension de celles-ci voire une rupture du sphincter de l'iris.



## Atteinte générale

La dysmorphie faciale est très fréquente avec un aplatissement de la base du nez, un hypertélorisme, un télécanthus, une hypoplasie de la branche montante du maxillaire inférieur peuvent être retrouvés.

Les atteintes dentaires sont une microdontie intéressant surtout les incisives supérieures voire jusqu'à une absence des dents.

Une surdité peut être présente.

L'atteinte cardiaque notamment des valves doit être systématiquement recherchée.

Au niveau cutané le classique défaut de régression du tissu péri-ombilical qui peut être confondu avec une hernie ombilicale.

Enfin d'autres atteintes générales sont rapportées. Citons l'hypospadias et le syndrome de la selle turcique vide.

## Génétique

La transmission est de type autosomique dominante et deux gènes principaux ont été identifiés : PITX2 et FOXC1.

## Traitement du glaucome

La prise en charge du glaucome est identique à celle des glaucomes pédiatriques. Le traitement initial est le plus souvent médical par collyres hypotonisants.

La chirurgie par trabéculotomie sera préférée à la goniotomie.

En cas d'échec la trabéculéctomie voire une valve seront les traitements retenus<sup>(4)</sup>.

## Références

1. Axenfeld-Rieger syndrom : new perspectives Chang TC, Summers CG, Schimmenti LA, Grajew. Br J Ophthalmol 2012 ; 96: 318-322.
2. Opacités congénitales de cornée et dysgénésies du segment antérieur. Clinique, phénotypes et classification : Bui Quoc E, Beylerian M, Denis D. : in Rapport SFO 2017 Ophtalmologie Pédiatrique Elsevier ed Paris : p.276.
3. Axenfeld Rieger syndrome. Aref AA, Loch AR et al Eyewiki.org. oct 2019.
4. Early-onset glaucoma in Axenfeld-Rieger anomaly: long-term surgical results and visual outcome Mandal AK, Pehera N : Eye (2016) 30, 936-94.

Réponse du QCM page 57 : D

# 5

Un iris cabossé

## Présentation du cas

Une patiente de 52 ans vous est adressée pour réalisation d'une iridotomie en raison d'un angle irido-cornéen étroit aux deux yeux.

L'acuité visuelle est de 10/10 Pa2 aux deux yeux sans correction.

La pression intraoculaire est de 17 mmHg aux deux yeux sans traitement

L'examen du segment antérieur montre une chambre profonde au centre et étroite en périphérie.

En gonioscopie la face antérieure de l'iris apparaît légèrement bosselée en périphérie sur l'ensemble de la circonférence. L'angle irido-cornéen est étroit sans réouverture en gonioscopie dynamique. Le fond d'œil est sans particularité.

Faible profondeur de la chambre antérieure en périphérie et iris d'aspect bosselé (Figure 1).



Figure 1 : Examen du segment antérieur.

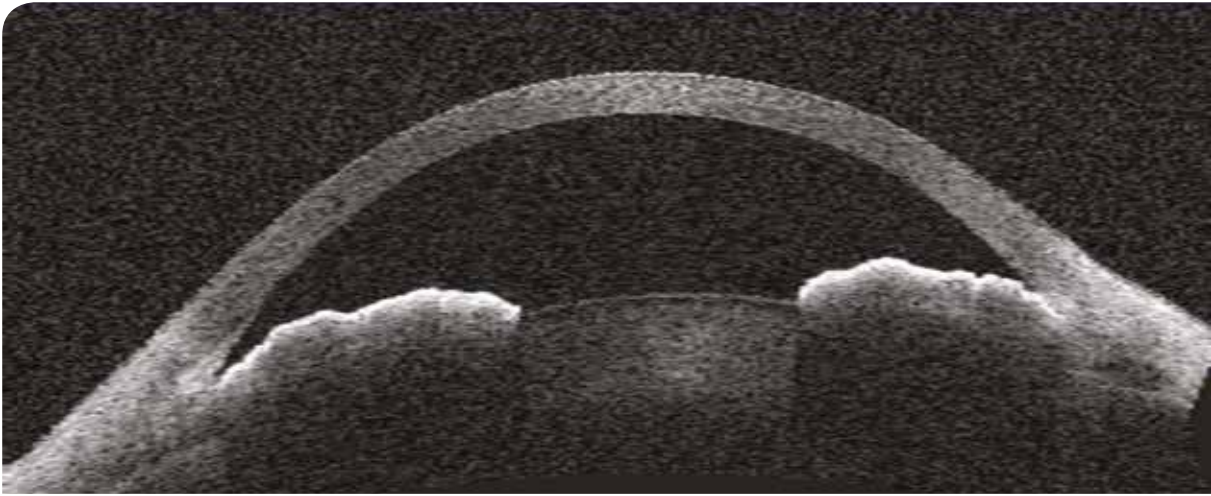


Figure 2 : OCT du segment antérieur.

## Question à choix multiple

**Quel examen complémentaire demandez-vous ? (une réponse exacte)**

- A. Echographie B du segment postérieur
- B. Microscopie spéculaire
- C. Examen ultrabiomicroscopique (UBM) du segment antérieur
- D. IRM cérébrale et orbitaire
- E. Biométrie oculaire

**Réponse au QCM page 73**

Vous réalisez une échographie haute fréquence du segment antérieur (UBM) :

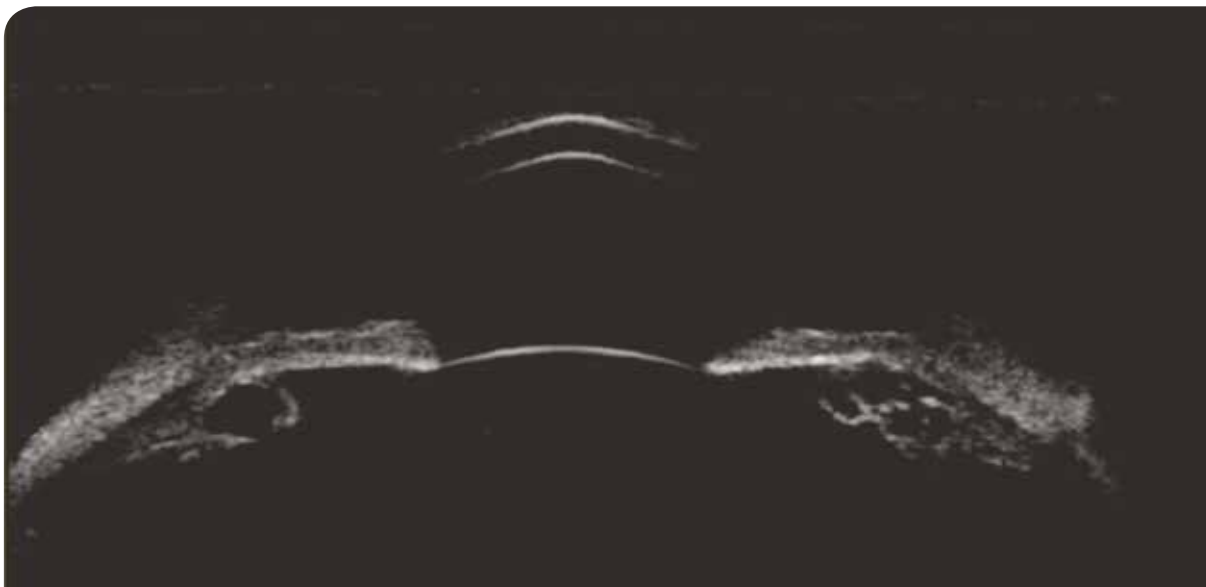


Figure 3 : UBM du segment antérieur.

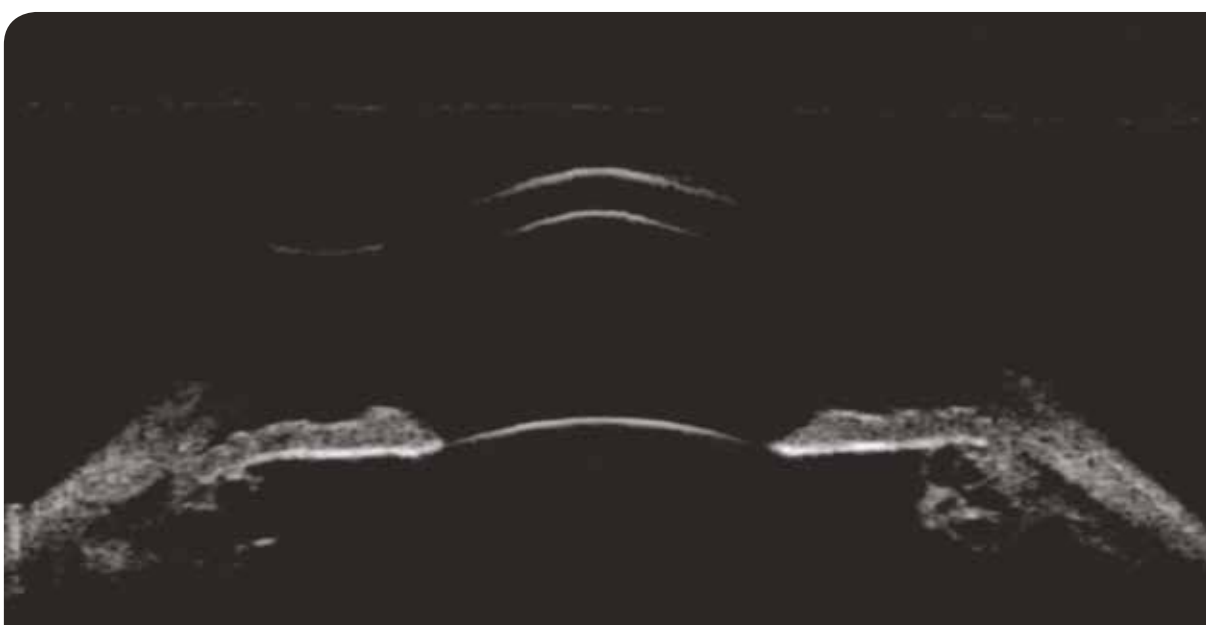


Figure 4 : UBM du segment antérieur.

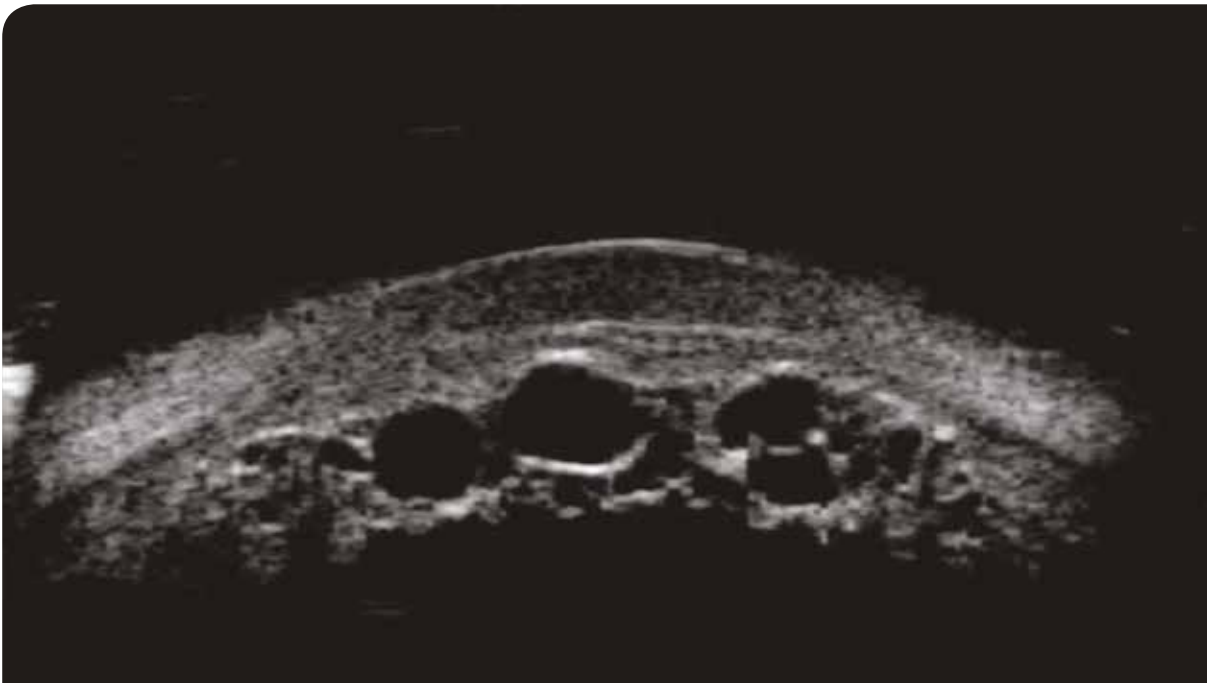


Figure 5 : UBM du segment antérieur.

## Question à choix multiple

**Quelle est la cause de la fermeture de l'angle irido-cornéen ? (une réponse exacte)**

- A. Nævus de l'iris
- B. Mélanome annulaire
- C. Glaucome malin
- D. Polykystose ciliaire
- E. Syndrome irido-cornéo-endothélial

**Réponse au QCM page 73**

## Présentation complète du cas et réponse à la question

L'UBM met donc en évidence une polykystose ciliaire bilatérale et atteignant l'ensemble de la circonférence du corps ciliaire (multiples lésions arrondies et anéchogènes à limites nettes).

Les kystes sont développés aux dépens de l'épithélium pigmenté du corps ciliaire et parfois de l'iris, et sont de nature bénigne.

La polykystose ciliaire est souvent primitive, parfois secondaire à un traumatisme ou à des contacts répétés avec un implant positionné dans le sulcus ciliaire. L'atteinte est le plus souvent bilatérale.

La pression intraoculaire étant normale, une simple surveillance semble licite. Une iridotomie n'aura probablement pas d'efficacité, car les kystes sont nombreux et développés aux dépens de l'ensemble de la circonférence du corps ciliaire<sup>(1-4)</sup>.

Une iridoplastie peut parfois, en rétractant et en amincissant la base de l'iris, aboutir à une certaine réouverture de l'angle<sup>(5)</sup>.

Dans les cas de glaucomes réfractaires aux traitements médicaux le recours aux techniques de cyclophotocoagulation trans-sclérale ou endoscopique a parfois été décrit<sup>(6)</sup>.

## Références

1. Lois N, Shields CL, Shields JA, Mercado G. Primary cysts of the iris pigment epithelium. Clinical features and natural course in 234 patients. *Ophthalmology*. 1998; 105(10): 1879-85.
2. Shields JA, Kline MW, Augsburger JJ. Primary iris cysts: a review of the literature and report of 62 cases. *Br J Ophthalmol*. 1984; 68(3): 152-66.
3. Berkani Kitouni Z, Kitouni Y, Boukhecham D, Kherroubi R, Hartani D. [Plateau-like iris configuration secondary to multiple iridociliary cysts: case report of one family]. *J Fr Ophtalmol*. 2015; 38(3): e41-2. French.
4. Ang GS, Bochmann F, Azuara-Blanco A. Argon laser peripheral iridoplasty for plateau iris associated with iridociliary cysts: a case report. *Cases J*. 2008; 1(1): 368.
5. Crowston JG, Medeiros FA, Mosaed S, Weinreb RN. Argon laser iridoplasty in the treatment of plateau-like iris configuration as result of numerous ciliary body cysts. *Am J Ophthalmol*. 2005; 139(2): 381-3.
6. Schmalfluss TR, Picetti E, Pakter HM. Glaucoma due to ciliary body cysts and pseudoplateau iris: a systematic review of the literature. *Arq Bras Oftalmol*. 2018 Jun; 81(3): 254-261.

**Réponse du QCM page 69 : C**

**Réponse du QCM page 71 : D**



# 6

Des finesses dans l'angle

## Présentation du cas

Mademoiselle A., 19 ans, sans antécédent particulier connu, vous est adressée par un confrère pour le bilan complémentaire d'une hypertonie isolée découverte lors d'un examen ophtalmologique de suivi de sa myopie.

La réfraction est la suivante :

- OD : 10/10 -3.00 (-0.25) 0° d
- OG : 10/10 -3.50 d

La pression mesurée au tonomètre à air était de 22 mmHg à l'œil droit et 20 mmHg à gauche.

La gonioscopie retrouve aux deux yeux les mêmes anomalies (Figures 1 et 2).

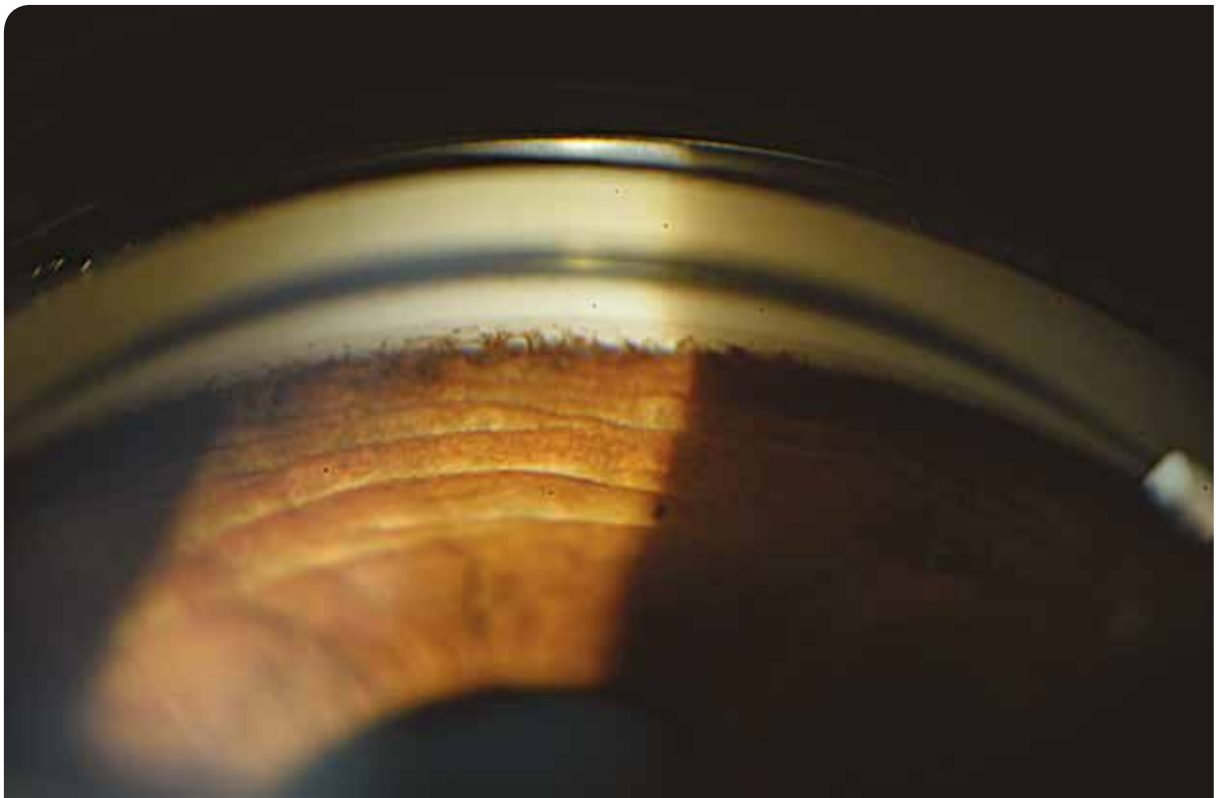


Figure 1 : Aspect en gonioscopie de l'angle à 6 heures œil droit.

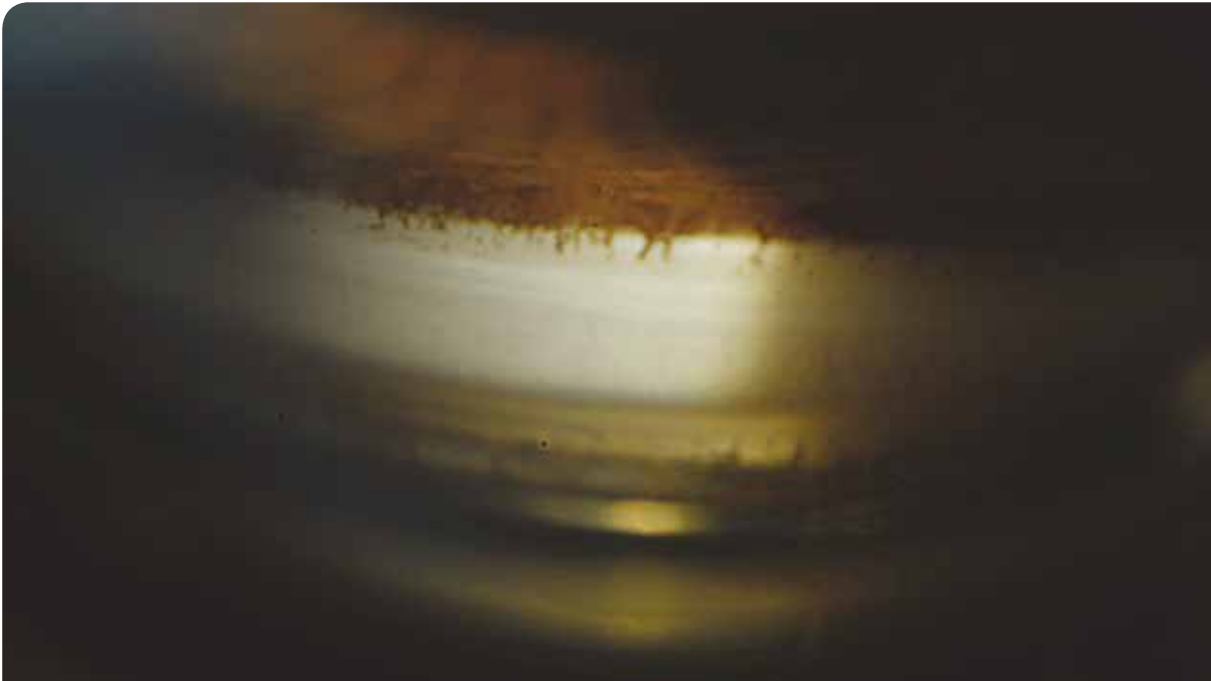


Figure 2 : Aspect en gonioscopie de l'angle à 12 heures œil gauche.

L'examen du fond d'œil est le suivant (Figures 3 et 4) :

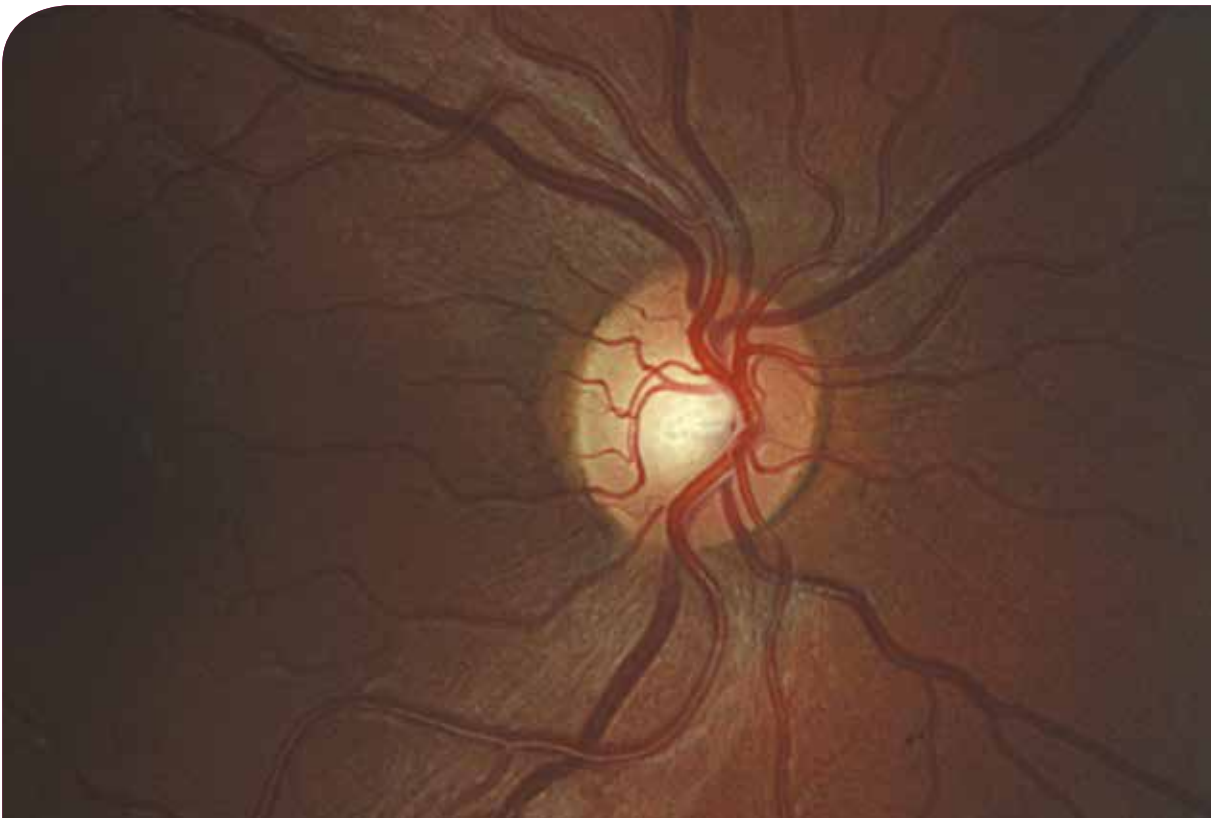


Figure 3 : Papille optique droite.



Figure 4 : Papille optique gauche.

## Question à choix multiple

**Devant l'examen ophtalmologique, quelle est votre attitude ? (une réponse exacte)**

- A. Vous recherchez un épisode inflammatoire expliquant les synéchies.
- B. Vous suspectez un syndrome d'Axenfeld Rieger.
- C. Il s'agit de procès iriens sans rapport avec l'hypertonie oculaire.
- D. Ces anomalies obstruent l'angle irido-cornéen et expliquent l'hypertonie.
- E. Il s'agit d'un syndrome Irido-Cornéo-Endothélial (ICE syndrome) bilatéral.

**Réponse au QCM page 85**

Vous complétez le bilan par une mesure de la pachymétrie qui est de 620  $\mu$  à droite et 615  $\mu$  à gauche. La pression intraoculaire remesurée au tonomètre de Goldmann est de 19 mmHg aux deux yeux.

Les rétinothographies en lumière bleue ne retrouvent pas de perte des fibres axonales du nerf optique (Figures 5 et 6).



Figure 5 : Cliché en lumière bleue : pas de perte en fibres visibles.



Figure 6 : Cliché en lumière bleue : pas de perte en fibres visibles.

Les champs visuels réalisés pour la première fois sont dans les limites de la normale (Figures 7 et 8) et les imageries de la tête du nerf optique et du complexe ganglionnaire sont strictement normales avec des papilles optiques de grandes tailles (Figures 9 et 10).

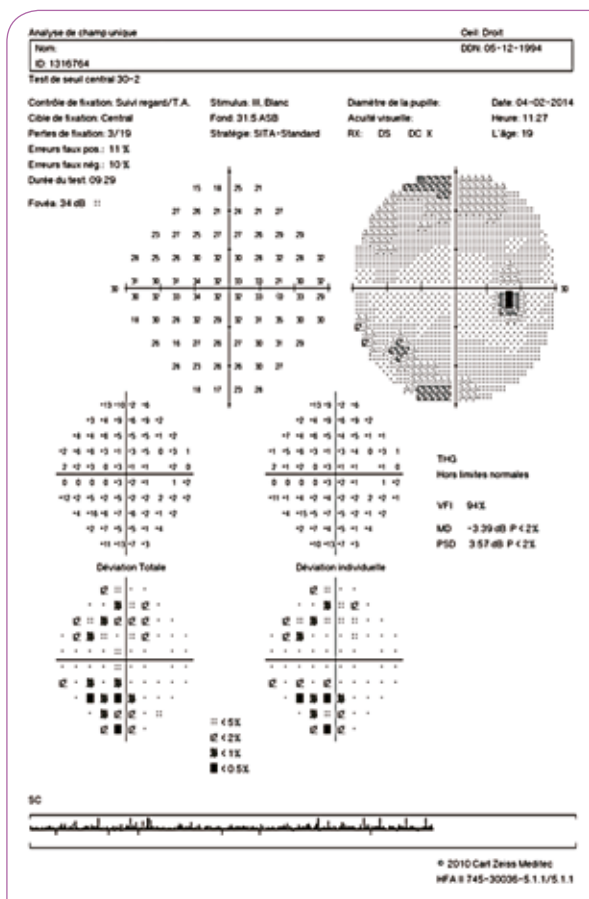


Figure 7 : Champ visuel droit normal.

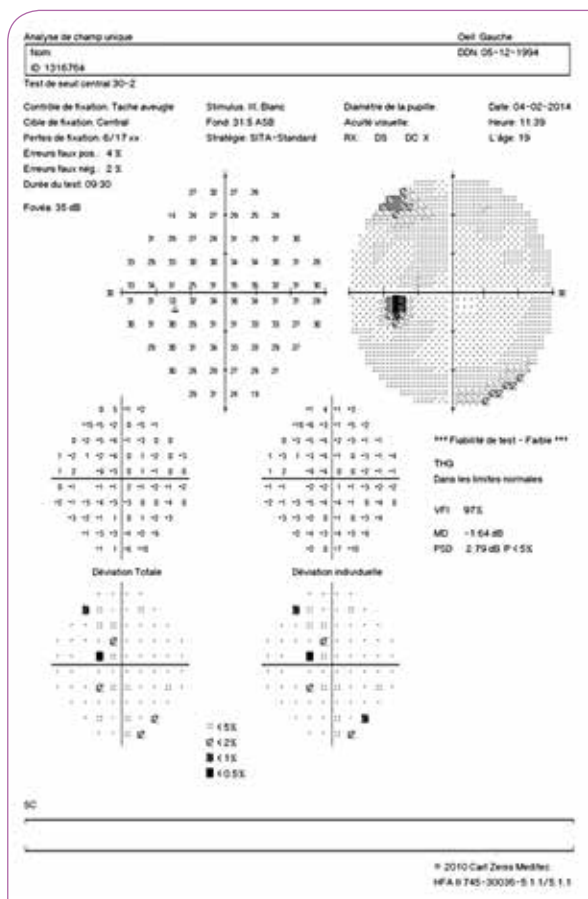


Figure 8 : Champ visuel gauche normal.

Name: OD OS

ID: 1316764 Exam Date: 04/02/2014 04/02/2014 Centre Regional du Glaucome

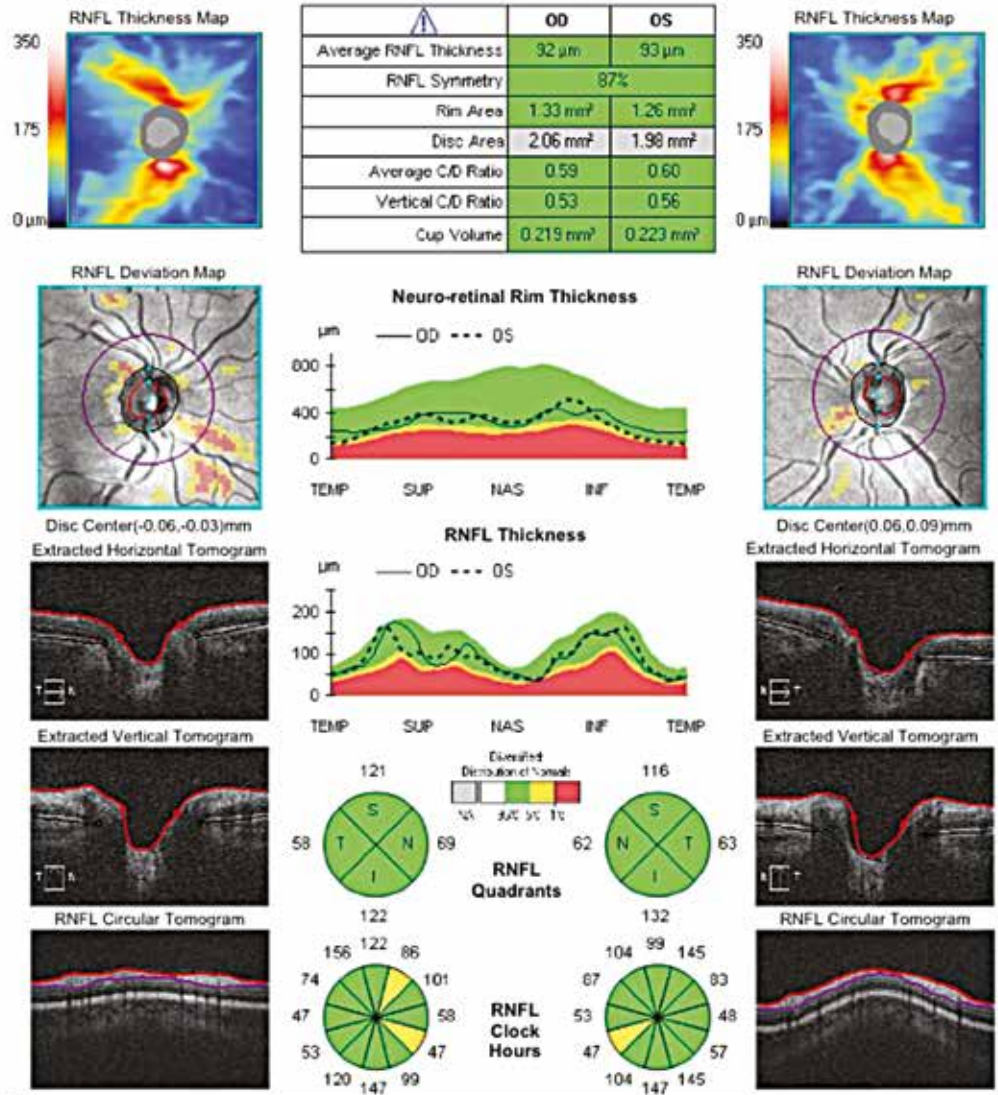
DOB: 05/12/1994 Exam Time: 13:00 13:02

Gender: Female Serial Number: 4000-8165 4000-8165

Technician: Centre Regional Glauc... Signal Strength: 8/10 8/10



**ONH and RNFL OU Analysis: Optic Disc Cube 200x200** OD ● ● OS



Comments

Doctor's Signature

CIRUS  
SW Ver: 6.5.0.772  
Copyright 2012  
Carl Zeiss Medtec, Inc  
All Rights Reserved  
Page 1 of 1



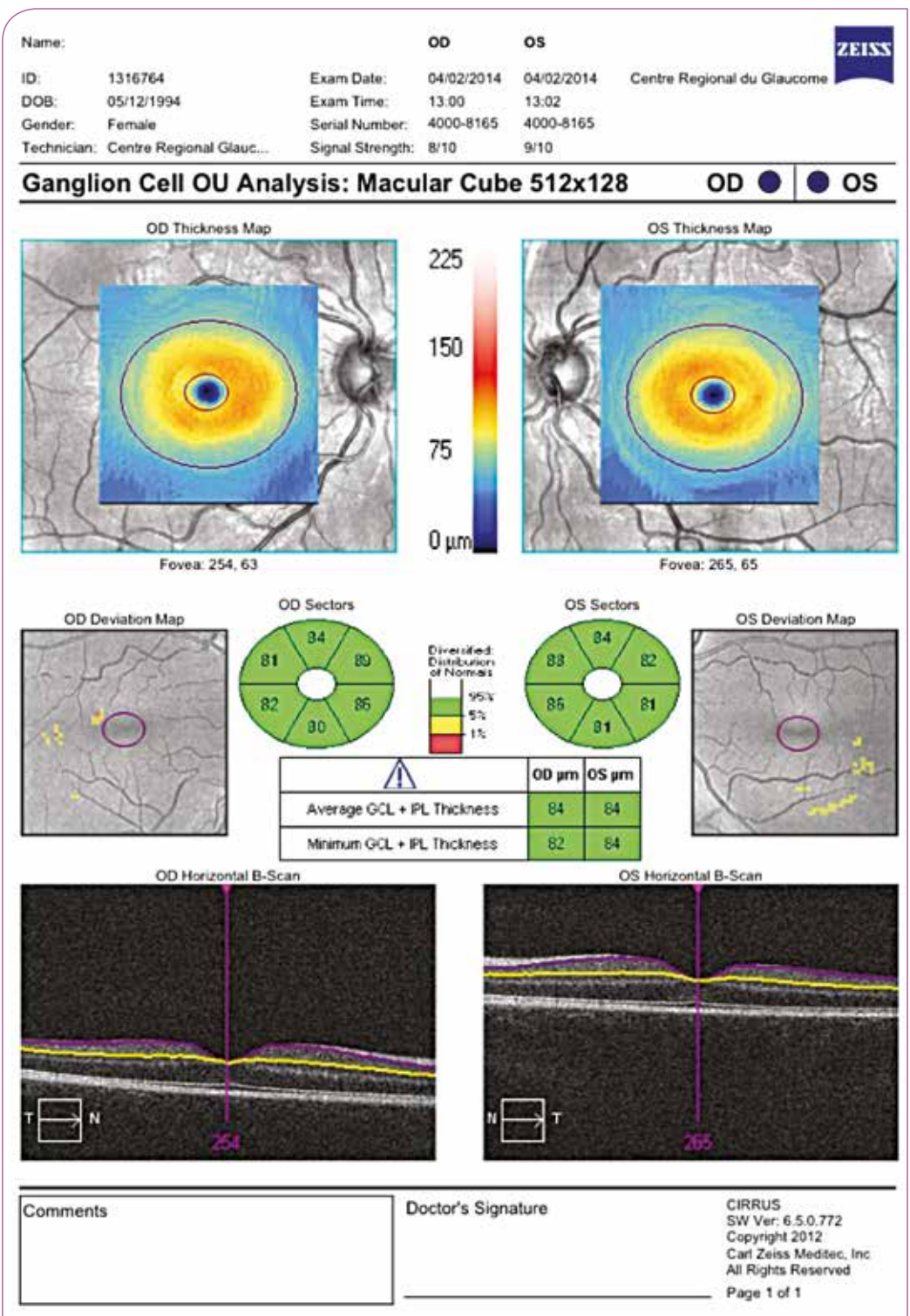


Figure 10 : Analyse du complexe ganglionnaire normale.

Cette jeune patiente présente une tension intraoculaire modifiée par une pachymétrie élevée.

L'existence des trabécules iriens bilatéraux qui sont des anomalies du développement de l'angle n'entraîne pas d'hypertonie.

Il faut savoir les reconnaître pour ne pas s'égarer vers d'autres diagnostics voire débuter un traitement inutile.

### **Les procès iriens ou trabécules iriens**

Les procès iriens sont très souvent retrouvés dans les angles irido-cornéens normaux. Ils sont une expansion du tissu irien vers le trabéculum. Mais ils peuvent aussi se terminer sur la ligne de Schwalbe.

Ils sont visibles sous deux formes. Soit de fines lignes de tissu irien, soit des surfaces plus denses semblant adhérer au fond de l'angle. Leurs couleurs sont souvent identiques à la couleur de l'iris.

Ils n'entraînent aucune limitation de la voie d'excrétion de l'humeur aqueuse.

Le diagnostic différentiel est la goniosynéchie ou les synéchies antérieures périphériques.

La gonioscopie dynamique permet, le plus souvent, de les séparer.

## Références

Atlas of gonioscopy : l'angle normal : [www.gonioscopy.org](http://www.gonioscopy.org)

**Réponse du QCM page 79 : C**

# 7

Une étiologie particulière

## Présentation du cas

Un homme de 46 ans se présente à votre consultation pour un deuxième avis.

Il est suivi par son ophtalmologiste pour une hypertonie oculaire unilatérale droite traitée par bêta-bloquants à libération prolongée administrés une fois par jour.

Il vous informe que malgré sa bonne observance au traitement sa pression intraoculaire est parfois mesurée élevée par son ophtalmologiste (près de 30 mmHg). Il n'a pas d'antécédents de glaucome ou d'hypertonie oculaire dans sa famille.

Il a lu que les hypertonies ou les glaucomes atteignaient plutôt les patients âgés, et souvent les deux yeux, et souhaiterait connaître l'origine de son hypertonie oculaire et savoir si le traitement est adapté.

Vous l'examinez. L'acuité est de 10/10 Parinaud 2 aux deux yeux avec sa correction. La pression intraoculaire est de 18 mmHg à droite et 13 mmHg à gauche, sous timolol 0,50% LP une fois par jour le matin dans les deux yeux. Un examen rapide du segment antérieur ne montre pas d'anomalies évidentes.

Vous réalisez l'examen gonioscopique de l'œil droit :

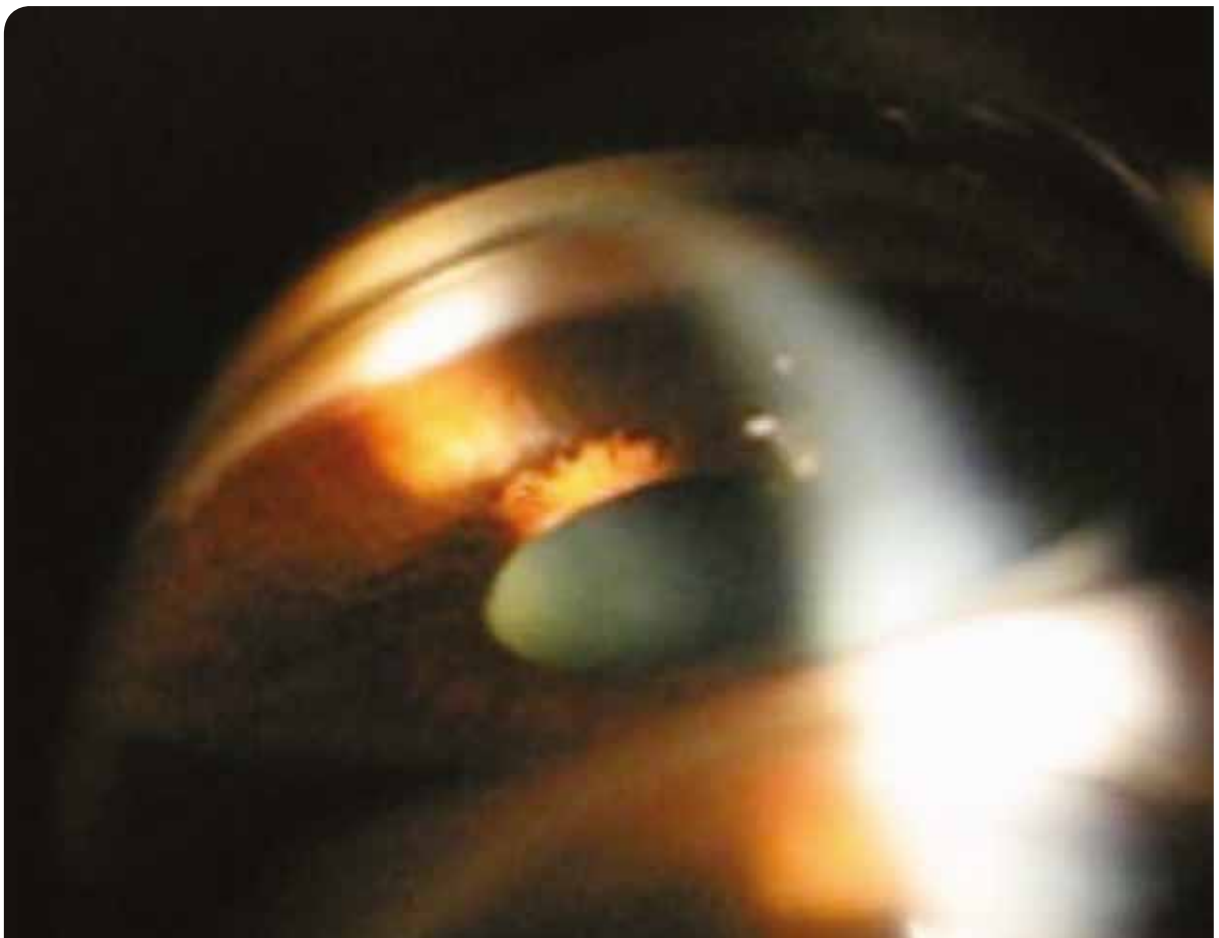


Figure 1

À fort grossissement, la portion inférieure de l'angle :



Figure 2

## Question à choix multiple

**Quelle situation explique son hypertension oculaire droite ? (une réponse exacte)**

- A. Récession angulaire
- B. Uvéite antérieure chronique
- C. Syndrome de dispersion pigmentaire
- D. Syndrome irido-cornéen endothélial
- E. Syndrome d'iris plateau

**Réponse au QCM page 99**

## Présentation complète du cas et réponse à la question

Un examen plus attentif du segment antérieur met en évidence une transillumination irienne en rayons de roue (Figure 3).

De même, un examen à fort grossissement de l'endothélium cornéen montre la présence d'un dépôt rétro-cornéen vertical de pigments (faisceau de Krukenberg, Figure 4), confirmant le diagnostic de syndrome de dispersion pigmentaire bilatéral prédominant à droite, et compliqué d'une hypertonie oculaire à droite.

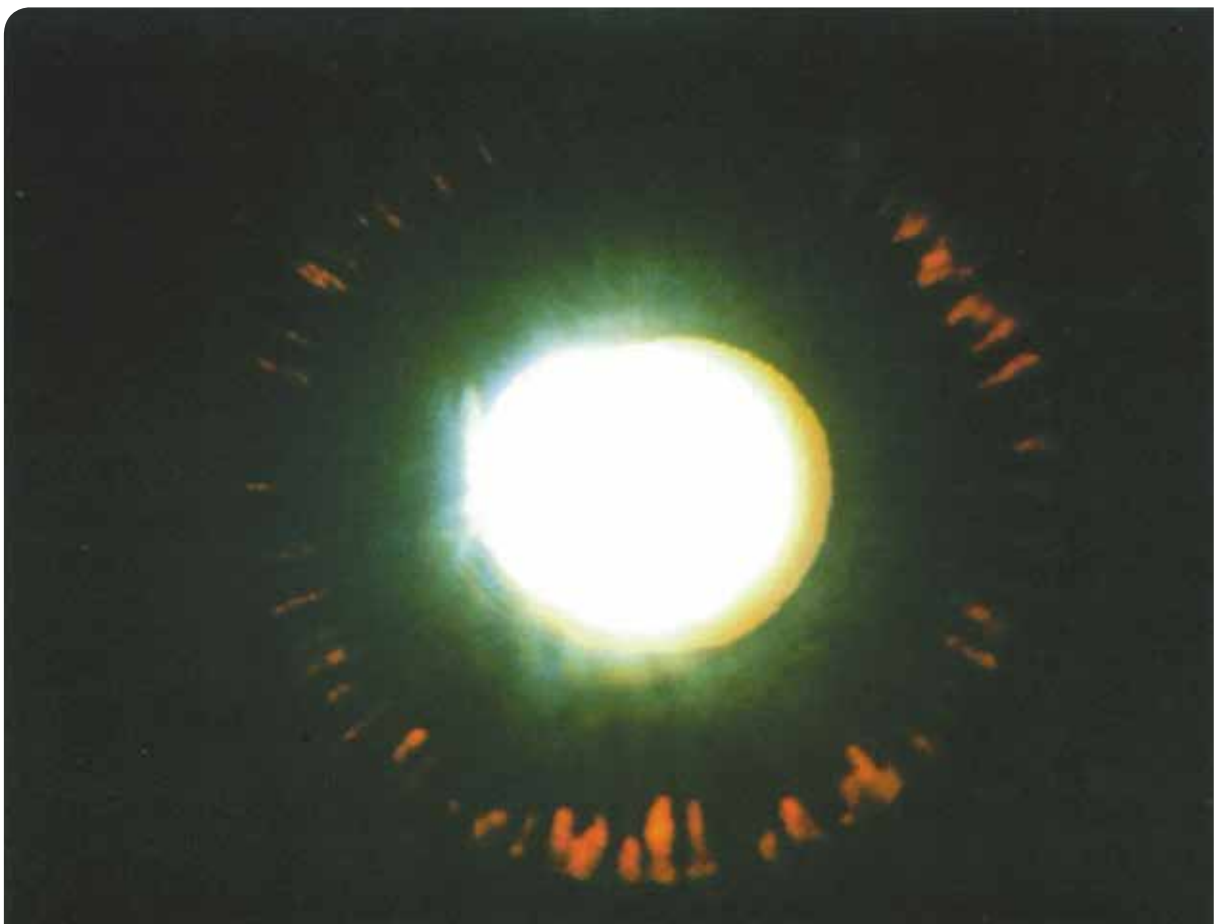


Figure 3 : Transillumination de l'œil droit.

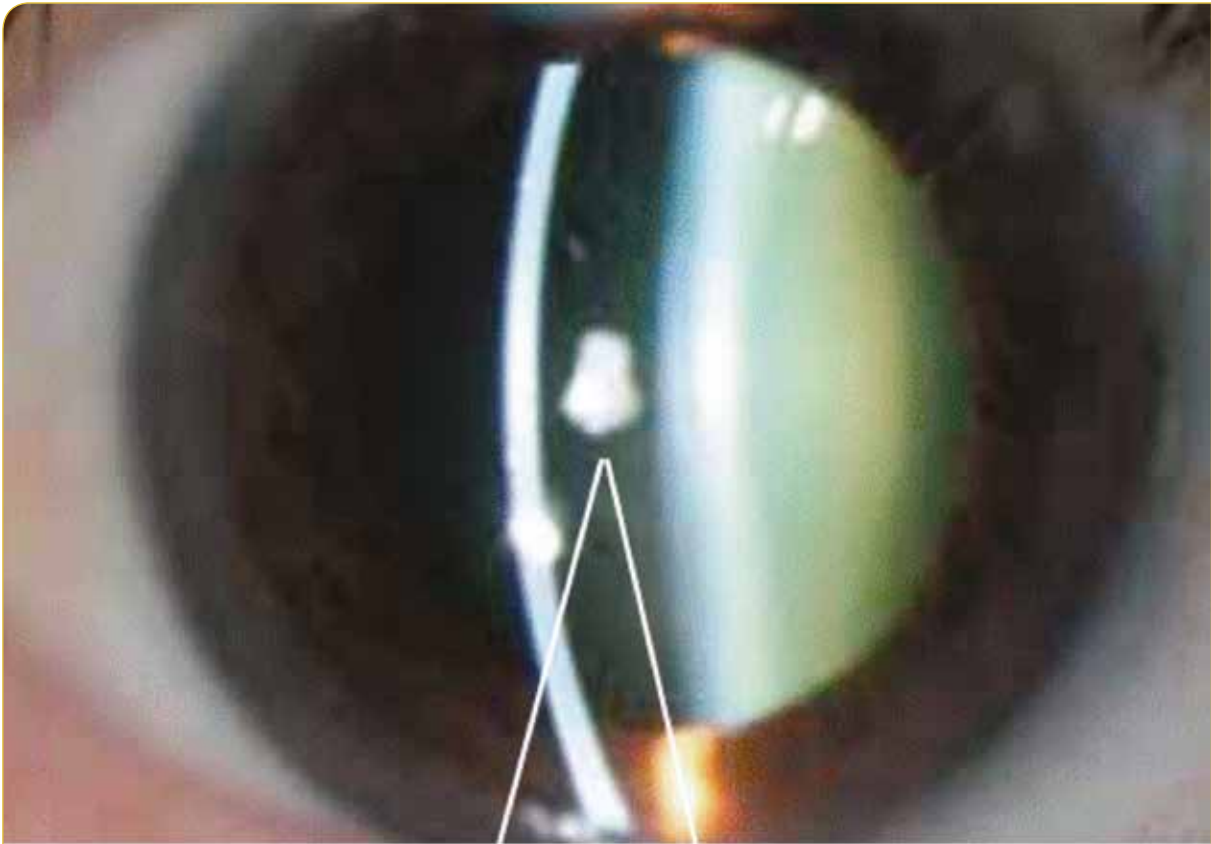


Figure 4 : Faisceau de Krukenberg.





Figure 5 : Dépôt de pigments sur les zonules.

En réinterrogeant le patient, celui-ci se plaint d'épisodes de douleurs et de perception de halos colorés lors de la pratique de sports d'endurance.

Vous lui proposez une mesure de la pression intraoculaire après une séance de jogging. Celle-ci est alors mesurée à 40 mmHg à droite et 20 mmHg à gauche.



Figure 6 : Tyndall pigmenté après la pratique sportive.

L'examen du segment antérieur montre un Tyndall pigmenté important à droite (Figure 6) et discret à gauche.

L'imagerie du segment antérieur montre un blocage pupillaire inverse, avec un recurvatum irien (iris concave) aboutissant à une apposition de l'iris contre les fibres zonulaires, et très probablement à une érosion de l'épithélium pigmenté lors des mouvements pupillaires (Figures 7 et 8).

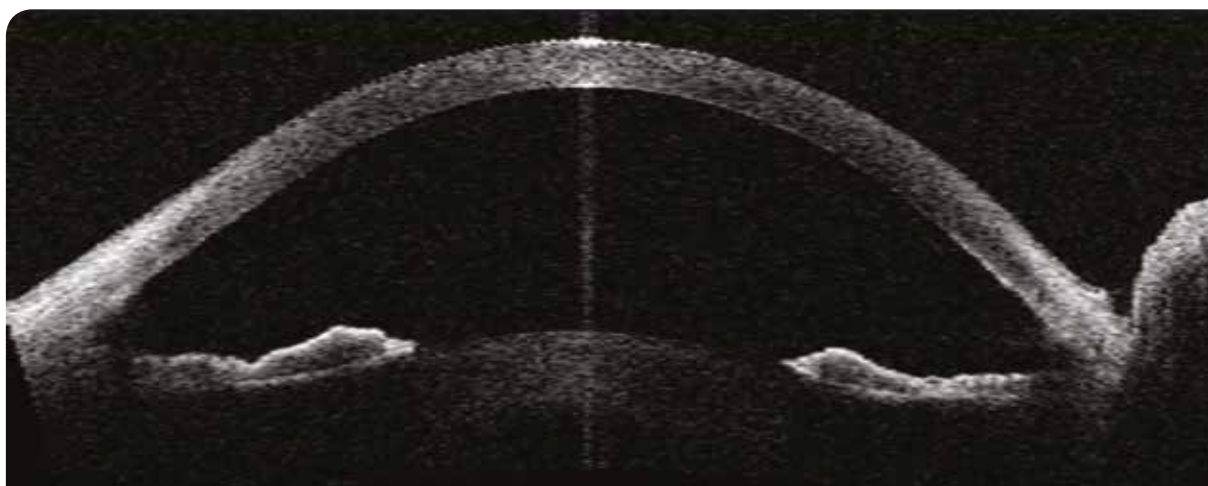


Figure 7 : OCT avant iridotomie.

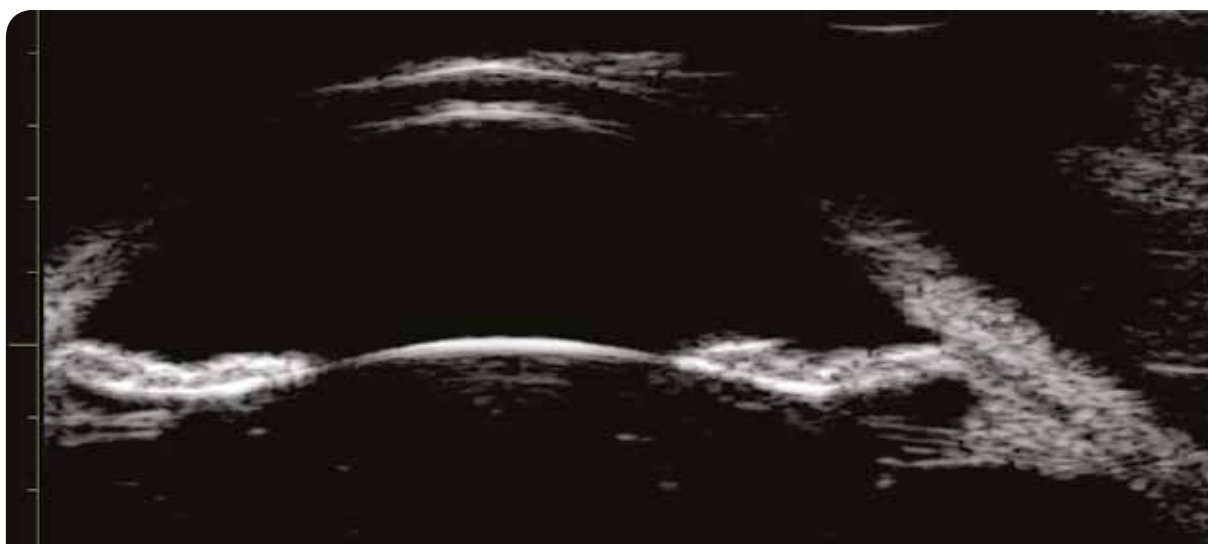


Figure 8 : UBM avant iridotomie.

Une iridotomie laser est réalisée à droite (syndrome de dispersion pigmentaire compliqué d'une hypertonie mais sans neuropathie glaucomateuse).

Celle-ci permet une disparition complète de l'aspect anatomique (Figure 9). La pression intraoculaire reste voisine de 20 mmHg à droite, mais le patient ne se plaint plus de symptômes lors de la pratique sportive.

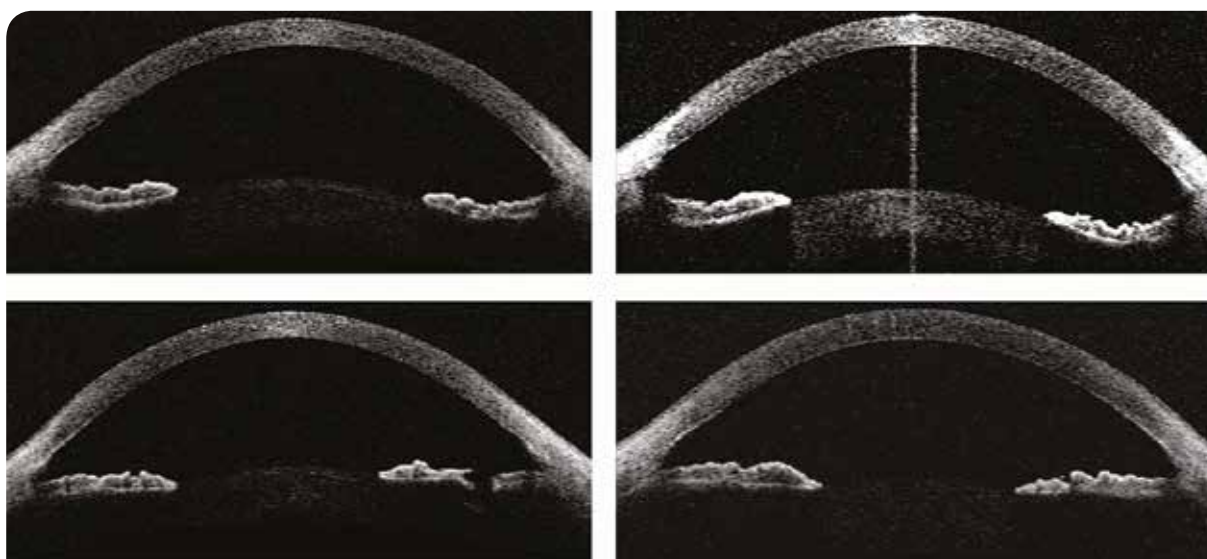


Figure 9 : Effet de l'iridotomie sur la configuration du segment antérieur (haut avant iridotomie, bas après iridotomie).

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

Le syndrome de dispersion pigmentaire est une entité anatomo-clinique caractérisée par une libération des constituants de l'épithélium pigmentaire de l'iris qui sont ensuite transportés par l'humeur aqueuse et se déposent sur diverses structures du segment antérieur, notamment au niveau des mailles du trabéculum<sup>(1,2)</sup>.

L'accumulation progressive de granules de pigments peut entraîner une élévation de la pression intraoculaire (PIO) puis, en cas de neuropathie optique glaucomateuse consécutive, une forme particulière de glaucome à angle ouvert appelée glaucome pigmentaire.

Le syndrome de dispersion pigmentaire, compliqué ou non de glaucome, affecte essentiellement les adultes jeunes, myopes et de sexe masculin<sup>(3)</sup>.

La libération de pigment serait liée à une configuration anatomique particulière de l'iris : une concavité de l'iris entraînerait un contact rapproché entre la face postérieure de l'iris et la face antérieure du cristallin et les fibres zonulaires antérieures.

Lors des variations de taille de la pupille, notamment en mydriase, les fibres zonulaires et le cristallin éroderaient l'épithélium pigmentaire, aboutissant ainsi à la libération de pigments. L'accumulation de pigments au niveau des mailles du trabéculum réduirait probablement les capacités d'évacuation de l'humeur aqueuse et provoquerait une élévation de la PIO.

La dispersion pigmentaire est généralement bilatérale. Elle est souvent découverte de façon fortuite lors de la constatation de dépôts de pigments sur les structures du segment antérieur (Figure 10)<sup>(4)</sup>.

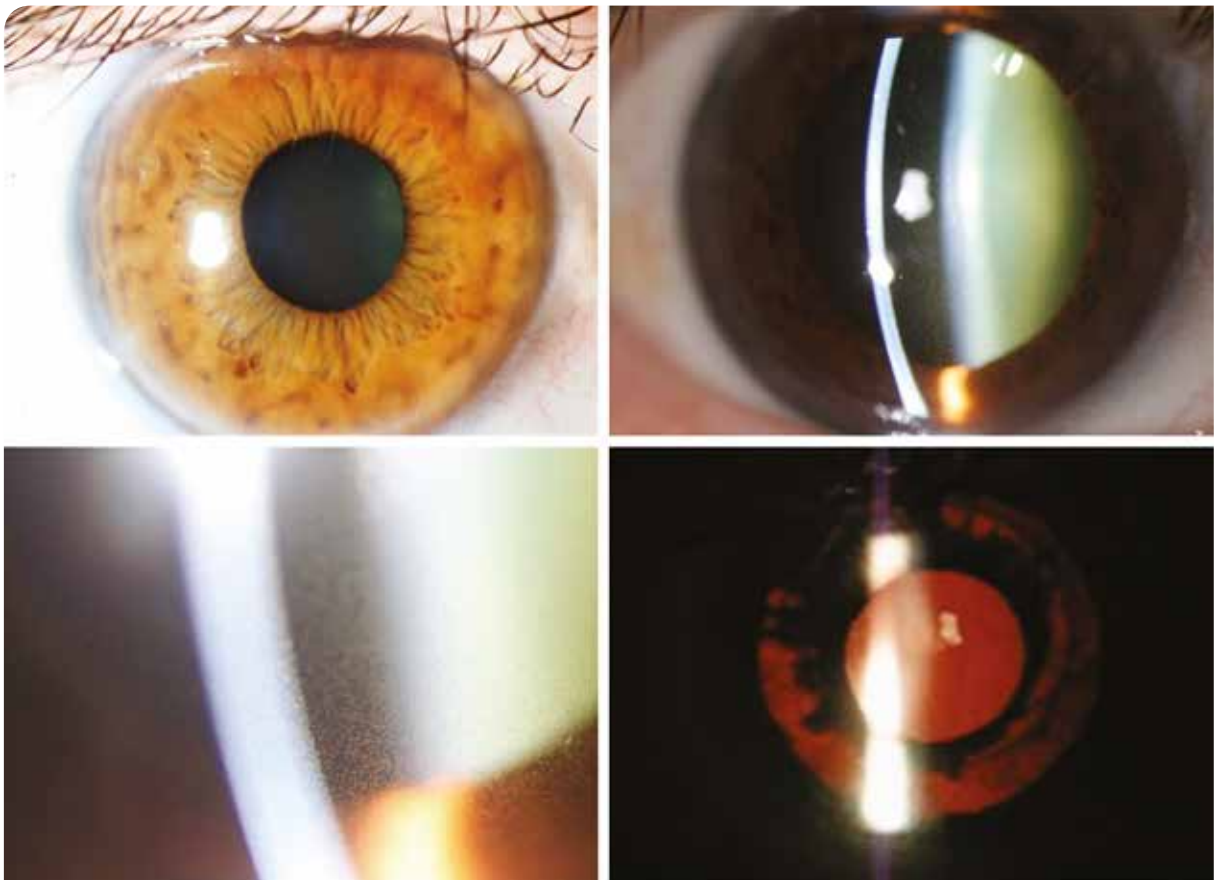


Figure 10 : Alternance de zones pigmentées et de zones atrophiques (en haut à gauche). Libération de pigments après dilatation pupillaire (en haut à droite). Tyndall pigmenté à fort grossissement (en bas à gauche). Plages transilluminables (en bas à droite).

L'accumulation verticale de pigments sur l'endothélium cornéen constitue des structures appelées faisceau de Krukenberg.

Un tyndall pigmenté peut parfois être observé, notamment après dilatation pupillaire. L'atrophie de l'épithélium pigmentaire aboutit à la formation de défauts transilluminables de l'iris qui prennent souvent une forme dite « en rayons de roue » lors de la rétro-illumination. L'examen gonioscopique permet de visualiser une concavité de la périphérie de l'iris associée à un angle irido-cornéen très ouvert (Figure 11).

Une bande très pigmentée, antérieure à l'éperon scléral et pouvant s'étendre jusqu'à l'anneau de Schwalbe, est très caractéristique des syndromes de dispersion pigmentaire.

Une accumulation de pigments appelée ligne de Scheie peut également être observée au niveau de la cristalloïde antérieure et des fibres zonulaires.

Chez certains patients, la dispersion pigmentaire peut être découverte à l'occasion de fortes élévations symptomatiques de la PIO.

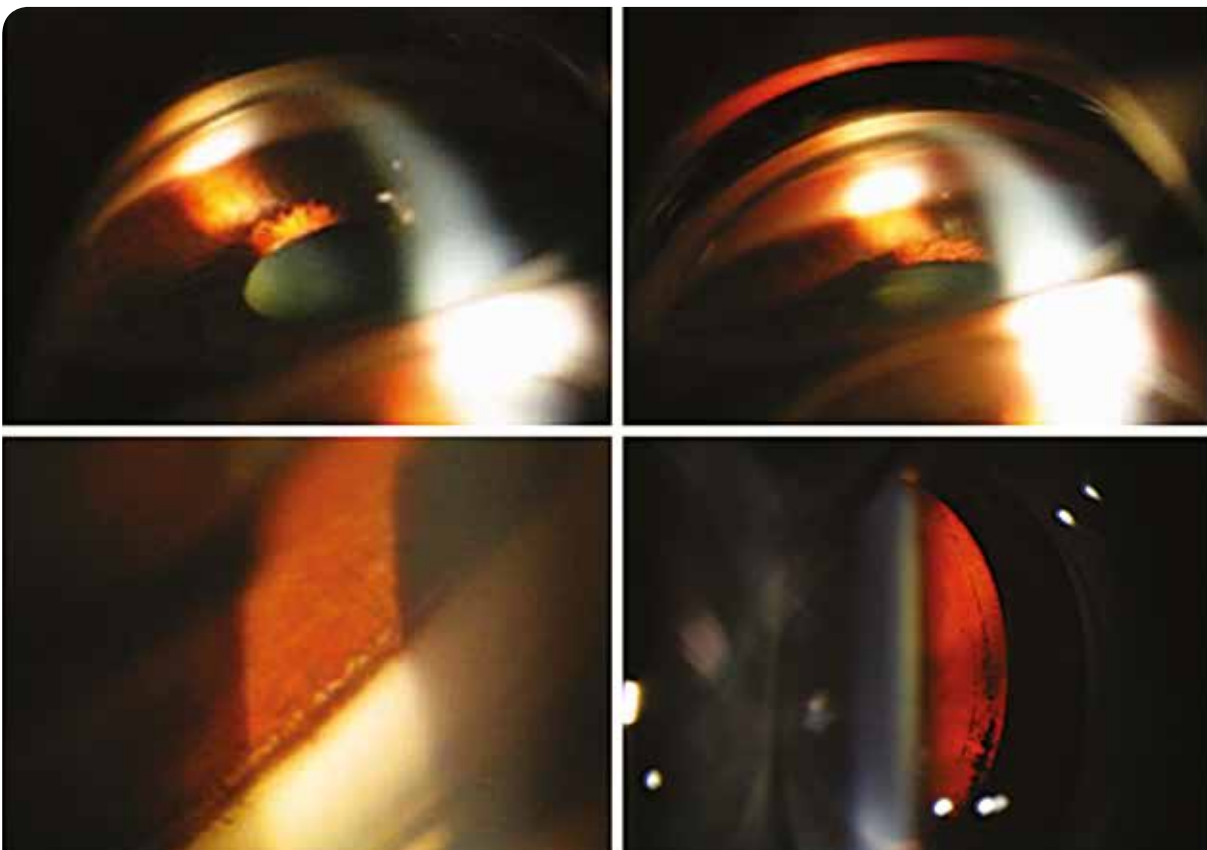


Figure 11 : Concavité de l'iris (en haut). Bande pigmentée en gonioscopie (en bas à gauche). Pigments sur les fibres zonulaires et la membrane hyaloïde antérieure (en bas à droite).

L'imagerie du segment antérieur, optique ou ultrasonore, permet de visualiser clairement la concavité de l'iris et son apposition à la face antérieure du cristallin et aux zonules (Figures 12 et 13)<sup>(5,6)</sup>.

Cette configuration anatomique pourrait selon certains auteurs être liée à une inversion du gradient de pression entre chambre postérieure et chambre antérieure, et constituerait ainsi une situation de blocage pupillaire inversé.

Un passage intermittent d'humeur aqueuse entre le cristallin et un iris anormalement mobile qui jouerait le rôle d'une valve pourrait expliquer cette possibilité d'inversion temporaire du gradient de pression naturelle entre chambre postérieure et chambre antérieure.

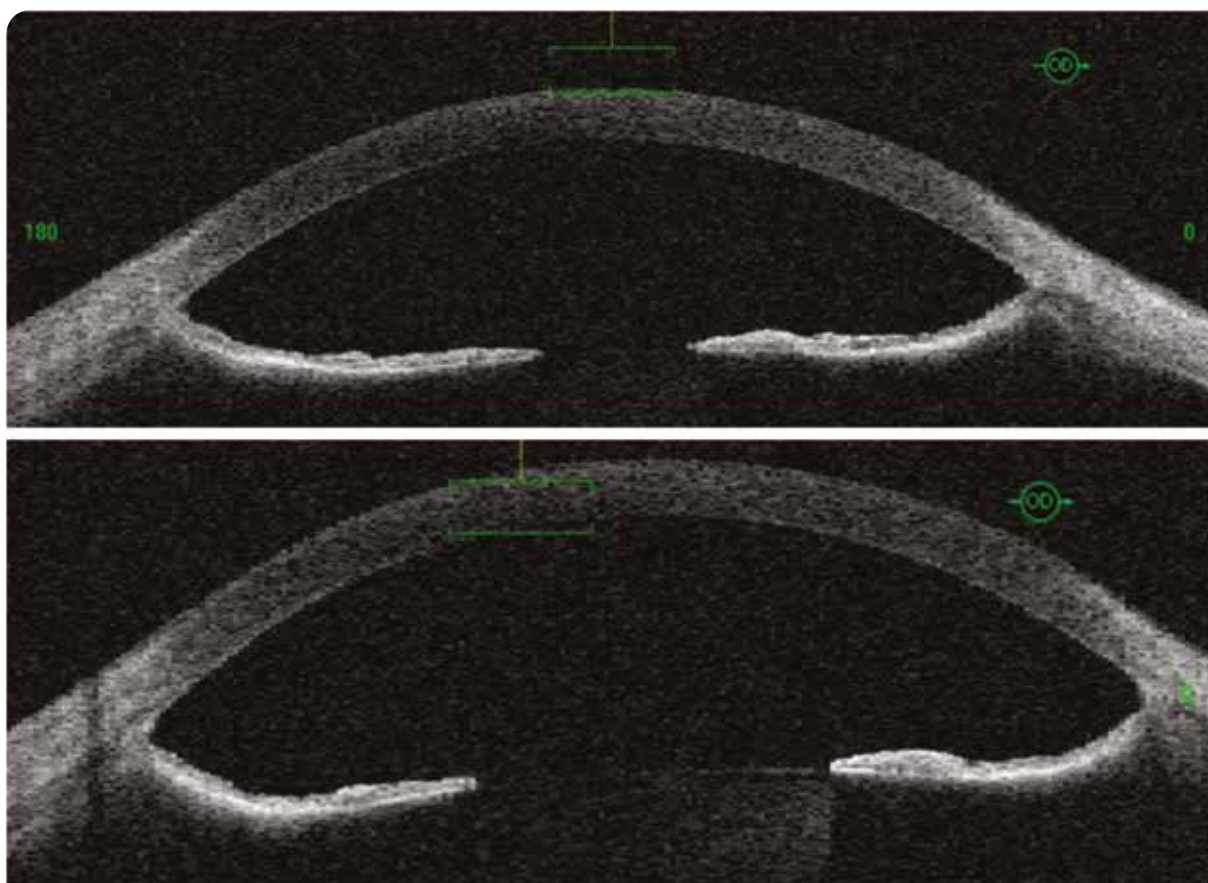


Figure 12 : Coupes du segment antérieur en tomographie par cohérence optique (OCT Visante) : apposition de l'iris sur la face antérieure du cristallin avant (haut) et après (bas) dilatation pupillaire.

En l'absence d'élévation de la PIO, une simple surveillance peut être réalisée<sup>(2)</sup>.

Dans les cas de dispersion pigmentaire compliquée d'hypertonie, la réalisation d'une iridotomie périphérique permet souvent de réduire la concavité de l'iris, probablement par égalisation des pressions entre chambres antérieure et postérieure<sup>(7,8)</sup>.

Les collyres antiglaucomateux habituels peuvent être utilisés pour réduire la PIO. La pilocarpine a l'avantage de réduire les mouvements de l'iris et d'induire un blocage pupillaire relatif éloignant l'iris des zonules, mais est généralement mal tolérée en raison du myosis et de la myopie induits.

En cas d'inefficacité ou de glaucome associé, la réalisation d'une trabéculoplastie au laser ou d'une chirurgie filtrante peut être considérée.

Il est à noter que la trabéculoplastie au laser, sélective ou non, est généralement efficace chez les patients atteints de glaucomes pigmentaires mais peut être suivie de pics pressionnels importants et difficiles à juguler.

De ce fait, une adaptation du niveau d'énergie et du nombre d'impacts doit être réalisée.

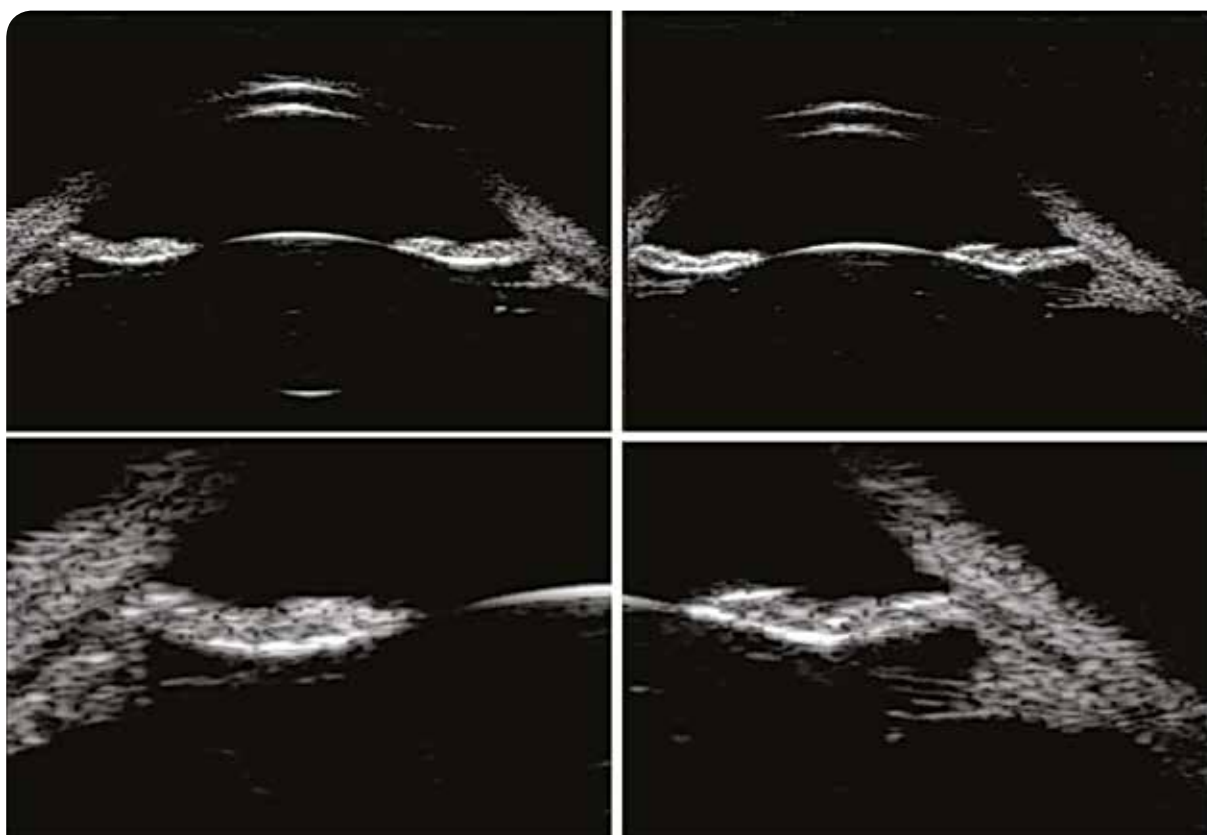


Figure 13 : Coupes du segment antérieur en biomicroscopie ultrasonore (UBM Aviso 25 MHz) : apposition de l'iris et de la face antérieure du cristallin (en haut) et dépôts de pigments sur les fibres zonulaires (en bas).

## Références

1. Aptel F, Beccat S, Fortoul V, Denis P. Biometric analysis of pigment dispersion syndrome using anterior segment optical coherence tomography. *Ophthalmology*. 2011 Aug; 118(8): 1563-70.
2. Niyadurupola N, Broadway DC. Pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma--a major review. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2008 Dec; 36(9): 868-82.
3. Lehto I, Vesti E. Diagnosis and management of pigmentary glaucoma. *Curr Opin Ophthalmol*. 1998 Apr; 9(2): 61-4.
4. Ritch R. Pigment dispersion syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1998 Sep; 126(3): 442-5.
5. Mora P, Sangermani C, Ghiradini S, Carta A, Ungaro N, Gandolfi SA. Ultrasound Biomicroscopy and Iris Pigment Dispersion: a Case-Control Study. *Br J Ophthalmol*. 2009 Oct 12.
6. Laemmer R, Mardin CY, Juenemann AG. Visualization of changes of the iris configuration after peripheral laser iridotomy in primary melanin dispersion syndrome using optical coherence tomography. *J Glaucoma*. 2008 Oct-Nov; 17(7): 569-70.
7. Kuchle M, Nguyen NX, Mardin CY, Naumann GO. Effect of neodymium:YAG laser iridotomy on number of aqueous melanin granules in primary pigment dispersion syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2001 Jul; 239(6): 411-5.
8. Gandolfi SA, Vecchi M. Effect of a YAG laser iridotomy on intraocular pressure in pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology*. 1996 Oct; 103(10): 1693-5

Réponse du QCM page 89 : C



# 8

## Mauvais ménage

## Présentation du cas

Un homme de 58 ans vous est adressé pour prise en charge d'une hypertonie aiguë survenue le lendemain d'une injection intravitréenne d'acétonide de triamcinolone.

Il a pour antécédents une myopie forte (environ -12 dioptries aux deux yeux) corrigée lors d'une opération de la cataracte deux ans avant. Il a présenté trois mois avant une occlusion de la veine centrale de la rétine droite compliquée d'un œdème maculaire.

Son acuité était de 4/10 Pa4 œil droit et 9/10 Pa2 œil gauche avec correction aux deux yeux et la pression intraoculaire de 18 mmHg aux deux yeux avant réalisation de l'injection.

Le lendemain de l'injection la pression est de 50 mmHg à droite, l'acuité visuelle de 3/10 Pa4, et le patient se plaint de douleurs oculaires droites peu intenses.

Vous examinez le patient à la lampe à fente :

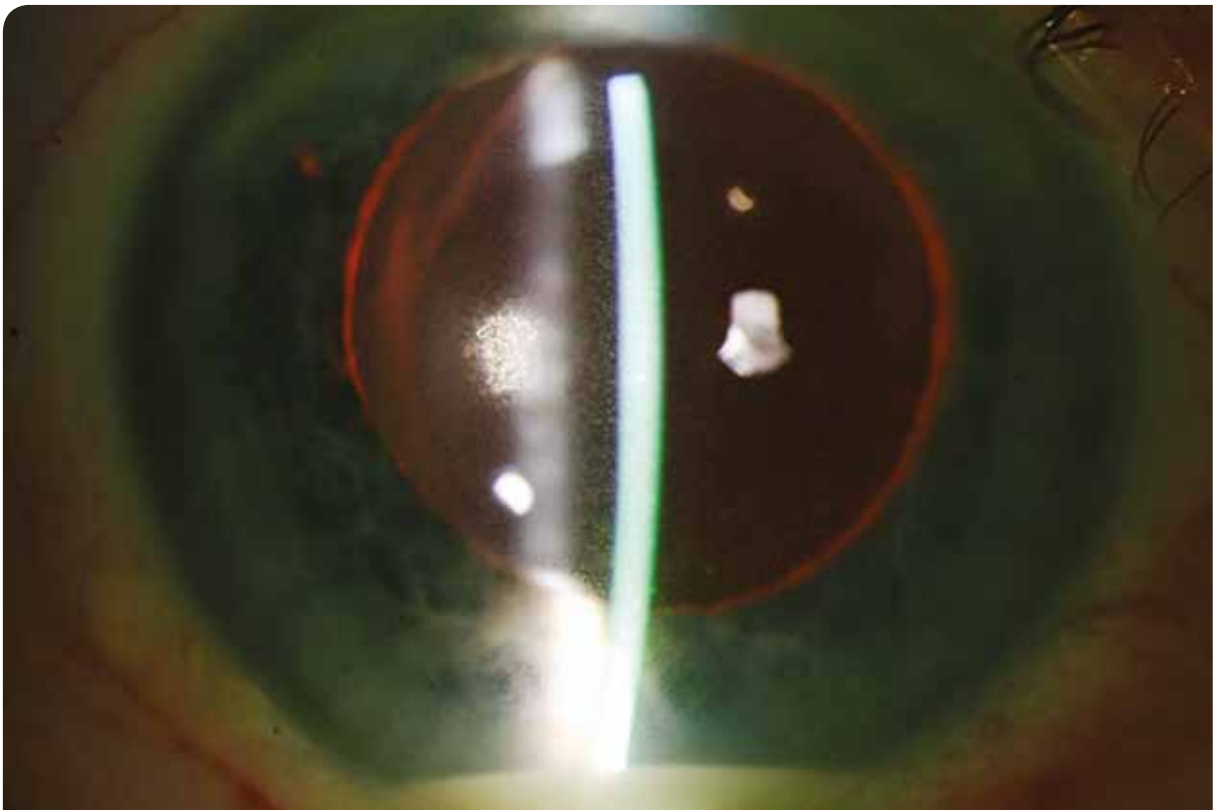


Figure 1 : Examen en fente lumineuse de la chambre antérieure.

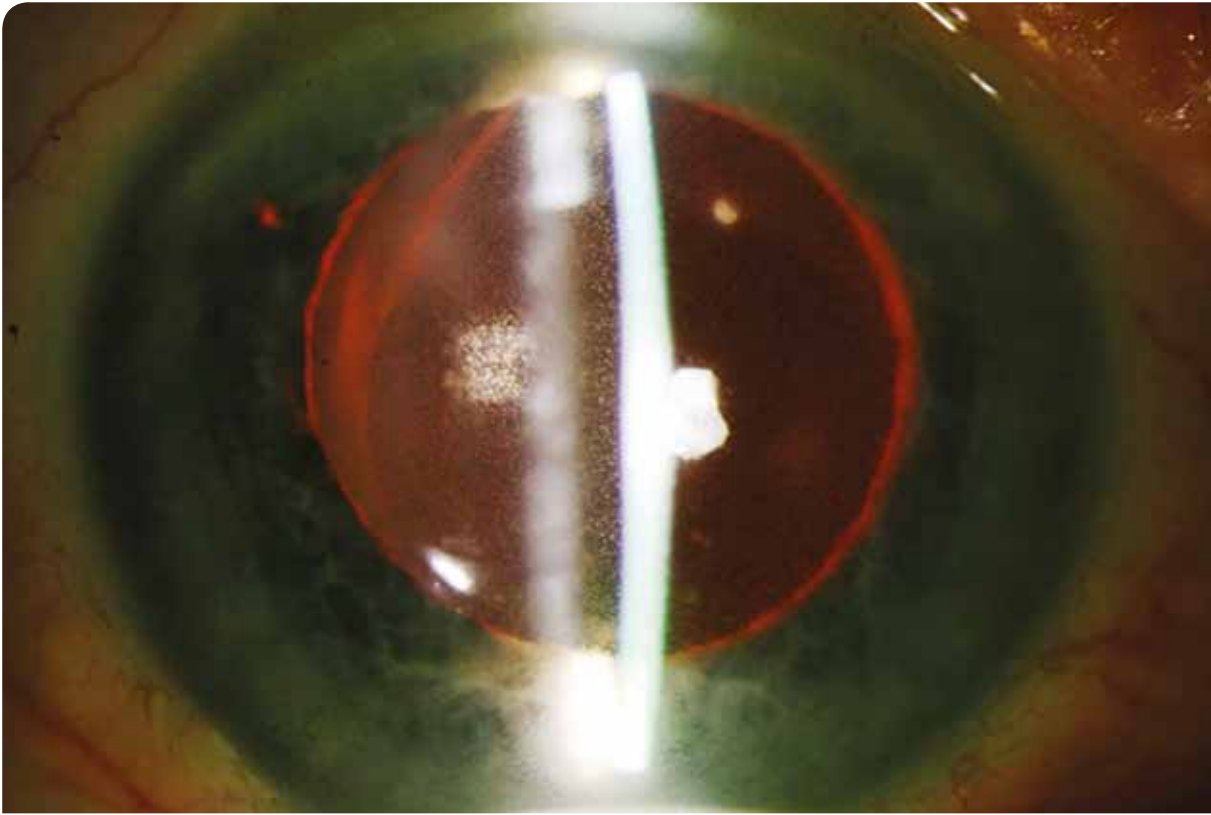


Figure 2 : Reflet pupillaire.

## Question à choix multiple

Quelle est la cause la plus probable de l'hypertonie aiguë ? (une réponse exacte)

- A. Endophtalmie aiguë secondaire à l'injection intravitréenne
- B. Glaucome du myope fort méconnu
- C. Obstruction trabéculaire par des cristaux d'acétonide de triamcinolone
- D. Glaucome néovasculaire des 90 jours
- E. Uvéite antérieure aiguë

Réponse au QCM page 109

## Présentation complète du cas et réponse à la question

L'examen du segment antérieur montre un Tyndall probablement dû à des cristaux d'acétonide de triamcinolone en suspension, ainsi qu'une sédimentation de ces cristaux à la partie inférieure de la chambre antérieure.

L'œil n'est pas rouge et la cornée transparente. Il n'y a pas de membrane cyclitique et l'implant intra-oculaire est exempt de dépôts. Le reflet pupillaire est conservé.

L'examen du fond d'œil après dilatation retrouve des cristaux d'acétonide de triamcinolone en suspension dans le vitré.

La rétine est néanmoins facilement visible, sans anomalies autres que des plages d'atrophie chorio-rétiniennes myopiques.

Il n'y a donc pas de signes évocateurs d'une endophtalmie aiguë après IVT, et vous concluez à une hypertension liée au passage des cristaux de corticoïdes en chambre antérieure et à l'obstruction du trabéculum par ceux-ci.



Figure 3 : Cristaux en suspension dans le vitré.

L'administration de trois collyres hypotonisants (bêtabloquants, alpha-agonistes et inhibiteurs de l'anhydrase carbonique) associés à de l'acétazolamide per os permet de normaliser la PIO.

Le traitement est progressivement allégé, et 10 jours plus tard la PIO est de 16 mmHg sous bêtabloquants topiques seuls.

Le patient vous est réadressé deux mois après pour une hypertonie oculaire droite réapparue progressivement. Lors de la consultation la PIO est de 30 mmHg à droite sous combinaison fixe prostaglandines-bêtabloquants, et de 15 à gauche sans traitement.

Le segment antérieur est calme.

L'angle irido-cornéen est ouvert sans néovaisseaux visibles.

L'examen du fond d'œil ne montre plus d'œdème maculaire.

Une trabéculoplastie sélective est programmée, et d'éventuelles injections subséquentes de corticoïdes contre-indiquées.

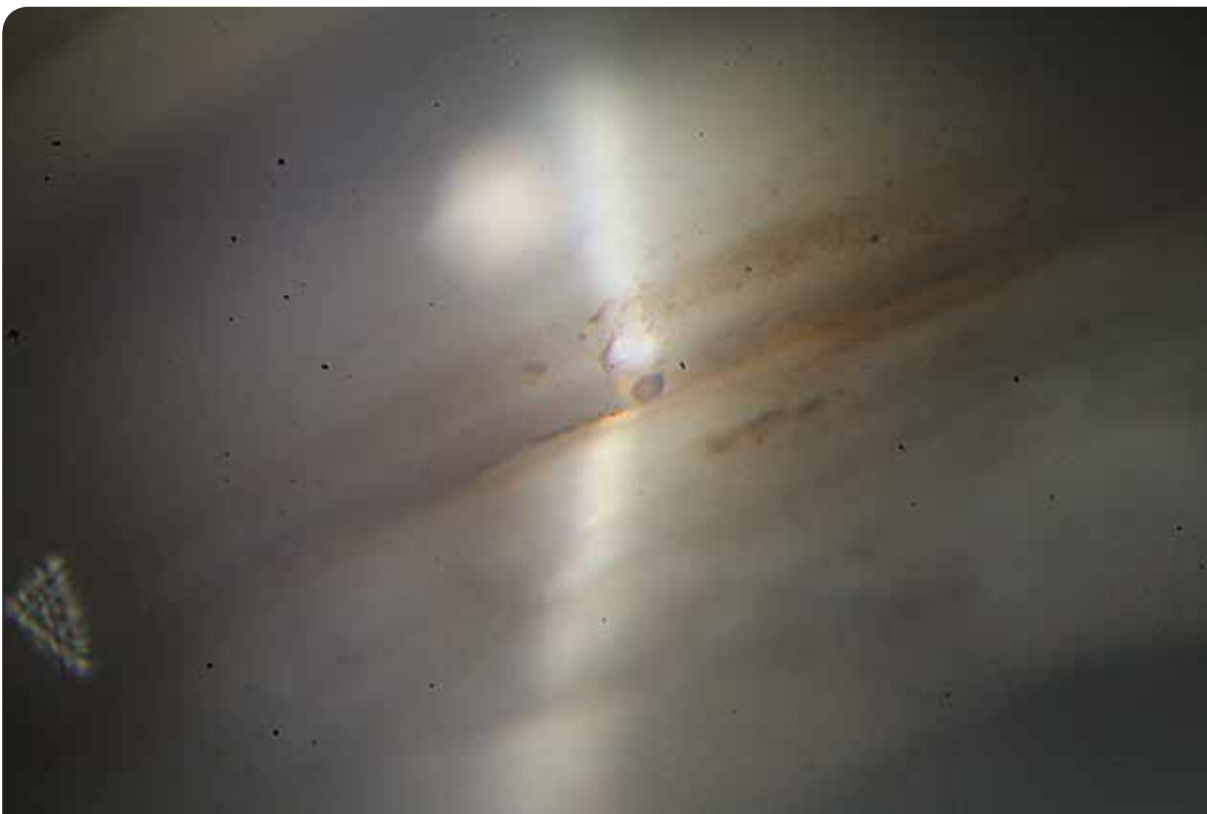


Figure 4 : Angle irido-cornéen ouvert.

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

### 1. Mécanismes des hypertonies cortisoniques

Différents mécanismes peuvent être impliqués dans la survenue d'une hypertonie après administration intraoculaire ou périoculaire de corticostéroïdes. La cinétique de l'élévation de la PIO permet d'identifier le mécanisme impliqué.

Hypertonie immédiate après injection intravitréenne : l'injection d'un volume liquide ou solide donné dans un organe clos et délimité par des parois peu expansibles entraîne une élévation immédiate, importante et transitoire de la PIO.

Cette élévation pressinnelle immédiate est indépendante du produit injecté, et dépendante<sup>(1,2)</sup> :

- du volume injecté (moins importante lorsque le volume est de 50 µL plutôt que 100 µL),
- du volume du globe oculaire (plus importante sur des yeux de petite taille, et vice-versa),
- des propriétés biomécaniques des parois oculaires (plus importante en cas de rigidité sclérale importante, sujets âgés),
- d'un éventuel reflux (plus faible en cas de reflux),
- de la taille de l'aiguille utilisée (plus importante avec une aiguille de petite taille),
- de la pression avant injection (d'autant plus importante que la PIO avant injection est élevée),
- du statut de l'œil (le risque serait selon certaines études plus élevé en cas de glaucome préexistant, indépendamment du niveau pressinnel avant injection).

Enfin, le blocage des mailles du trabéculum par des cristaux de triamcinolone peut dans certaines conditions entraîner une élévation un peu plus tardive (dans les heures ou jours suivants l'injection) et souvent importante de la PIO.

L'administration intravitréenne n'empêche pas cette hypertonie du fait de la diffusion fréquente des cristaux en chambre antérieure. Un dépôt blanchâtre est visible dans l'angle irido-cornéen.

Hypertonie retardée : Les corticostéroïdes, notamment la dexaméthasone, provoquent une augmentation du volume de la matrice extracellulaire trabéculaire et une diminution de la taille des espaces permettant l'écoulement de l'humeur aqueuse. Les mécanismes aboutissant à une augmentation de volume de la matrice extracellulaire sont nombreux et complexes, et font intervenir une hyperhydratation des glycosaminoglycanes de la matrice extracellulaire du trabéculum et une inhibition des métalloprotéinases dégradant certaines molécules de la matrice extracellulaire.

## 2. Fréquence et facteurs de risque des hypertonies cortisoniques

### Fréquence :

L'élévation pressionnelle immédiate après injection intravitréenne est, en l'absence de reflux important du produit, quasi constante.

Les études rapportent ainsi une élévation de la PIO à des valeurs supérieures à 30 ou 35 mmHg dans environ 80% des cas après injection d'un volume de 50 µL (1,3). La PIO maximale est obtenue juste après injection du produit, avec un pic de PIO dépassant souvent 40 mmHg, puis décroît rapidement avec un retour à la valeur mesurée avant injection en 15 à 20 minutes environ.

Après une injection de triamcinolone, une augmentation retardée de la PIO survient dans 20 à 50% des cas. L'hypertonie débute typiquement au bout de 2 à 3 semaines, mais le pic pressionnel s'observe plus tardivement, typiquement aux alentours du centième jour. Bien que la demi-vie de la triamcinolone n'excède pas 18 jours, l'hypertonie persiste au-delà de la période où le produit est en quantité élevée dans la cavité vitréenne, classiquement jusqu'à 8 à 12 mois après injection du produit.

Après injection d'un implant de dexaméthasone, une augmentation significative de la PIO survient moins souvent, dans 1 à 20% des cas dans la littérature, avec une cinétique d'élévation puis de décroissance assez comparable. Ainsi, dans une des études princeps, une élévation de plus de 10 mmHg de la PIO était observée dans 16% des cas 2 mois après injection et 1% des cas 6 mois après injection, et une PIO de plus de 35 mmHg était constatée dans 3% des cas 2 mois après injection et 0,2% des cas 6 mois après injection<sup>(4)</sup>.

### Facteurs de risques :

Une PIO initiale élevée, un glaucome préexistant, la molécule utilisée (risque plus élevé avec la triamcinolone), une dose importante, des injections répétées, la myopie forte, l'âge du patient, un diabète, et certaines indications (risque plus élevé en cas d'occlusion veineuse qu'en cas d'œdème maculaire diabétique ou compliquant une uvéite). La voie d'administration est également un facteur de risque, avec par ordre décroissant de risque la voie intraoculaire, périoculaire (sous-ténonienne, sous-conjonctivale), topique et systémique.

### 3. Prise en charge

Un examen complet comprenant une mesure de la PIO, un examen soigneux du disque optique et de la couche des fibres optiques péripapillaires éventuellement complété d'un examen du champ visuel est recommandé avant toute injection intraoculaire de corticoïdes, à la recherche d'un glaucome préexistant. Il est nécessaire de vérifier auprès du patient l'absence d'antécédents d'hypertonie cortisonique.

Il n'a à ce jour pas été formellement démontré que les pics d'hypertonie immédiats et rapidement réversibles engendrés par des IVT, même répétées, pouvaient favoriser le développement d'une neuropathie optique glaucomateuse chez un patient non glaucomateux ou simplement hypertone. Chez un patient préalablement glaucomateux une prévention pharmacologique des pics d'hypertonie est possible (alpha-agonistes topiques et/ou acétazolamide per os), et un contrôle de la PIO juste après l'injection est souhaitable.

Lorsque la PIO augmente de façon retardée, un simple traitement médical est souvent suffisant. Toutes les classes thérapeutiques peuvent être utilisées, en évitant néanmoins les analogues de prostaglandine en cas d'aphakie ou de rupture capsulaire postérieure.

Dans l'étude Geneva ayant évalué l'utilisation d'un implant de dexaméthasone chez des sujets présentant un œdème maculaire après occlusion veineuse rétinienne, environ 4% des patients présentaient une hypertonie oculaire lors du suivi, avec un pic 60 jours après injection et un retour à la normale 180 jours après. Le pourcentage de patients traités par collyres hypotonisants augmentait de 6% avant injection à 24% 6 mois après<sup>(5)</sup>.

Une procédure laser ou chirurgicale a été nécessaire chez moins de 1% des patients. Après injection d'un implant intravitréen de fluocinolone, l'élévation de la PIO est très fréquente. Une étude princeps de phase 3 montrait que plus d'un tiers des patients injectés nécessitaient des collyres antiglaucomateux pour contrôler la PIO 12 et 36 mois après l'injection<sup>(6,7)</sup>.

Le pourcentage de patients ayant bénéficié d'une chirurgie filtrante était de 4,8% dans le groupe traité à faible dose, de 8,1% dans le groupe traité à forte dose (0,5% dans le groupe sham). De ce fait l'utilisation de cet implant est contre-indiquée en cas de glaucome préexistant.

Les trabéculoplasties sélectives ont un effet souvent temporaire qui peut être adapté aux hypertonies cortico-induites.

Enfin, la réalisation d'une chirurgie filtrante perforante ou non perforante est dans certains cas nécessaire.

Une sclérectomie profonde ou la pose d'un micro-drain peuvent être envisagées en cas d'hypertonie cortisonée.

Une alternative peut être la réalisation d'une vitrectomie avec retrait d'un l'implant de ou des cristaux de corticoïdes.



## Références

1. Aptel F, Denis P. Retina and glaucoma: therapeutic considerations. *J Fr Ophtalmol*. 2008 Jul; 31(6 Pt 2): 2S61-4.
2. Kotliar K, Maier M, Bauer S, Feucht N, Lohmann C, Lanzl I. Effect of intravitreal injections and volume changes on intraocular pressure: clinical results and biomechanical model. *Acta Ophthalmol Scand*. 2007 Nov; 85(7): 777-81.
3. D'Amico DJ, Masonson HN, Patel M, et al; VEGF Inhibition Study in Ocular Neovascularization (V.I.S.I.O.N.) Clinical Trial Group. Pegaptanib sodium for neovascular age-related macular degeneration: two-year safety results of the two prospective, multicenter, controlled clinical trials. *Ophthalmology*. 2006; 113(6): 992-1001.
4. Haller JA, Bandello F, Belfort R Jr, Blumenkranz MS, Gillies M, Heier J, Loewenstein A, Yoon YH, Jacques ML, Jiao J, Li XY, Whitcup SM; OZURDEX GENEVA Study Group. Randomized, sham-controlled trial of dexamethasone intravitreal implant in patients with macular edema due to retinal vein occlusion. *Ophthalmology*. 2010 Jun; 117(6): 1134-1146.
5. Haller JA, Bandello F, Belfort R Jr, Blumenkranz MS, Gillies M, Heier J, Loewenstein A, Yoon YH, Jacques ML, Jiao J, Li XY, Whitcup SM; OZURDEX GENEVA Study Group. Randomized, sham-controlled trial of dexamethasone intravitreal implant in patients with macular edema due to retinal vein occlusion. *Ophthalmology*. 2010 Jun; 117(6): 1134-1146.
6. Campochiaro P.A., Brown D.M., Pearson A., Chen S., Boyer D., Ruiz-Moreno J., and al. Sustained delivery fluocinolone acetonide vitreous implants provide benefit for at least 3 years in patients with diabetic macular edema *Ophthalmology* 2012; 119: 2125-2132.
7. Brown D.M., Nguyen Q.D., Marcus D.M., Boyer D.S., Patel S., Feiner L., and al. Long-term outcomes of ranibizumab therapy for diabetic macular edema: the 36-month results from two phase III trials: RISE and RIDE *Ophthalmology* 2013; 120: 2013-2022.

Réponse du QCM page 103 : C

# 9

## La tête de travers

## Présentation du cas

Madame P., 53 ans, vous est adressée par un confrère pour le bilan complémentaire d'une suspicion de glaucome primitif à angle ouvert découvert lors d'un examen ophtalmologique de suivi de myopie. La réfraction est la suivante :

- OD : 10/10 -5.50 (-1.0) 65° P2 sc
- OG : 10/10 -5.25 (-1.25) 125° P2 sc

La pression mesurée au tonomètre à air était de 17 mmHg à l'œil droit (pachymétrie 495  $\mu$ ) et 18 mmHg à gauche (pachymétrie 500  $\mu$ ).

L'angle est ouvert à 4 éléments, iris plan et pigmentation à 2.

Le fond d'œil est le suivant (Figures 1 et 2).

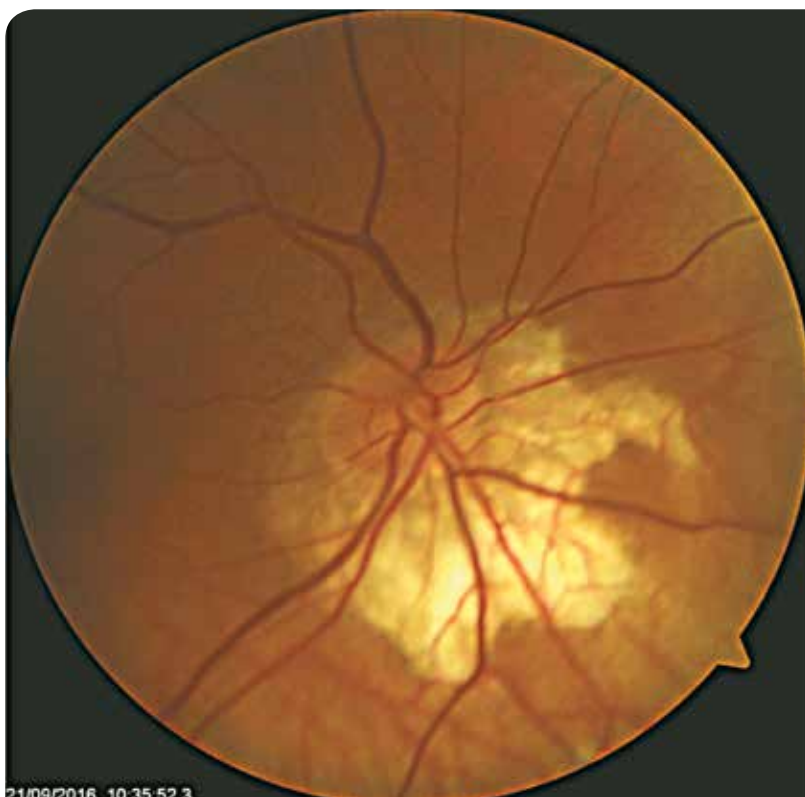


Figure 1 : Rétinophotographie de la papille optique droite.



Figure 2 : Rétinophotographie de la papille optique gauche.

Les examens du champ visuel standard sont réalisés devant cette hypertension oculaire (Figures 3 et 4).

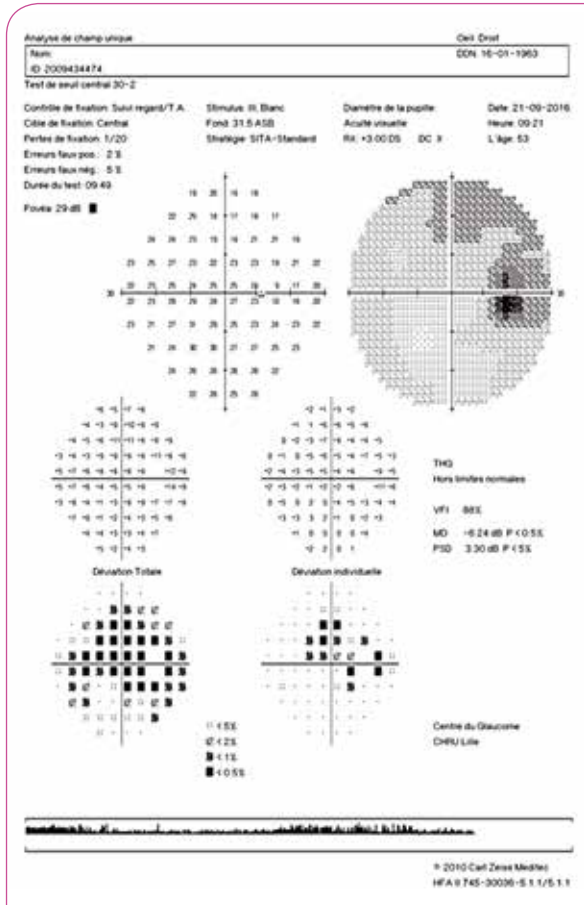


Figure 3 : Examen du champ visuel de l'œil droit.

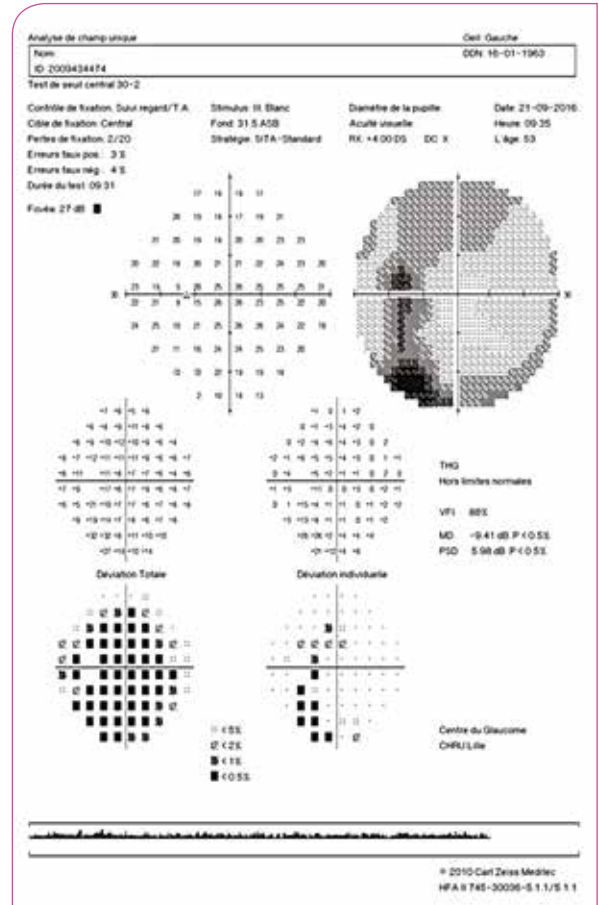


Figure 4 : Examen du champ visuel de l'œil gauche.

## Question à choix multiple

**Dans ce cas d'hypertonie oculaire probable avec myopie, quelle va être votre attitude ? (deux réponses exactes)**

- A. Il s'agit d'un glaucome primitif à angle ouvert avec deux facteurs de risque : myopie et hypertonie oculaire.
- B. Il s'agit d'une dysversion papillaire qui peut entraîner des anomalies du champ visuel.
- C. Il faut débiter un traitement immédiatement devant l'atteinte du champ visuel.
- D. Devant cette hypertonie je propose une simple surveillance.
- E. L'imagerie de la tête du nerf optique et du complexe ganglionnaire est déterminante dans ces cas.

**Réponses au QCM page 121**

Vous complétez le bilan par une imagerie de la papille optique et une étude du complexe ganglionnaire (Figures 5 et 6).

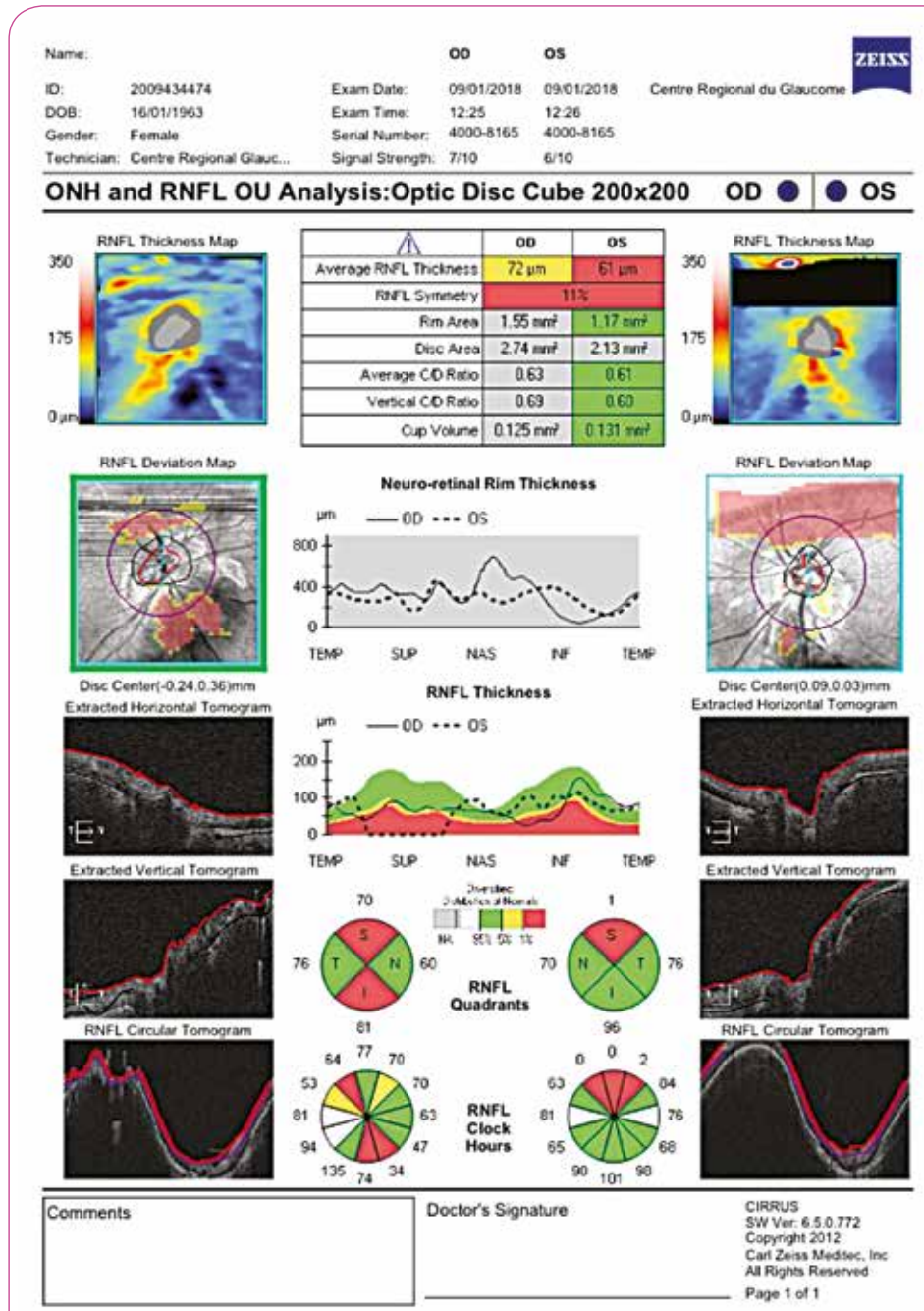


Figure 5 : Examen par OCT du RNFL : nombreux artéfacts malgré plusieurs mesures.

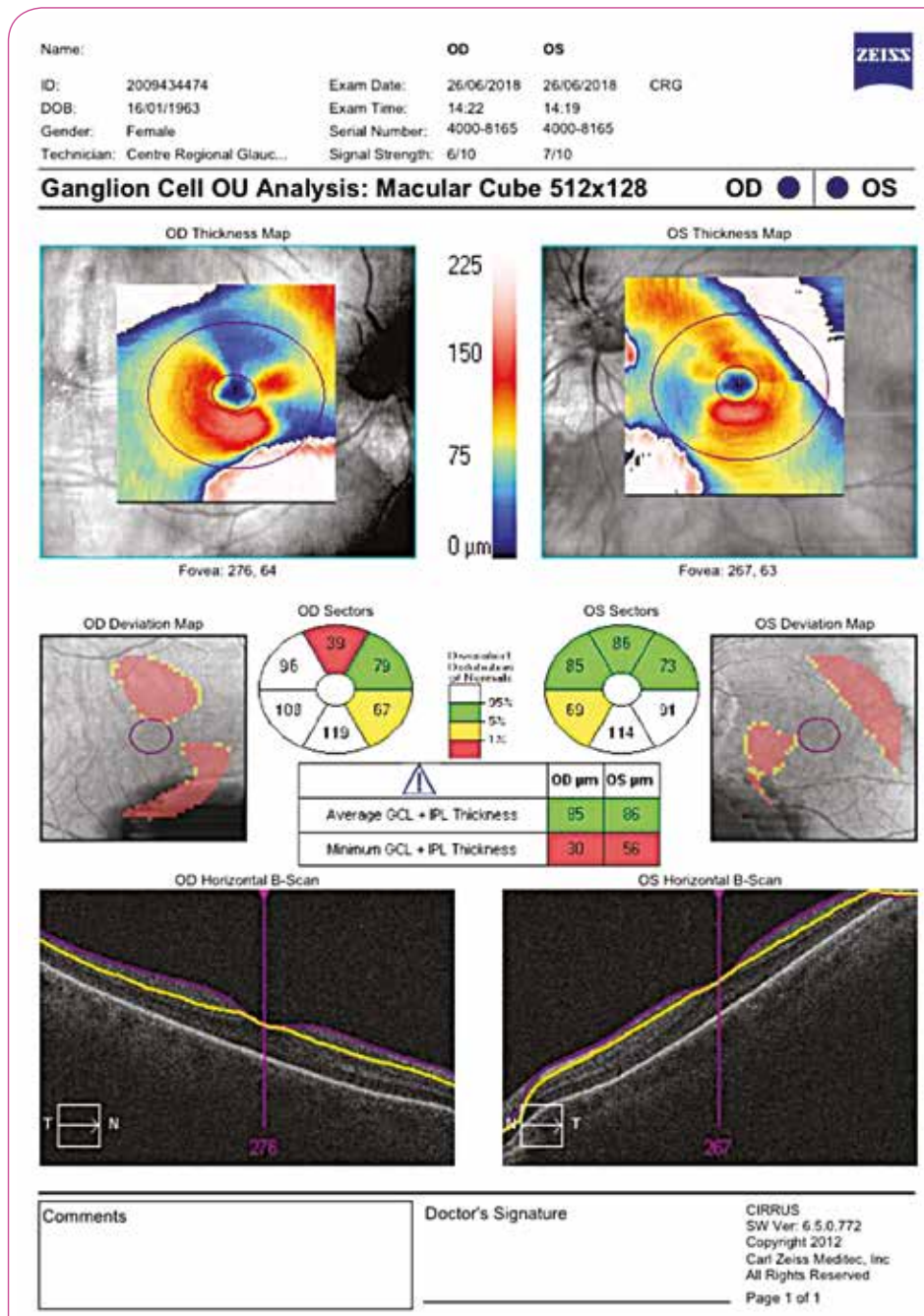


Figure 6 : Examen OCT du complexe ganglionnaire très peu contributif chez ce patient myope.



Lors de la synthèse du bilan avec la patiente vous proposez une surveillance sans traitement pour le moment.

La papille est dysversée avec une vergence nasale inférieure aux deux yeux mais la bordure neuro rétinienne paraît préservée.

Les déficits des champs visuels sont compatibles avec l'atrophie péri papillaire. En accord avec la patiente une surveillance semestrielle est débutée.

Après 3 ans de suivi le bilan campimétrique est inchangé (Figures 7 et 8).

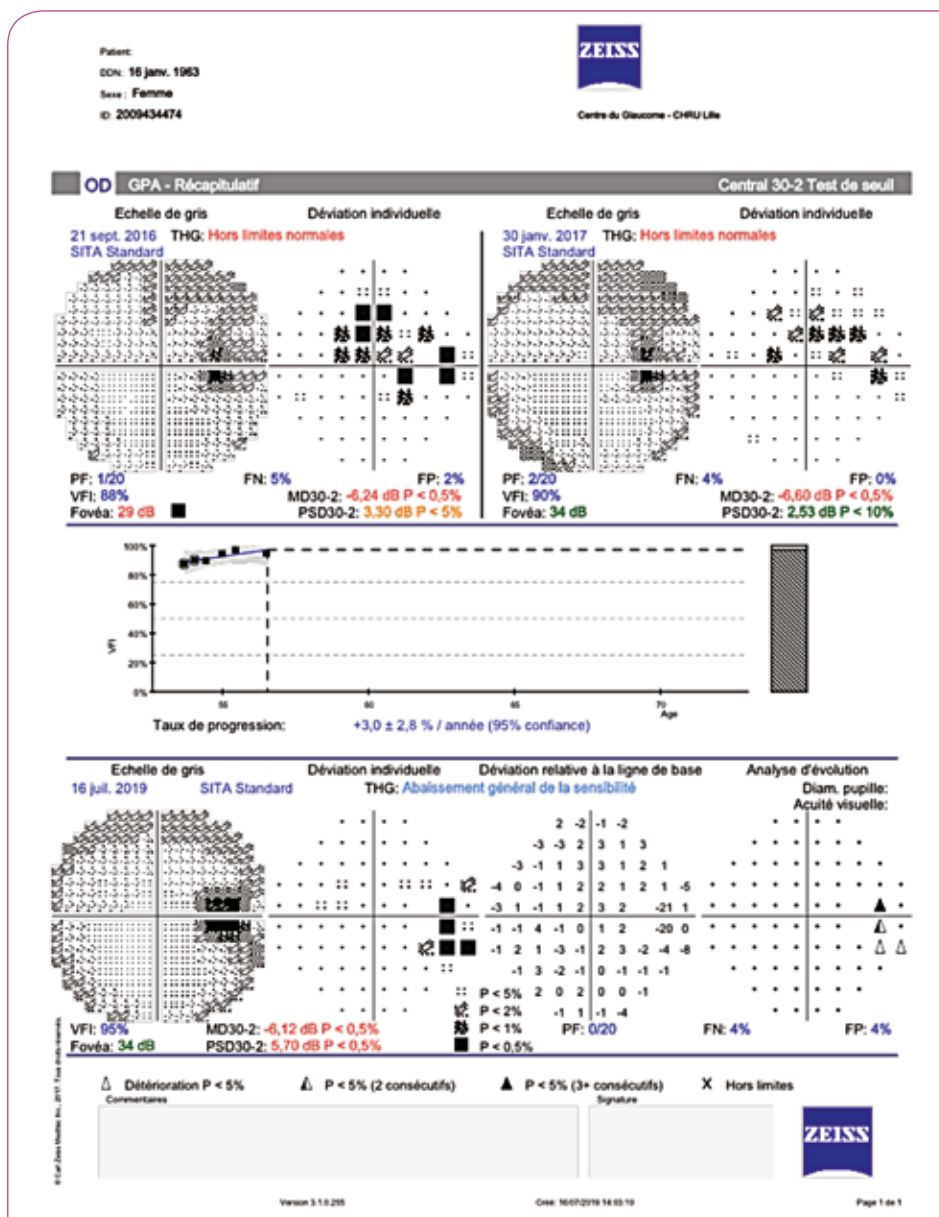


Figure 7 : GPA de l'œil droit.

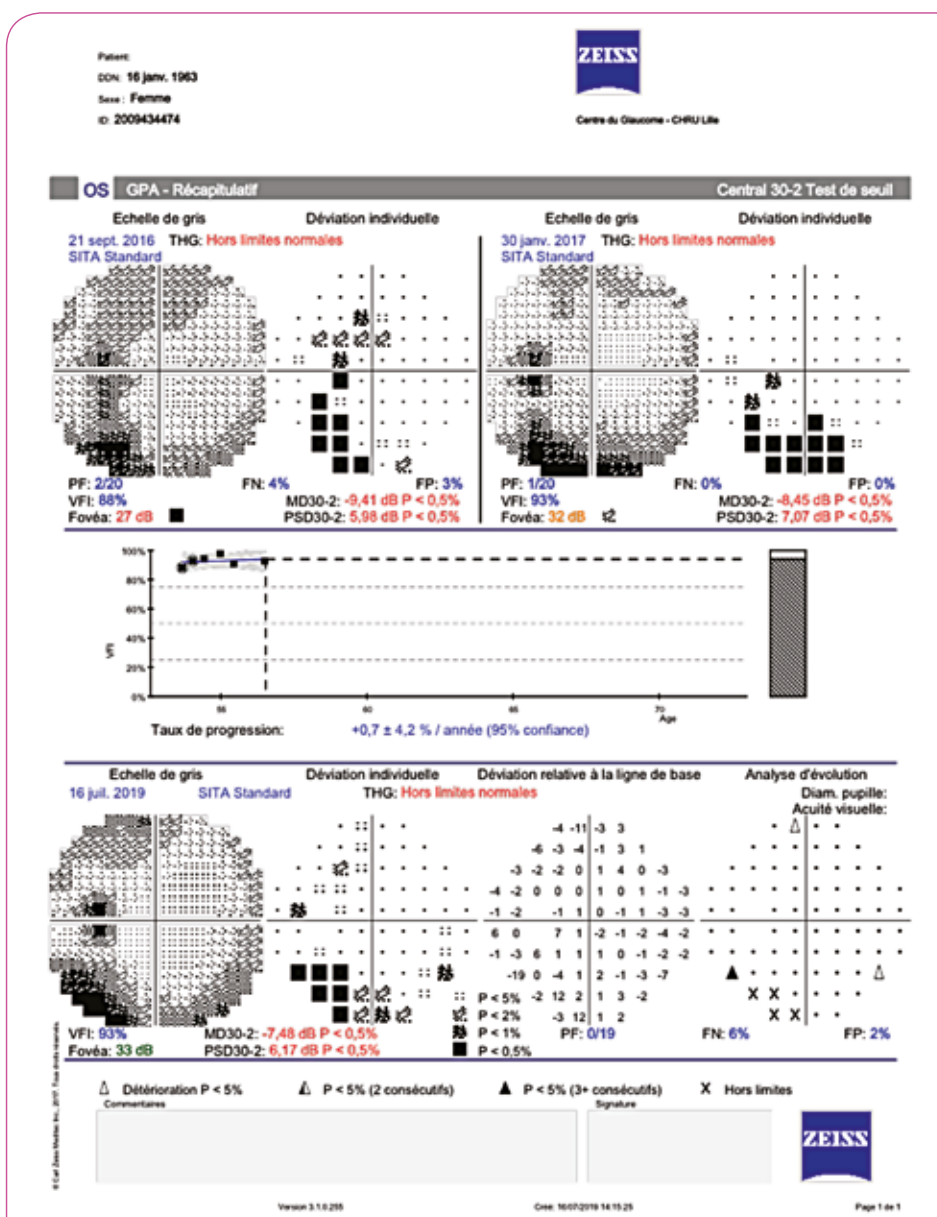


Figure 8 : GPA de l'œil gauche.

## La dysversion papillaire<sup>(1,2)</sup>

La dysversion papillaire est une malformation congénitale de la papille optique retrouvée dans 1 à 2% de la population.

L'atteinte est le plus souvent bilatérale et peut être associée à une myopie supérieure à 5 dioptries (20% des cas). Dans les cas de myopie forte la dysversion évolue parallèlement à l'allongement oculaire.

Des anomalies du champ visuel peuvent s'y associer : atteinte bitemporale supérieure correspondant aux atrophies péri papillaires. À ce niveau on note un amincissement de la rétine et de la choroïde voire de la sclère avec une zone peu pigmentée.

Selon l'orientation des vaisseaux centraux de la rétine on parlera de vergence nasale, supérieure ou inférieure.

Les diagnostics différentiels sont : l'hypoplasie papillaire, le staphylome papillaire, la fossette colobomateuse ou les lésions chiasmatiques.

L'association d'une dysversion papillaire et d'une hypertonie oculaire pose le délicat problème du diagnostic de glaucome devant des anomalies papillaires et du champ visuel. Dans le cas de la dysversion papillaire (en dehors des myopies fortes), si des déficits sont notés ils sont non évolutifs.

L'imagerie de la tête du nerf optique ou du complexe ganglionnaire est souvent peu contributive en raison des modifications anatomiques<sup>(3,4)</sup>.

## Références

1. Apple DJ, et al. Congenital anomalies of the optic disc. *Surv Ophthalmol* 27: 3-41.
2. Welch RJ, Havens S, Hosain K Tilted Disc Syndrome: [eyewiki.org/Tilted\\_Disc\\_Syndrome](http://eyewiki.org/Tilted_Disc_Syndrome). 1982.
3. Sellem E. Imagerie de la papille et des cellules ganglionnaires : Photographies de la papille et des fibres nerveuses rétiniennes. in *Glaucome Primitif à Angle Ouvert Rapport SFO 2014 Elsevier Masson* 151-56.
4. Lemij H. ; Renard JP. ; Sellem E : Imagerie de la papille et des cellules ganglionnaires : Imagerie automatisée in *Glaucome Primitif à Angle Ouvert Rapport SFO 2014 Elsevier Masson* 156-158.

**Réponses du QCM page 115 : B et D**

# 10

Myopie ou glaucome

# Présentation du cas

Un homme de 52 ans, myope fort (-12 et -14 dioptries œil droit et œil gauche) vous est adressé pour une suspicion d'excavation papillaire pathologique.

Sa pression intraoculaire est mesurée à 18 mmHg aux deux yeux sans traitement.

L'épaisseur cornéenne est de 500  $\mu\text{m}$  et l'acuité visuelle de 8/10 Pa2 avec correction aux deux yeux.

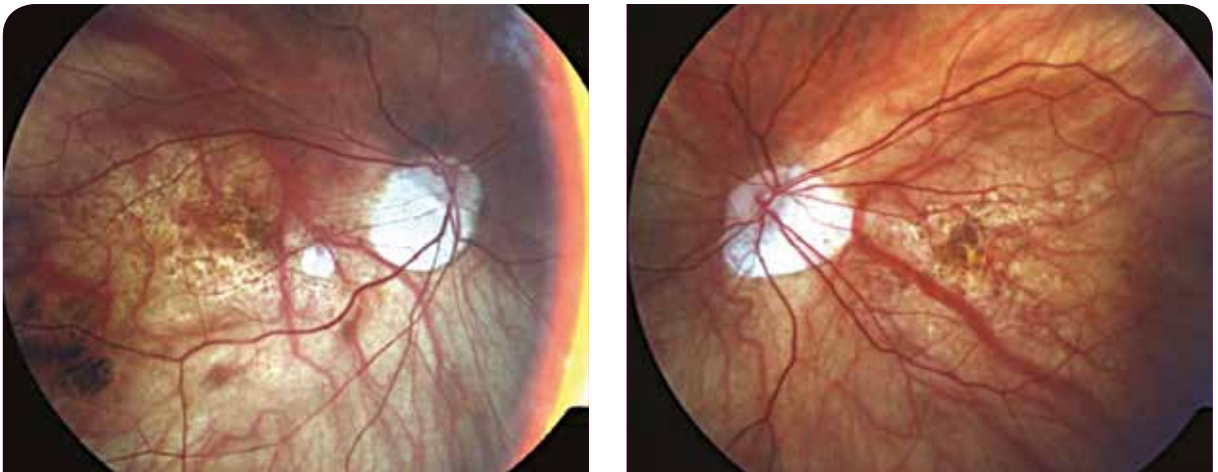


Figure 1 : Rétinophotographies.

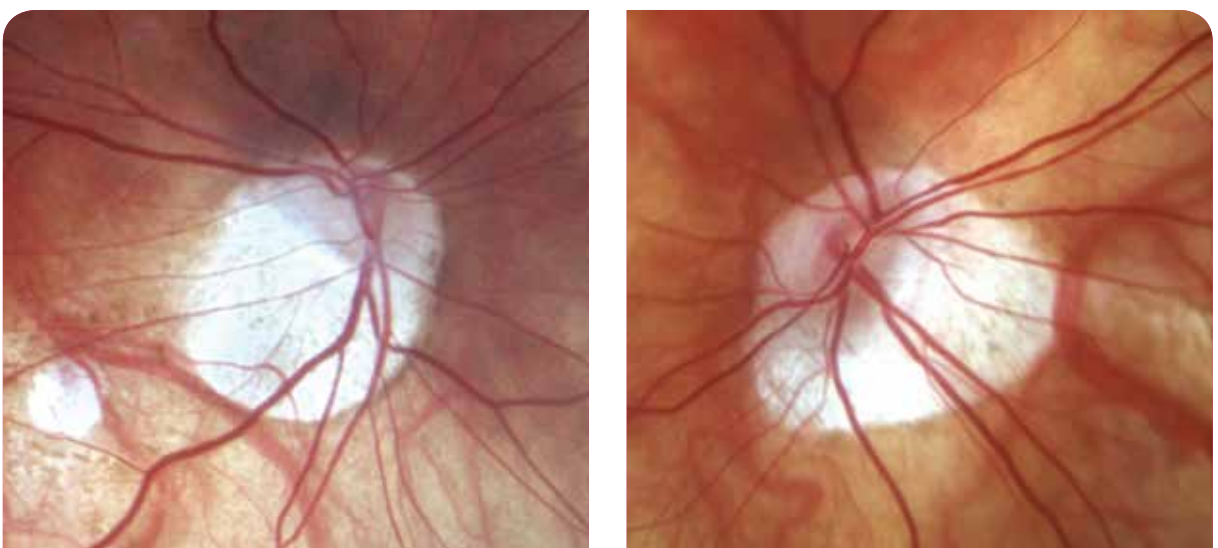


Figure 2 : Détails des papilles optiques.

## Question à choix multiple

**Concernant ses papilles, quelle(s) est(sont) la(les) propositions exactes ?**

- A. Les papilles sont dysversées.
- B. On note la présence d'une atrophie péri-papillaire de type bêta.
- C. L'excavation papillaire est majeure, avec un recul important de la lame criblée.
- D. Il existe un probable conus myopique.
- E. L'analyse en OCT de la couche des fibres optiques ne sera pas perturbée par l'atrophie péri-papillaire.

**Réponse au QCM page 131**

La tomographie par cohérence optique de la région papillaire est en effet peu contributive, avec d'une part une mauvaise segmentation des interfaces, et d'autre part un cercle d'analyse péri-papillaire situé dans la zone d'atrophie chorio-rétinienne.

L'OCT maculaire est lui perturbé par la présence d'un conus myopique bilatéral marqué, et par une atrophie chorio-rétinienne diffuse du pôle postérieur.

Vous demandez un examen du champ visuel.

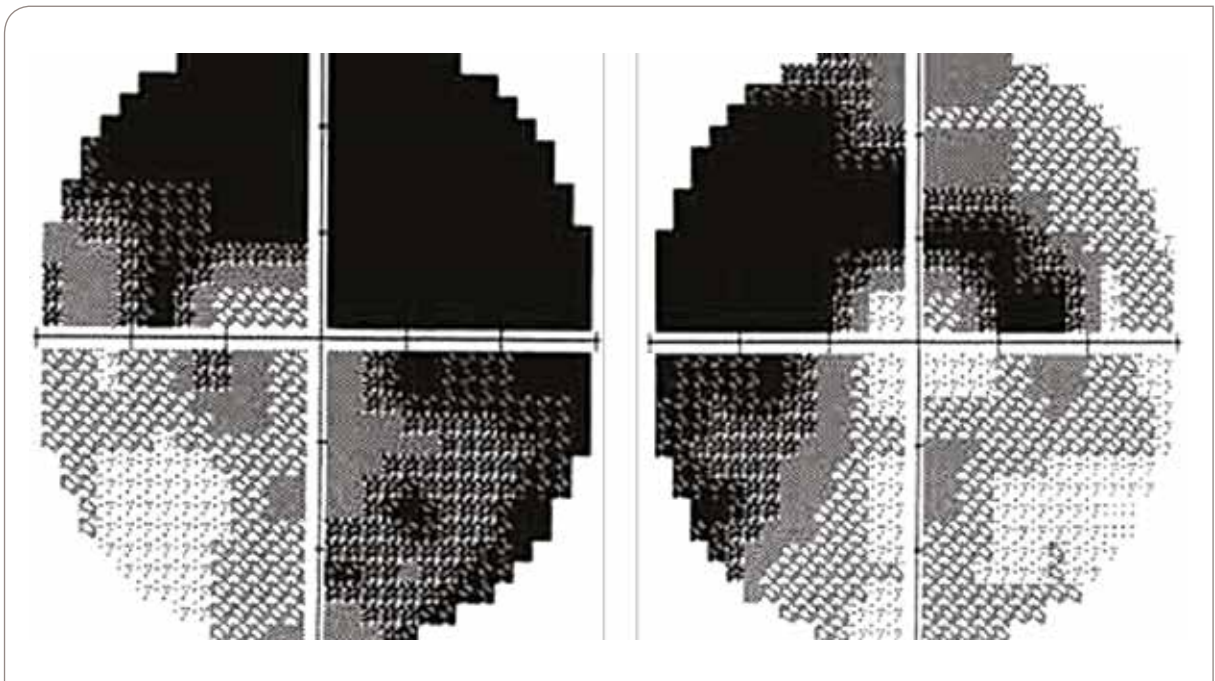


Figure 3 : Champ visuel Humphrey 30.2 blanc-blanc sita-standard.



## Question à choix multiple

**Concernant le relevé du champ visuel, quelle(s) est (sont) la(les) propositions exactes ?**

- A. La myopie forte peut entraîner une diminution de la sensibilité rétinienne.
- B. À droite le scotome arciforme supérieur permet d'affirmer la présence d'un glaucome.
- C. À droite le scotome arciforme supérieur peut être dû à la zone d'atrophie rétinienne inférieure du pôle postérieur.
- D. La mise en évidence d'une évolution temporelle des déficits serait en faveur d'un glaucome.
- E. Les atteintes rétiniennes de la myopie n'entraînent pas d'anomalies du champ visuel.

**Réponse au QCM page 131**

## Présentation complète du cas et réponse à la question

La présence de déficits d'aspects arciformes du champ visuel est en effet évocatrice d'une neuropathie glaucomateuse bilatérale, mais peut correspondre aux zones d'atrophies chorio-rétiniennes de topographies essentiellement inférieures.

L'examen du segment antérieur est sans particularité et les milieux sont transparents. L'angle irido-cornéen est largement ouvert et peu pigmenté.

Une courbe de pression intraoculaire diurne est réalisée, avec des valeurs variant de 18 à 24 mmHg à droite et 18 à 26 mmHg à gauche. Un traitement hypotonisant par analogues de prostaglandine est instauré, et un suivi semestriel réalisé (fond d'œil, OCT, champ visuel) afin de rechercher une évolution dans le temps des déficits. Dans ce cas le traitement médical serait majoré.

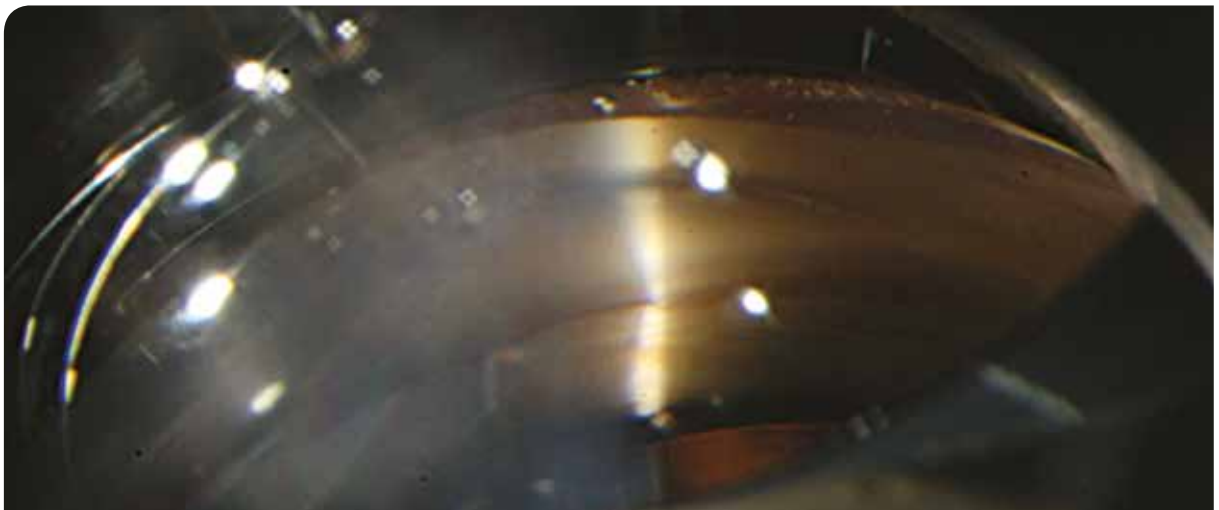


Figure 4 : Angle irido-cornéen très ouvert et peu pigmenté.

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

### 1. Épidémiologie du glaucome chez les sujets myopes

Le lien entre myopie et risque d'hypertonie intraoculaire n'est pas formellement démontré, avec des études aux résultats contradictoires.

Certaines études montrent un lien entre équivalent sphérique, niveau de la PIO et/ou prévalence de l'hypertonie oculaire<sup>(1-3)</sup>. À contrario, la myopie n'était pas un facteur de risque de conversion d'hypertonie oculaire vers le glaucome dans la grande étude de cohorte Ocular Hypertension Study<sup>(4)</sup>.

Une association entre la myopie et la prévalence du GPAO a été démontrée dans de nombreuses études.

Dans la Blue Mountain Eye Study, les sujets myopes avaient un risque 2 à 3 fois plus élevé de présenter un GPAO que les sujets non myopes<sup>(2)</sup>. Ce risque était de 1,6 dans la Beaver Dam Eye Study<sup>(5)</sup> et de 1,5 dans la Barbados Eye Study<sup>(6)</sup>.

Par ailleurs, dans la Los Angeles Latino Eye Study, Jiang a montré que l'augmentation de la longueur axiale était significativement associée à l'incidence du GPAO (OR par mmHg = 1,48, IC 95%, 1,22-1,80,  $p < 0,001$ )<sup>(7)</sup>. Une méta analyse récente compilant 11 études de population a conclu à un risque de 2,46 pour les myopies plus fortes que - 3 dioptries et de 1,65 pour les myopies < 3 dioptries<sup>(8)</sup>.

Les liens entre myopie et risque de progression ou vitesse de progression d'un GPAO sont plus controversés. A ce jour il n'est pas formellement démontré que, toutes choses égales par ailleurs, les sujets myopes ont un risque plus élevé d'évolution rapide du glaucome.

### 2. Diagnostic et suivi du glaucome chez les sujets myopes

#### Formes cliniques

Les sujets myopes présentent un risque accru de GPAO ou de glaucome à pression normale. Les glaucomes par fermeture de l'angle sont très rares chez les sujets myopes forts, mais pas impossibles. La myopie modérée augmente le risque de glaucome pigmentaire. Il n'y a pas de lien entre myopie et risque de glaucome exfoliatif.

#### Analyse clinique de la papille

Les nombreuses modifications anatomiques liées à la myopie modifient souvent l'aspect de la papille et rendent son analyse difficile. Les papilles des myopes forts sont souvent de forme anormale (ovalisées), d'orientations modifiées (tiltées ou dysversées, c'est-à-dire situées sur le rebord d'un conus myopique), pâles et peu excavées même en cas de glaucome (pas de recul de la lame criblée). Les hémorragies péripapillaires sont possibles même en l'absence de glaucome.

#### Analyse de la structure par OCT

De façon similaire les nombreuses modifications papillaires et rétinienne liées à la myopie peuvent induire la présence de nombreux artéfacts en OCT, et doivent rendre l'interprétation très prudente. Les anomalies de forme et d'orientation de la papille, ainsi que la présence d'une atrophie chorio-rétinienne péri papillaire, faussent souvent l'analyse de l'anatomie papillaire et de l'épaisseur de la couche des fibres

optiques. L'élongation du globe, l'atrophie chorio-rétinienne du pôle postérieur, ainsi que les anomalies fréquentes de l'interface vitréo-rétinienne et de l'anatomie maculaire, faussent également l'analyse de l'épaisseur du complexe ganglionnaire maculaire. La mise en évidence d'un caractère évolutif des déficits lors du suivi dans le temps est un argument fort en faveur de la présence d'une neuropathie glaucomateuse associée à la myopie, même si une augmentation de la longueur axiale et une majoration de la myopie est possible à tous les âges chez les sujets myopes forts.

### **Analyse de la fonction par le champ visuel**

Le champ visuel blanc/blanc en périmétrie statique évalue la sensibilité rétinienne au contraste. Or cette sensibilité est diminuée chez le myope fort. Dès lors, les modifications du fond d'œil liées à la forte myopie peuvent provoquer des déficits du champ visuel mimant un déficit glaucomateux. Il est utile de rappeler que l'élargissement de la tache aveugle n'est pas un signe de glaucome, mais simplement la conséquence spatiale d'une atrophie péripapillaire. Un piège fréquent est d'attribuer un déficit du champ visuel à un glaucome plutôt qu'à une atrophie péripapillaire. Là encore le suivi longitudinal viendra renseigner sur la progression ou pas de ce présumé glaucome et permettra l'aide à la décision.

## **3. Prise en charge des glaucomes chez les sujets myopes**

### **Décision de traiter**

Comme mentionné ci-dessus, les différentes anomalies des structures de l'œil présentes en cas de myopie peuvent parfois rendre difficile et incertain le diagnostic et le suivi d'un glaucome. Dans les cas d'anomalies du champ visuel et de la tête du nerf optique sans certitudes diagnostiques, il est probablement préférable de traiter comme s'il s'agissait d'un glaucome avéré, notamment en ayant recours aux traitements médicaux qui ont un bon profil de tolérance chez les sujets myopes.

Il a longtemps été conseillé de viser systématiquement chez les sujets myopes une PIO cible basse, et les chiffres seuils de 16 ou 18 mmHg étaient parfois avancés comme pression maximale tolérable.

Les travaux de ces dernières décennies ont montré que la myopie forte était un facteur de risque de conversion d'une hypertonie en glaucome, mais au même titre que d'autres facteurs de risque tels que les valeurs de la PIO, l'épaisseur cornéenne, l'âge, les antécédents familiaux, etc. Il est donc licite de ne pas retenir de chiffre seuil, mais de considérer la myopie chez un sujet à risque de glaucome ou chez un sujet glaucomateux comme un facteur de risque qui est pris en compte conjointement avec les autres facteurs de risque connus lors de la décision de traiter puis le cas échéant pour le choix du traitement.

### **Traitement médical**

Peu d'études se sont spécifiquement intéressées à l'efficacité des agents hypotonisants chez les sujets myopes forts. L'effet hypotonisant des 4 classes thérapeutiques semble néanmoins comparable à celui obtenu chez les sujets emmétropes, avec la même hiérarchie entre les différentes classes et molécules<sup>(9)</sup>. Les analogues de prostaglandine sont les plus efficaces et sont souvent utilisées comme traitement de première intention. Les myotiques sont probablement à proscrire chez les myopes forts, car ils peuvent empêcher un examen complet et régulier de la périphérie rétinienne, et selon certains favoriseraient la survenue de déchirures rétiniennes périphériques.

## Traitements physiques

L'efficacité des trabéculoplasties lasers chez les sujets myopes forts comparativement à celle obtenue chez les non myopes reste controversée. La plupart des études des facteurs prédictifs de la réponse à une trabéculoplastie (sélective ou au laser argon) ne retrouve pas la myopie, la longueur axiale ou la pigmentation trabéculaire comme facteurs influençant la réponse ou la baisse pressionnelle après une telle procédure<sup>(10,11)</sup>. Les techniques de réalisation, précautions, risques et gestions des suites après trabéculoplasties lasers ne sont pas spécifiques. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens doivent être préférés afin de limiter le risque d'hypertonie cortisonée.

## Traitements chirurgicaux

La chirurgie peut être envisagée en cas de glaucome évolutif sous traitement médical maximal, de risque de perte du point de fixation ou d'intolérance aux collyres. La réalisation est parfois difficile car les repères anatomiques habituels sont souvent modifiés ou absents chez le myope fort, notamment lors de la réalisation d'une sclérectomie profonde non perforante. En cas d'hypotonie post-opératoire, les risques de complications telles qu'un soulèvement choroïdien ou un œdème maculaire sont importants chez les sujets myopes forts, probablement du fait de la moindre rigidité des parois de l'œil. De ce fait, le choix du dosage et du temps d'application des antimittotiques doit être prudent. Lorsque les risques sont majeurs (glaucome agonique avec altérations majeures du champ visuel, œil unique, complications d'une chirurgie du glaucome sur l'œil adelphe) une procédure physique alternative telle que la cyclocoagulation au laser diode ou aux ultrasons peut parfois être envisagée. Les nouvelles procédures chirurgicales micro-invasives n'ont à ce jour pas été évaluées spécifiquement en cas de myopie forte.

## Références

1. Shen L, Melles RB, Metlapally R, et al. The Association of Refractive Error with Glaucoma in a Multiethnic Population. *Ophthalmology* 2016; 123(1): 92-101.
2. Mitchell P, Hourihan F, Sandbach J, Wang JJ. The relationship between glaucoma and myopia: the Blue Mountains Eye Study. *Ophthalmology* 1999; 106(10): 2010-5.
3. Nomura H, Ando F, Niino N, et al. The relationship between intraocular pressure and refractive error adjusting for age and central corneal thickness. *Ophthalmic Physiol Opt* 2004; 24(1): 41-5.
4. Gordon MO, Beiser JA, Brandt JD, et al. The Ocular Hypertension Treatment Study: baseline factors that predict the onset of primary open-angle glaucoma. *Arch Ophthalmol* 2002; 120(6): 714-20; discussion 829-30.
5. Wong TY, Klein BE, Klein R, et al. Refractive errors, intraocular pressure, and glaucoma in a white population. *Ophthalmology* 2003; 110(1): 211-7.
6. Wu SY, Nemesure B, Leske MC. Glaucoma and myopia. *Ophthalmology* 2000; 107(6): 1026-7.
7. Jiang X, Varma R, Wu S, et al. Baseline risk factors that predict the development of open-angle glaucoma in a population: the Los Angeles Latino Eye Study. *Ophthalmology* 2012; 119(11): 2245-53.
8. Marcus MW, de Vries MM, Junoy Montolio FG, Jansonius NM. Myopia as a risk factor for open-angle glaucoma: a systematic review and meta-analysis. *Ophthalmology* 2011; 118(10): 1989-94 e2.
9. European Glaucoma Society Terminology and Guidelines for Glaucoma, 4<sup>th</sup> Edition - Chapter 3: Treatment principles and options Supported by the EGS Foundation: Part 1: Foreword; Introduction; Glossary; Chapter 3 Treatment principles and options. *Br J Ophthalmol* 2017; 101(6): 1-72.
10. Hodge WG, Damji KF, Rock W, et al. Baseline IOP predicts selective laser trabeculoplasty success at 1 year post-treatment: results from a randomised clinical trial. *Br J Ophthalmol* 2005; 89(9): 1157-60.
11. Tzimis V, Tze L, Ganesh J, et al. Laser trabeculoplasty: an investigation into factors that might influence outcomes. *Can J Ophthalmol* 2011; 46(4): 305-9.

**Réponse du QCM page 125 : A, B et D**

**Réponse du QCM page 127 : A, C et D**

# 11

## Le coup du glaucome

## Présentation du cas

Monsieur W. âgé de 53 ans est adressé dans le service pour bilan de glaucome unilatéral gauche de diagnostic récent.

La médecine du travail de son entreprise, ayant constaté une baisse de vision de l'œil gauche, a demandé un bilan ophtalmologique.

La réfraction est la suivante :

- OD : 10/10 +1.5 (-1.0) 60° P2 + 2.5
- OG : 6/10 + 1.00 P2 + 2.5

L'examen biomicroscopique du segment antérieur droit et gauche apparaît normal.

La pression intraoculaire sans traitement à ce stade est mesurée :

- OD : 16 mmHg (pachymétrie 540  $\mu$ m)
- OG : 26 mmHg (pachymétrie 550  $\mu$ m)

La gonioscopie droite et gauche est la suivante (Figures 1 et 2) :



Figure 1 : Cliché de gonioscopie de l'œil droit : quadrant temporal inférieur.



Figure 2 : Cliché de gonioscopie de l'œil gauche: quadrant temporal.

## Question à choix multiple

**L'examen gonioscopique réalisé chez ce patient vous permet de conclure (deux réponses exactes) :**

- A. Il s'agit d'un ICE syndrome type Cogan-Reese à gauche.
- B. Il s'agit d'un syndrome de dispersion pigmentaire.
- C. Vous devez examiner l'ensemble des quadrants des deux yeux.
- D. Il existe une récession angulaire à gauche.
- E. On distingue une ligne de Sampaolesi et du matériel exfoliatif à gauche.

**Réponses au QCM page 141**



L'interrogatoire du patient permet de confirmer rapidement le diagnostic de glaucome par récession angulaire post-traumatique.

Il raconte que quelques années auparavant, lors de l'ouverture d'une vanne, un tuyau plastique sous pression était venu le frapper sur l'hémiface gauche. Un examen ophtalmologique en urgence n'avait pas été réalisé malgré l'existence d'un volumineux hématome orbitaire gauche.

Vous complétez le bilan par un examen du champ visuel et une imagerie de la tête du nerf optique et du complexe ganglionnaire qui confirment le diagnostic et quantifient l'atteinte (Figures 3 à 6).

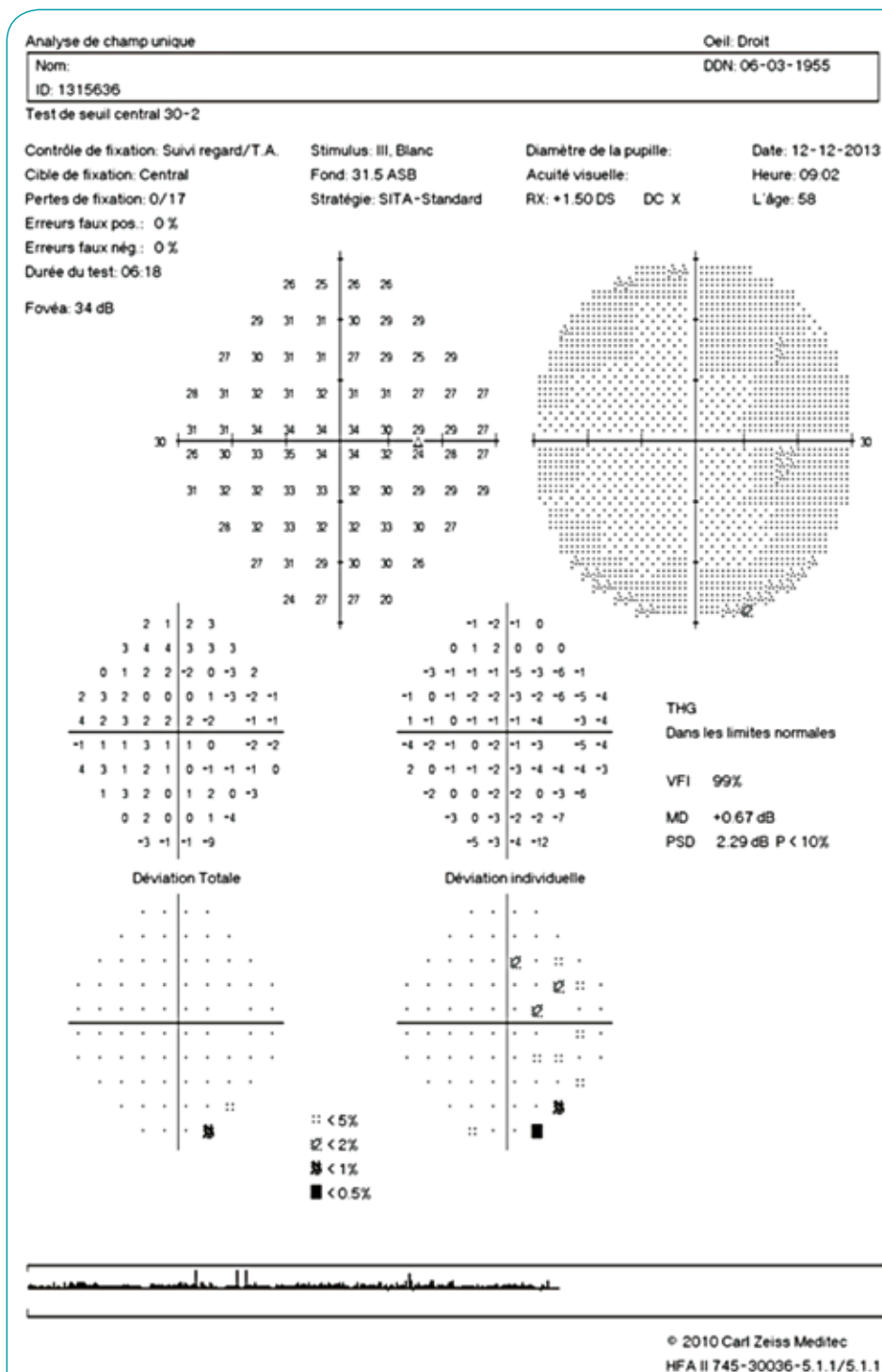


Figure 3 : Champ visuel standard de l'œil droit normal.

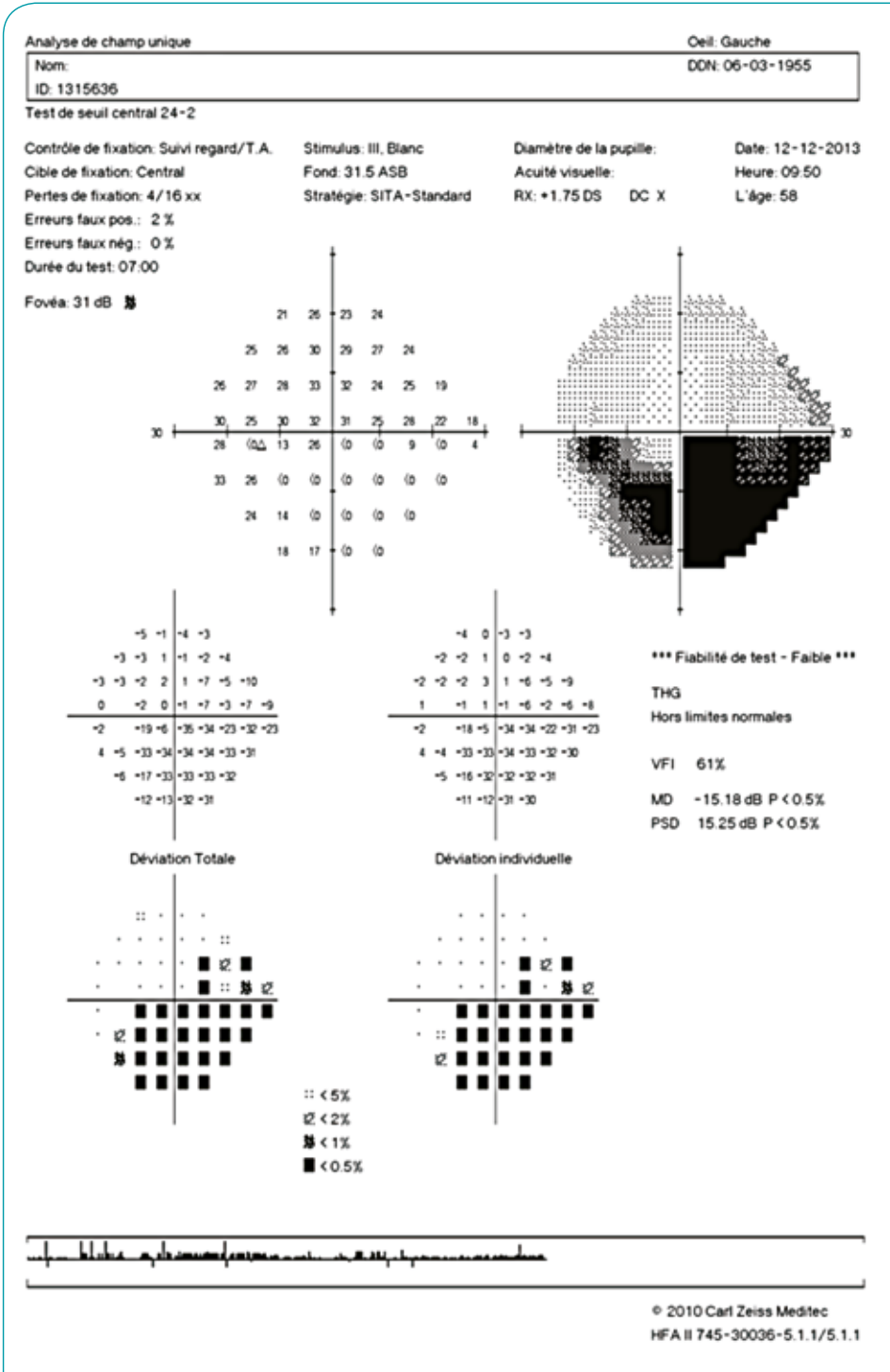


Figure 4 : Champ visuel standard de l'œil gauche : atteinte sévère (MD -15.15 dB).

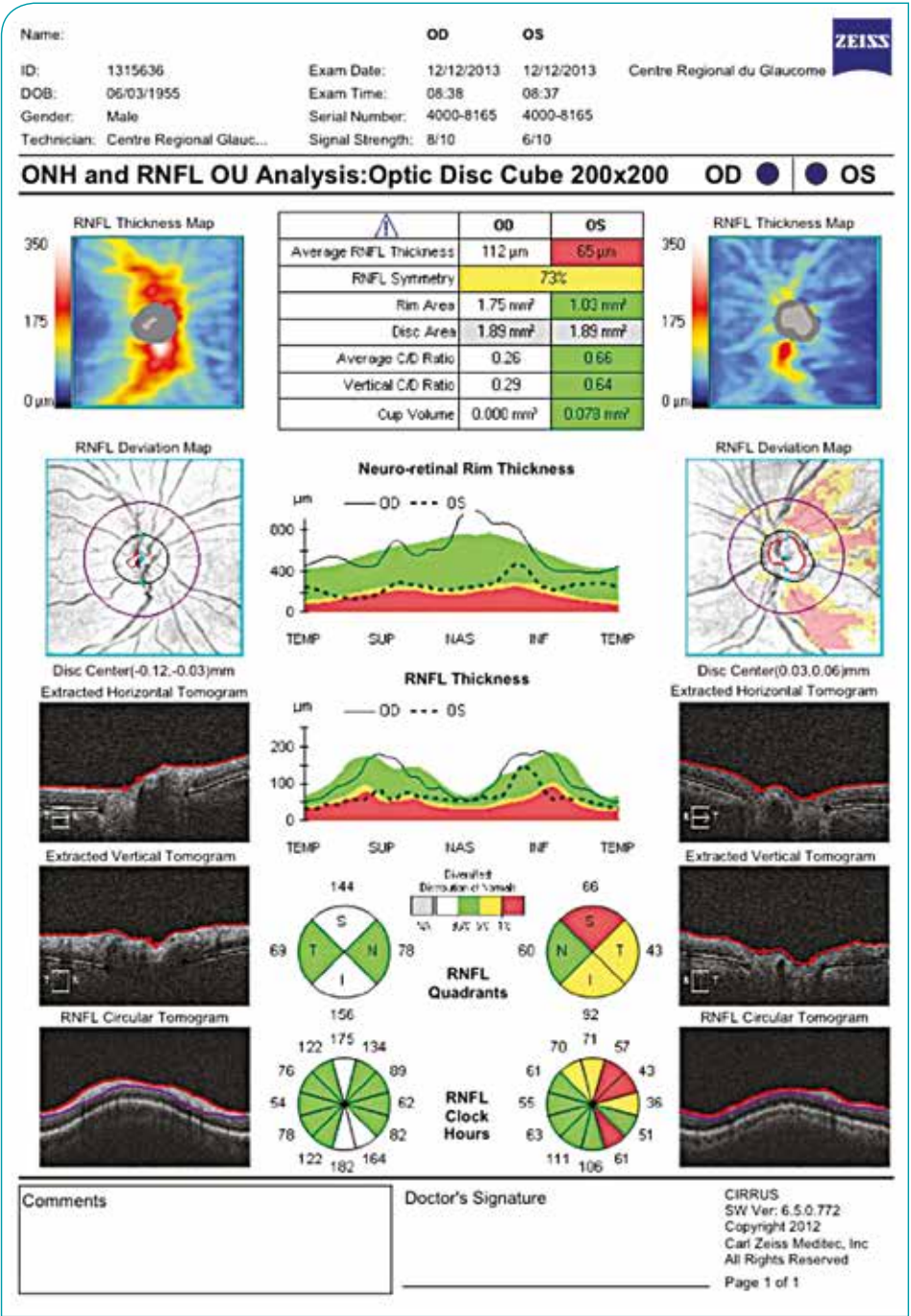


Figure 5 : Examen du RNFL en OCT : confirmation de l'atteinte gauche.

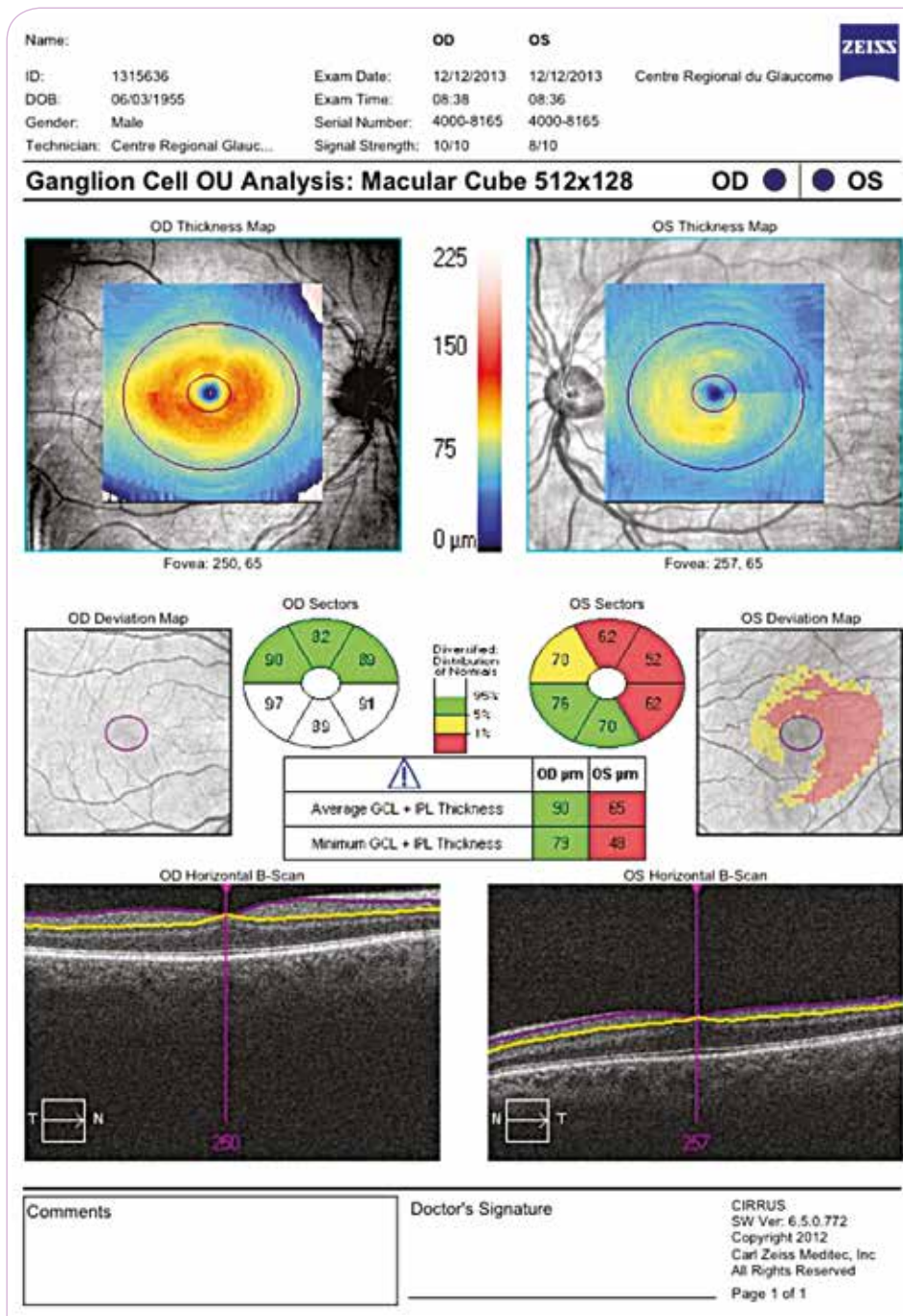


Figure 6 : Examen du complexe ganglionnaire : déficit gauche marqué.

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

Le diagnostic de glaucome post traumatique par récession angulaire est confirmé.

Un traitement médical par analogue de prostaglandine en monothérapie est débuté dans l'œil gauche, abaissant la PIO à 14 mmHg après 6 semaines de traitement.

Le glaucome post contusif par récession de l'angle est un glaucome secondaire.

On considère que 5 à 20% des récessions angulaires évoluent vers un glaucome<sup>(1)</sup> et il peut survenir tardivement jusqu'à 50 ans après contusion<sup>(2)</sup>.

L'hyperpression de l'humeur aqueuse sur l'angle irido-cornéen va provoquer des déchirures entre fibres longitudinales et circulaires du muscle ciliaire.

Les lésions occasionnées sur le trabéculum et sur le canal de Schlemm expliquent l'hypertonie initiale mais l'hypertonie secondaire est le résultat de la cicatrice et de la fibrose du complexe trabéculum-canal de Schlemm<sup>(3)</sup>.

Le traitement médical est le traitement de première intention avec de bons résultats<sup>(4)</sup>.

La trabéculoplastie par contre est logiquement peu efficace.

La chirurgie sera proposée devant une progression non maîtrisée médicalement. Ses résultats sont identiques à ceux attendus dans la chirurgie du glaucome primitif à angle ouvert<sup>(6)</sup>.

## Références

1. Kaufman J, Tolpin D. Glaucoma after traumatic angle recession. *Am J Ophthalmol*. 1974; 78: 648-654.
2. Spaeth GL. Traumatic hyphema, angle recession, dexamethasone hypertension, and glaucoma. *Arch Ophthalmol*. 1967; 78: 714-721.
3. [https://eyewiki.org/Angle\\_Recession\\_Glaucoma](https://eyewiki.org/Angle_Recession_Glaucoma)
4. EGS 4<sup>th</sup> Ed 2014
5. Robin AL, Pollack IP. Argon laser trabeculoplasty in secondary form of open angle glaucoma. *Arch Ophthalmol*. 1983; 101: 382-384.
6. Trabeculectomy with mitomycin C in the treatment of post-traumatic angle recession glaucoma T Manners, J F Salmon, A Barron, C Willies, A D N Murray *Br J Ophthalmol* 2001; 85: 159-163.

**Réponses du QCM page 135 : C et D**

# 12

L'œil est givré

## Présentation du cas

Un patient de 63 ans originaire d'Afrique du Nord consulte aux urgences pour une baisse d'acuité visuelle datant de la veille avec œil rouge et douloureux de l'œil droit.

Il est régulièrement suivi par un ophtalmologiste, traité pour un glaucome de l'œil droit par un analogue de prostaglandine. Il vous dit avoir perdu l'œil gauche il y a 5 ans, en raison d'une occlusion veineuse rétinienne.

A l'examen la pression intraoculaire est de 40 mmHg à droite, et de 8 mmHg à gauche. L'acuité visuelle est de 1/20 et < Parinaud 14 avec sa correction à droite, et il n'a pas de perception lumineuse à gauche.

L'examen du segment antérieur montre à droite une hyperhémie conjonctivale modérée, et un œdème de cornée important empêchant un examen détaillé de la chambre antérieure. Celle-ci vous semble être profonde, et le patient est phake. L'examen gonioscopique et du fond d'œil sont impossibles du fait de l'œdème de cornée.

Il vous montre un compte-rendu de son dernier examen ophtalmologique : acuité visuelle droite 6/10 Pa2 avec -0.25 add +3.00, PIO 19 mmHg sous latanoprost 1 goutte le soir, gonioscopie angle ouvert grade 4 et très pigmenté, cataracte nucléaire, fond d'œil nerf optique glaucomateux c/d 0.9, OCT RNFL 58  $\mu$ m. Œil gauche perdu et non examiné.



## Question à choix multiple

Quelles sont les deux situations parmi les suivantes pouvant expliquer le tableau clinique de l'œil droit ? (deux réponses exactes)

- A. Crise aiguë de fermeture de l'angle
- B. Glaucome néovasculaire
- C. Syndrome d'iris plateau
- D. Glaucome exfoliatif
- E. Syndrome de dispersion pigmentaire

Réponses au QCM page 153

## Présentation complète du cas et réponse à la question

L'examen de l'œil gauche montre une rubéose irienne probablement ancienne et une cataracte dense obturante.

Le patient est hospitalisé, et un traitement hypotonisant local et général instauré.

Le lendemain la PIO est de 12 mmHg à droite, l'œdème de cornée a régressé, et l'examen après dilatation pupillaire montre un syndrome pseudo-exfoliatif, avec présence d'une collerette blanche sur le rebord pupillaire, et des dépôts concentriques sur la face antérieure du cristallin.

L'examen gonioscopique retrouve un angle irido-cornéen ouvert, avec un trabéculum très pigmenté, mais également la présence de lignes de pigments sur l'anneau de Schwalbe (ligne de Sampaolesi).

La papille droite est très excavée, avec un rapport cup/disc vertical estimé à 0,9.

Le champ visuel et l'OCT confirment une neuropathie glaucomateuse évoluée.

Quelques jours après un bon contrôle pressionnel est obtenu sous combinaison fixe prostaglandine-bêtabloquant.

Une courbe de pression intraoculaire diurne réalisée 3 mois après montre des pressions très fluctuantes sur l'ensemble de la journée (16 à 28 mmHg). Une chirurgie combinée cataracte et pose d'un micro-drain est proposée au patient.

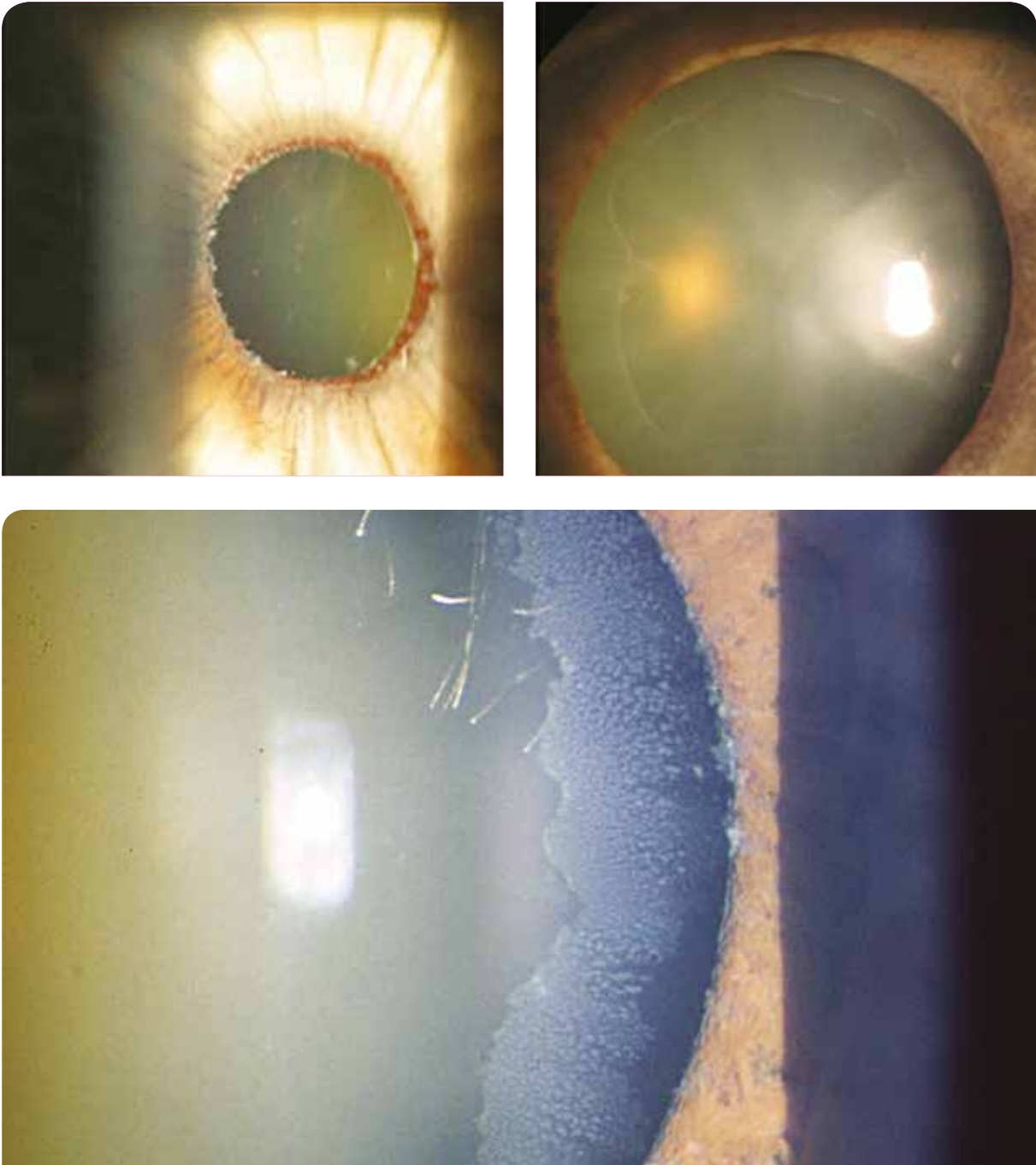


Figure 1. Segment antérieur de l'œil droit : dépôts de matériel exfoliatif sur le rebord pupillaire et la membrane cristalloïde antérieure.

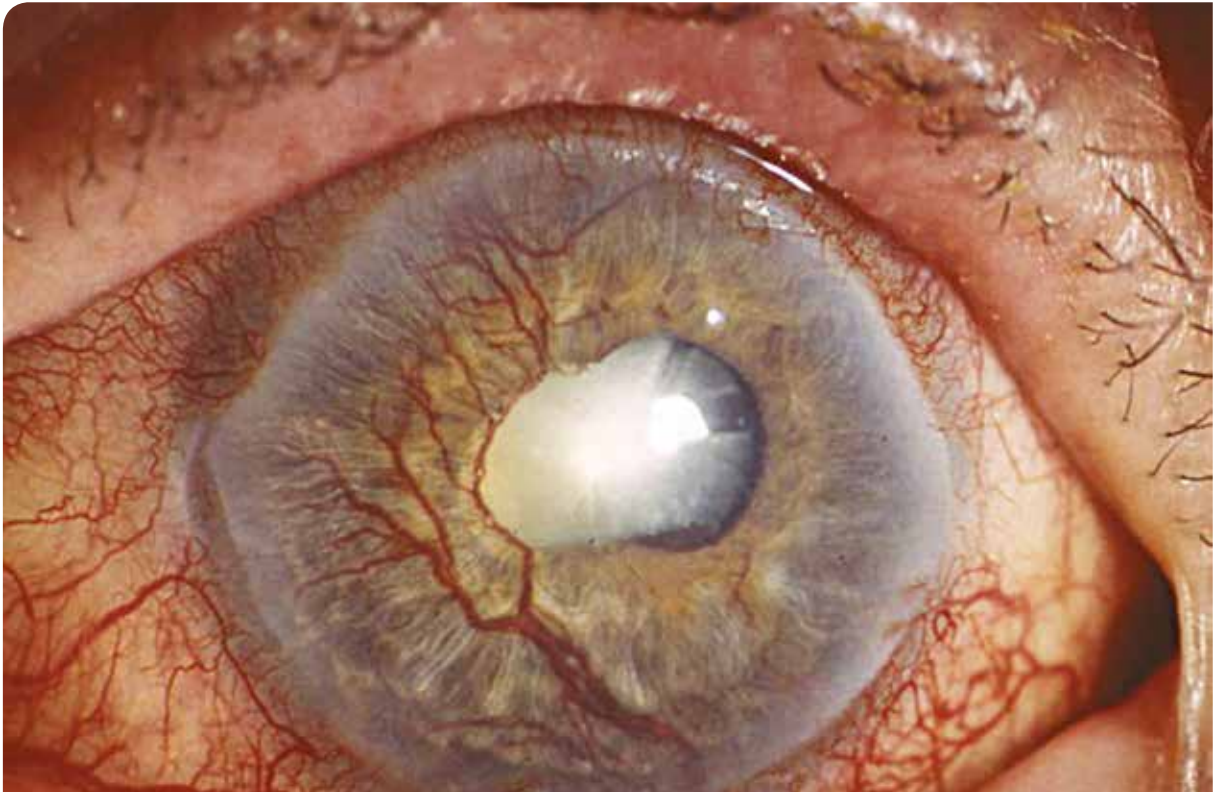


Figure 2 : Segment antérieur de l'œil gauche : néovascularisation irienne et cataracte obturante.



Figure 3 : Examen gonioscopique de l'œil droit : angle irido-cornéen ouvert, trabéculum pigmenté, lignes de pigments sur l'anneau de Schwalbe (ligne de Sampaolesi).



Figure 4 : Fond d'œil droit.

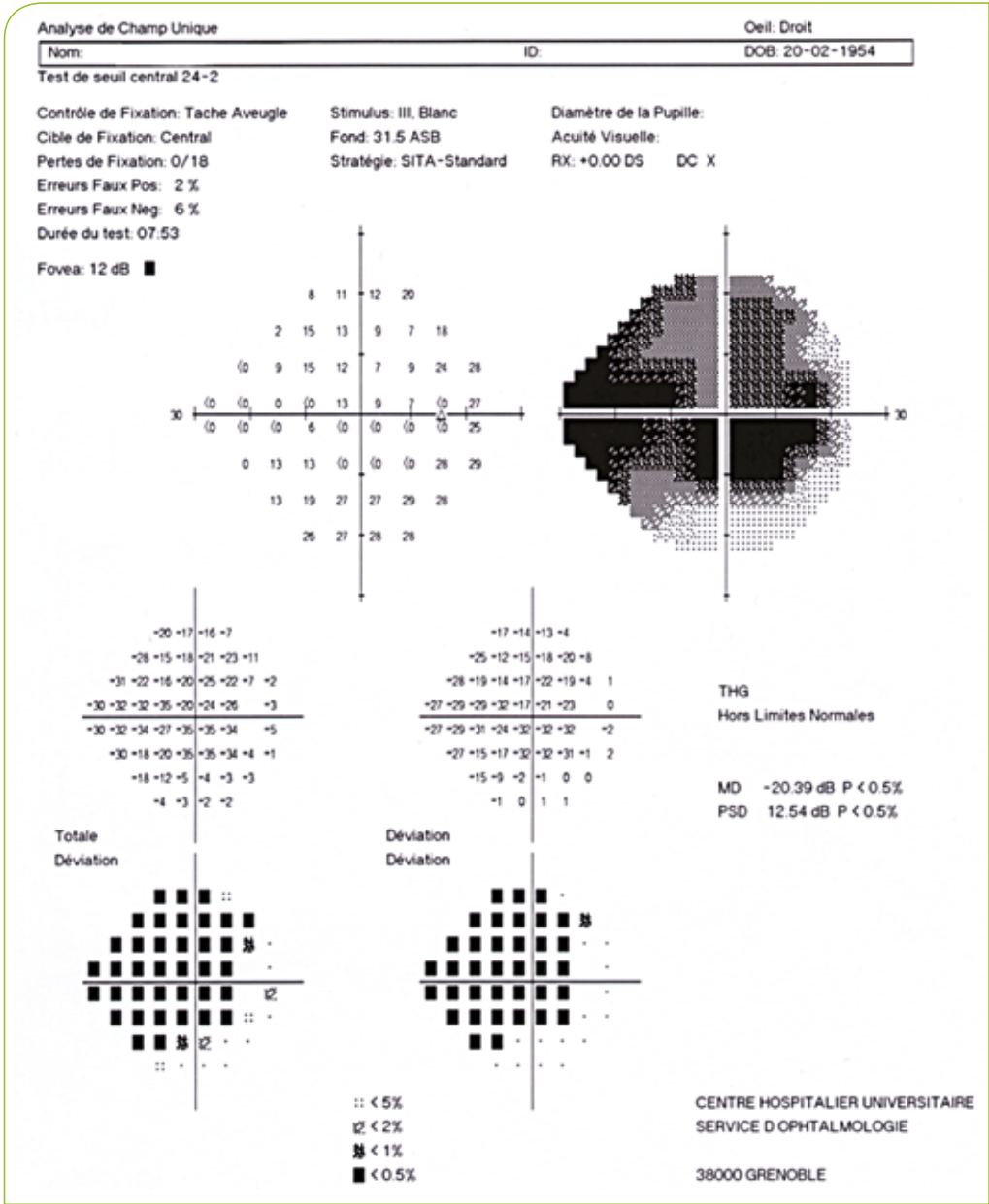


Figure 5 : Champ visuel droit.

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

### Physiopathologie

Le syndrome exfoliatif est une pathologie systémique de la matrice extracellulaire, caractérisée par la production excessive et l'accumulation progressive dans les tissus intra- et extra-oculaires d'un matériel fibrillaire extracellulaire anormal et insoluble (œil, cerveau, rein, foie, muscles striés, muscle cardiaque, etc.)<sup>(1)</sup>.

Le syndrome exfoliatif est souvent héréditaire, la présence du gène de l'enzyme LOXL1 augmentant le risque de syndrome exfoliatif et de glaucome exfoliatif (GXF)<sup>(1-4)</sup>.

### Diagnostic

Le syndrome exfoliatif est souvent unilatéral.

La prévalence varie très fortement en fonction de l'origine géographique du sujet, avec une fréquence élevée en Scandinavie, Bretagne, Savoie et sur le pourtour sud du bassin méditerranéen.

Les femmes sont plus souvent atteintes que les hommes. Les dépôts de matériel fibrillaire peuvent être observés sur différentes structures de l'œil<sup>(2-4)</sup>.

Le cristallin est le siège du signe pathognomonique du syndrome exfoliatif, avec des dépôts blanchâtres translucides d'aspect givré disposés en cocarde sur la cristalloïde antérieure. L'atteinte irienne est également caractéristique, avec des dépôts blanchâtres givrés irrégulièrement répartis sur la collerette irienne. Des altérations cornéennes sont possibles, avec des dépôts de matériel exfoliatif ainsi que des grains de pigment sur l'endothélium. La densité cellulaire endothéliale est souvent diminuée. L'angle irido-cornéen est habituellement ouvert, avec une pigmentation marquée mais irrégulière qui déborde volontiers sur et en avant de la ligne de Schwalbe, constituant la classique ligne de Sampaolesi.

Le matériel exfoliatif peut être visualisé sur les fibres zonulaires (Figure 6). Celles-ci sont parfois fragiles voire rompues, expliquant un possible phakodonesis et les complications possibles lors de la chirurgie de la cataracte (subluxation ou luxation du sac cristallinien). Une association avec des atteintes cardiaques et cérébro-vasculaires a été décrite<sup>(4)</sup>.

### Évolution/pronostic

Certaines études ont rapporté un taux de conversion des syndromes exfoliatifs en glaucomes exfoliatifs de 30% à 50% à 10 ans<sup>(5)</sup>.

Les glaucomes exfoliatifs évoluent souvent plus rapidement que les glaucomes primitifs à angle ouvert, et aboutissent plus souvent à la cécité<sup>(6)</sup>. Ils réagissent souvent moins bien au traitement médical, mais répondent souvent bien aux trabéculoplasties laser.

## Prise en charge

### Traitement médical

Toutes les classes thérapeutiques peuvent être utilisées.

Il est à noter que la PIO initiale est souvent élevée, et le recours à une bithérapie - si possible sous forme de combinaison fixe - est souvent nécessaire pour atteindre une PIO cible permettant de prévenir l'aggravation des déficits périmétriques. La prescription d'une bithérapie d'emblée dès l'instauration du traitement peut parfois être envisagée, si la PIO est très élevée et la neuropathie glaucomateuse évoluée.

### Trabéculoplasties laser

Les syndromes pseudoexfoliatifs compliqués d'une hypertonie ou d'un glaucome constituent une bonne indication de trabéculoplastie au laser argon ou trabéculoplastie sélective, avec souvent une baisse pressionnelle importante. La trabéculoplastie peut être suivie de pics pressionnels importants et difficiles à juguler, nécessitant un suivi régulier et une adaptation du niveau d'énergie et du nombre d'impacts.

### Chirurgies filtrantes

Le recours à la chirurgie est fréquent. Les différentes techniques habituelles (trabéculéctomie et sclérectomie profonde) peuvent être utilisées. L'application per ou post-opératoire d'antimitotiques est fréquente.

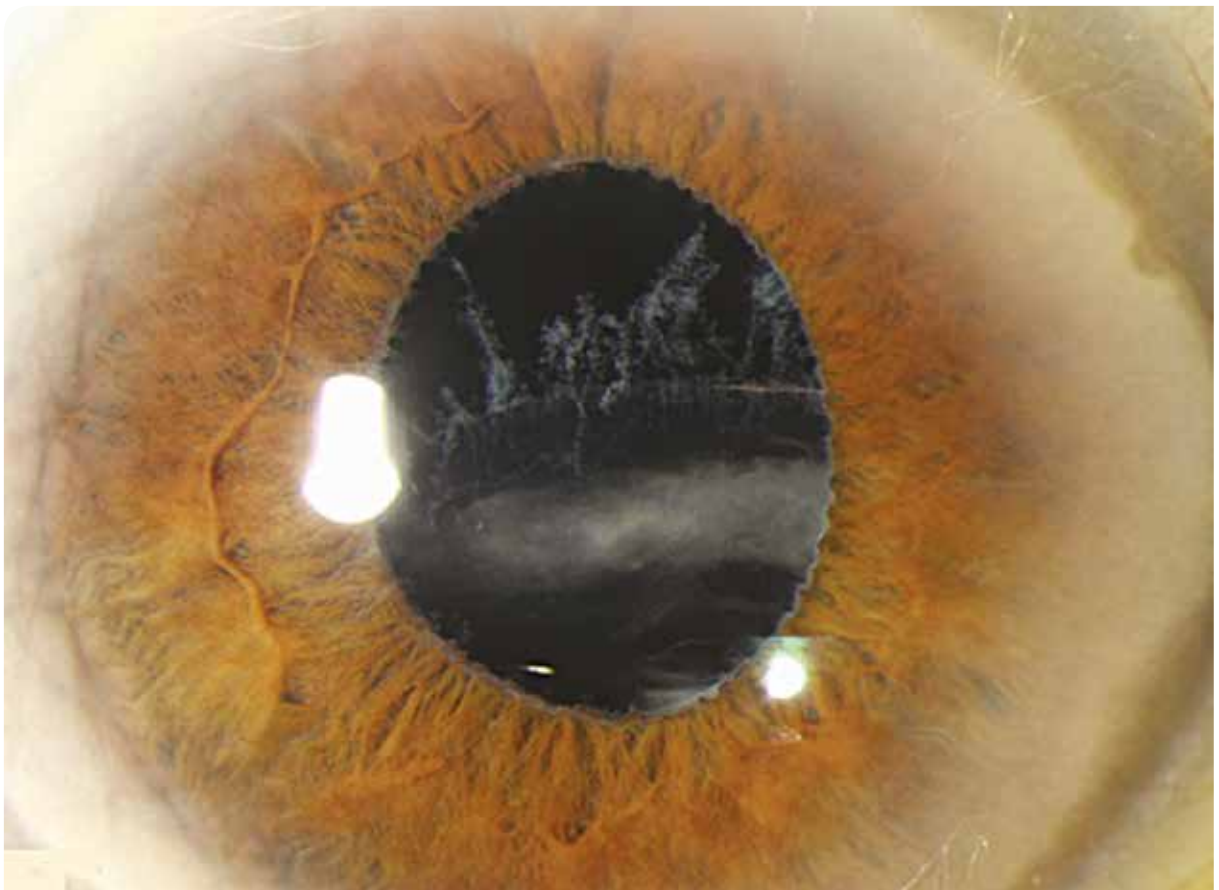


Figure 6. Dépôts de matériel exfoliatif sur les zonules associés à une subluxation du cristallin.



## Références

1. Ritch R. Ocular Findings in Exfoliation Syndrome. *J Glaucoma*. 2018 Jul; 27 Suppl 1: S67-S71.
2. Chen HS, Hsiao CH, Chuang LH, Su WW. Clinicohistopathology of cataract associated with true exfoliation of the lens capsule. *J Cataract Refract Surg*. 2011 May; 37(5): 969-70.
3. Aboobakar IF, Johnson WM, Stamer WD, Hauser MA, Allingham RR. Major review: Exfoliation syndrome; advances in disease genetics, molecular biology, and epidemiology. *Exp Eye Res*. 2017 Jan; 154: 88-103.
4. Chung H, Arora S, Damji KF, Weis E. Association of pseudoexfoliation syndrome with cardiovascular and cerebrovascular disease: a systematic review and meta-analysis. *Can J Ophthalmol*. 2018 Aug; 53(4): 365-372.
5. Puska P. Unilateral exfoliation syndrome: conversion to bilateral exfoliation and to glaucoma : a prospective 10- year follow- up study. *J Glaucoma*. 2002; 11: 517-24.
6. Heijl A, Bengtsson B, Hyman L, et al. Natural history of open- angle glaucoma. *Ophthalmology*. 2009; 116 : 2271-6.

## Réponses du QCM page 145 : C et D

# 13

Normal vraiment ?

# Présentation du cas

Madame D. âgée de 60 ans est adressée au Centre Régional du Glaucome, par son ophtalmologiste, pour un avis sur son glaucome à pression normale bilatéral.

Le diagnostic a été fait devant l'atteinte papillaire gauche. Cependant la PIO mesurée trois fois n'a jamais dépassé 12 mmHg.

L'interrogatoire de la patiente ne retrouve pas d'antécédent ni personnel ni familial.

L'acuité visuelle est de :

- OD : 10/10 (+0,50) 110° P2 Add+2.75
- OG : 10/10 (+0,25) P2 Add +2,75

La pression intraoculaire est de :

- OD : 12 mmHg (pachymétrie 562  $\mu\text{m}$ )
- OG : 10 mmHg (pachymétrie 556  $\mu\text{m}$ )

L'examen gonioscopique note un angle ouvert à quatre éléments dans les quatre quadrants, avec une pigmentation à 2 aux deux yeux.

Le fond d'œil est le suivant (Figures 1 et 2) :

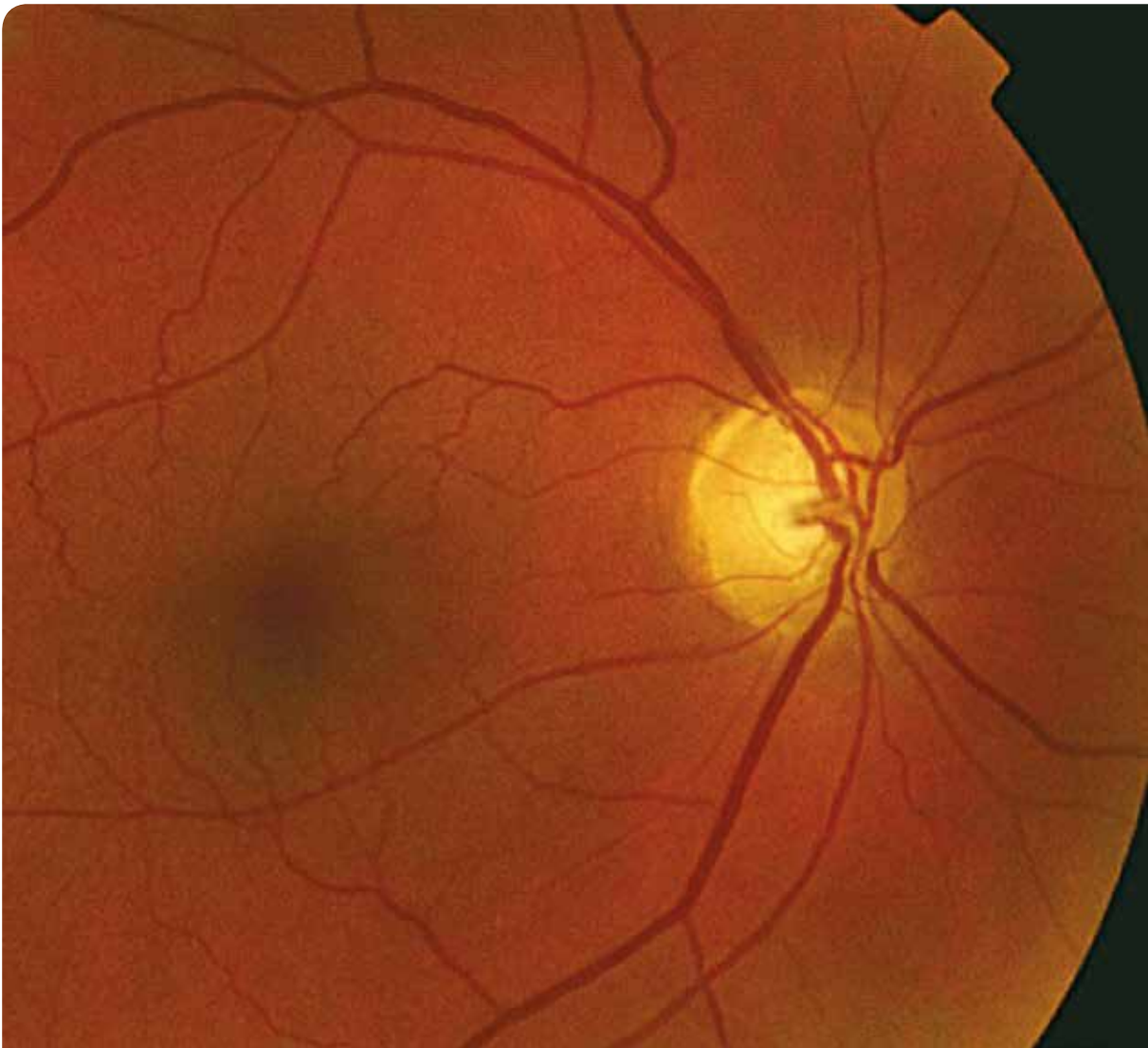


Figure 1 : Rétinophotographie du fond d'œil droit.



Figure 2 : Rétinophotographie du fond d'œil gauche : Encoche de l'anneau neuro-rétinien inférieur et pâleur papillaire.

Les champs visuels sont réalisés (Figures 3 et 4) :

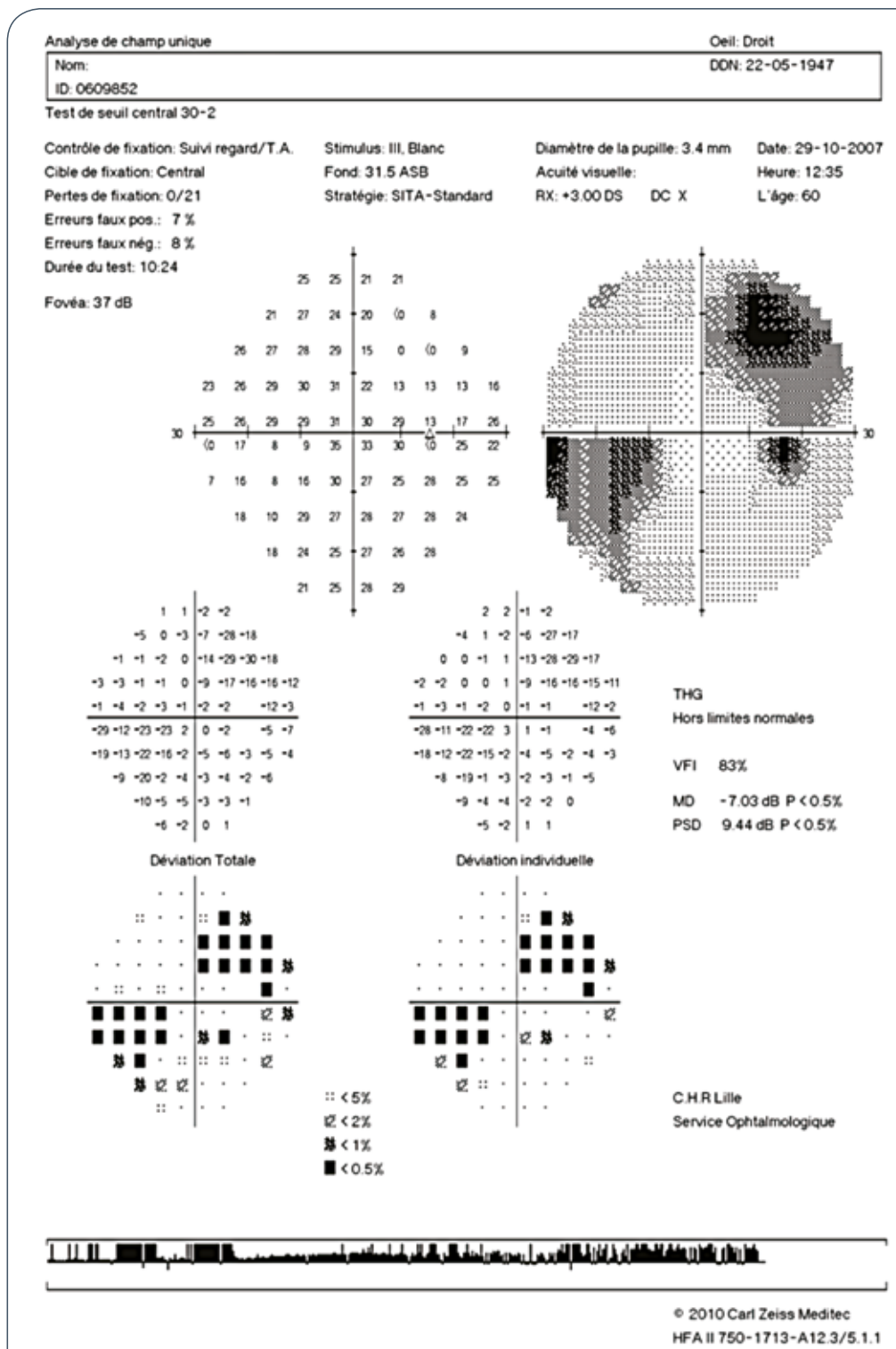


Figure 3 : Examen du champ visuel standard de l'œil droit.

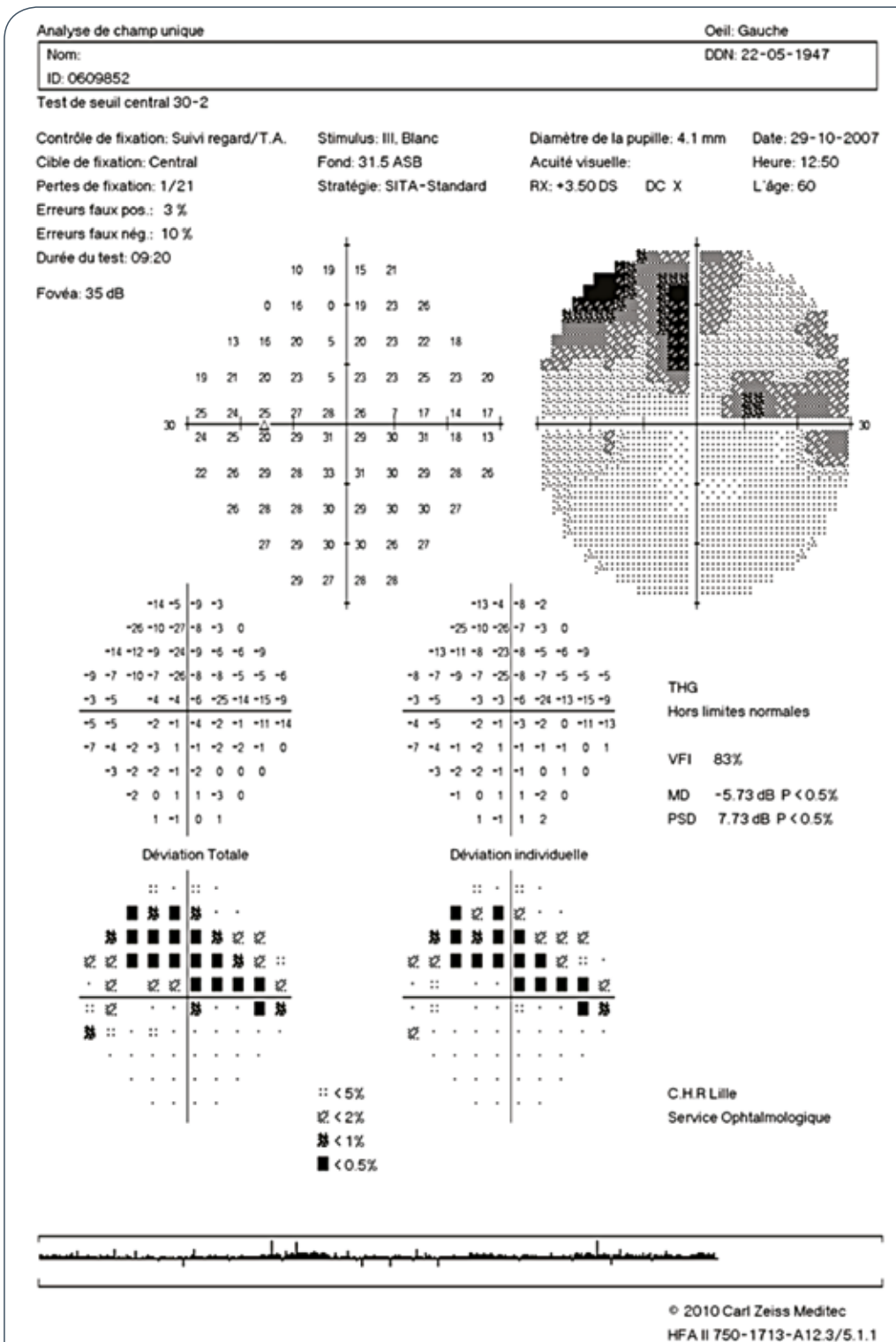


Figure 4 : Examen du champ visuel standard de l'œil gauche.

## Question à choix multiple

**A l'issue de ce premier bilan ophtalmologique quel diagnostic suspectez-vous ? (une réponse exacte)**

- A. Un glaucome à pression normale typique.
- B. Il faut réaliser une courbe de la PIO sur 24 heures.
- C. Un glaucome primitif à angle ouvert.
- D. Les déficits campimétriques ne sont pas compatibles avec un glaucome.
- E. Un glaucome post traumatique bilatéral.

**Réponse au QCM page 167**



Devant ces déficits des deux champs visuels évoquant une quadranopsie bitemporale supérieure, une imagerie cérébrale est demandée au service de neuroradiologie. L'IRM retrouve un MACRO-ADÉNOME HYPOPHYSAIRE (Figures 5 et 6).

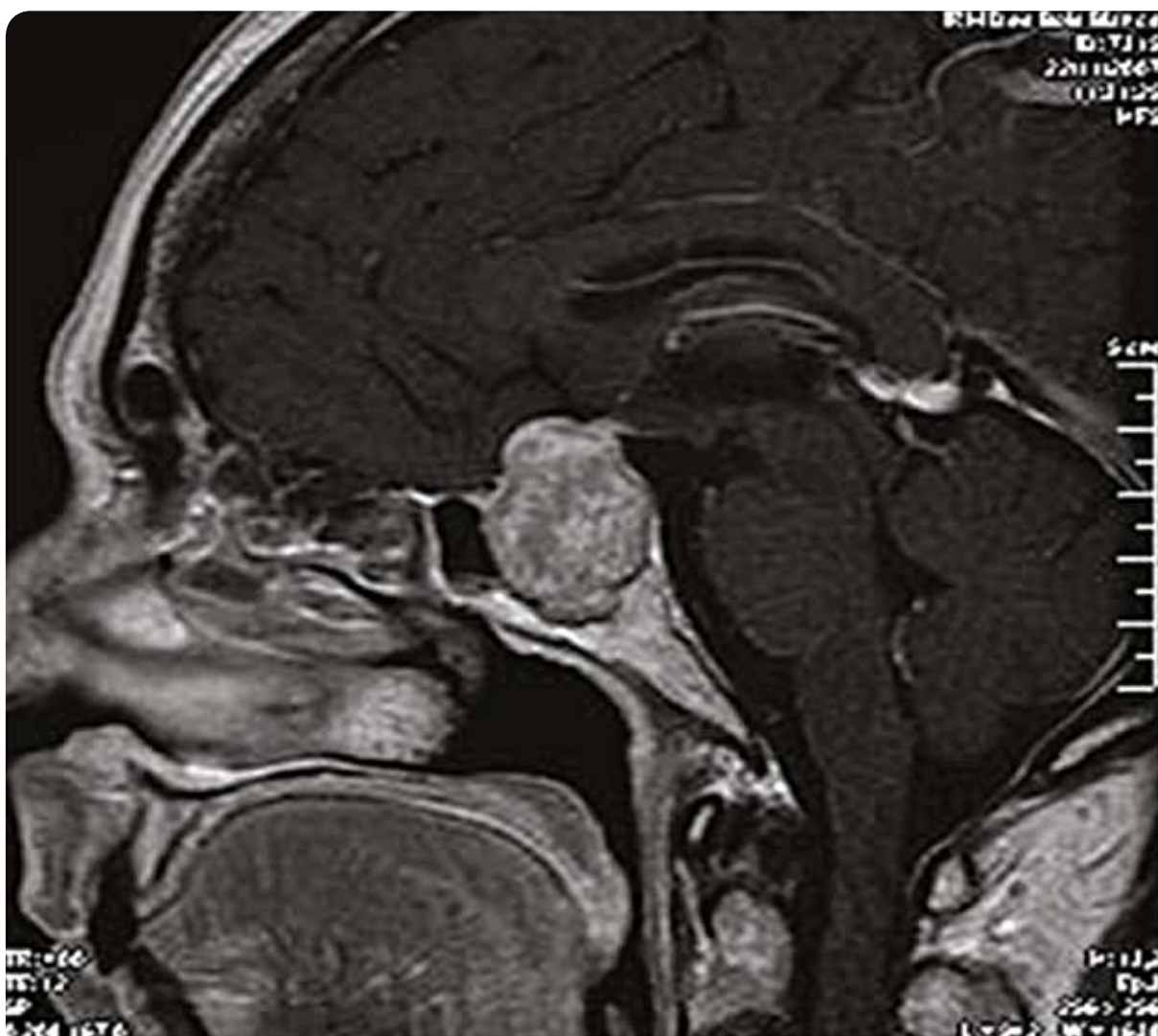


Figure 5 : IRM en coupe sagittale : macro adénome hypophysaire.



Figure 6 : IRM coupe coronale : macro adénome hypophysaire.

La patiente est immédiatement adressée en neurochirurgie pour sa prise en charge.

Nous la revoyons quelques semaines plus tard pour bilan de contrôle après chirurgie.

Les champs visuels sont à nouveau réalisés (Figures 7 et 8).

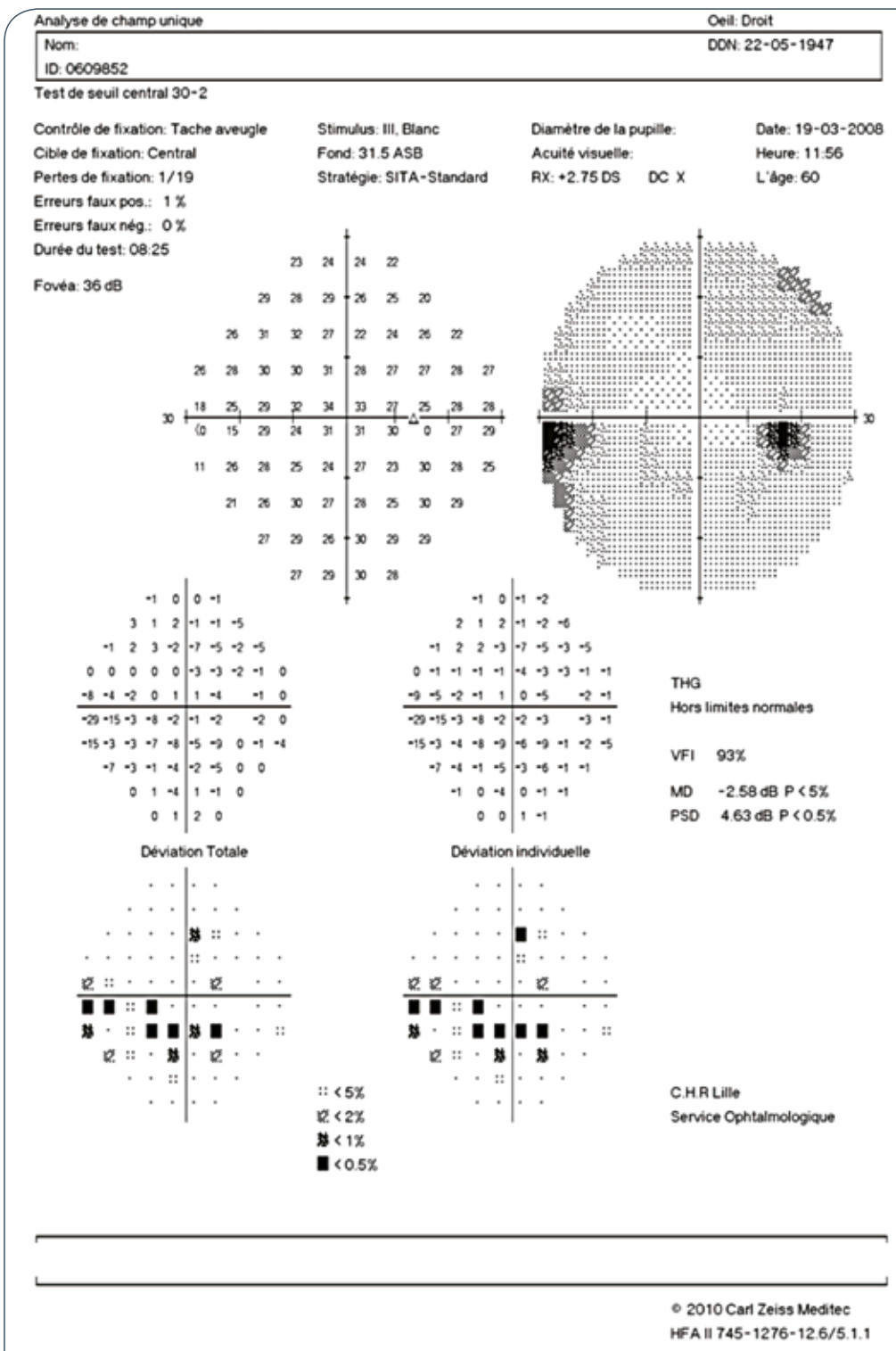


Figure 7 : Champ visuel de l'œil droit.

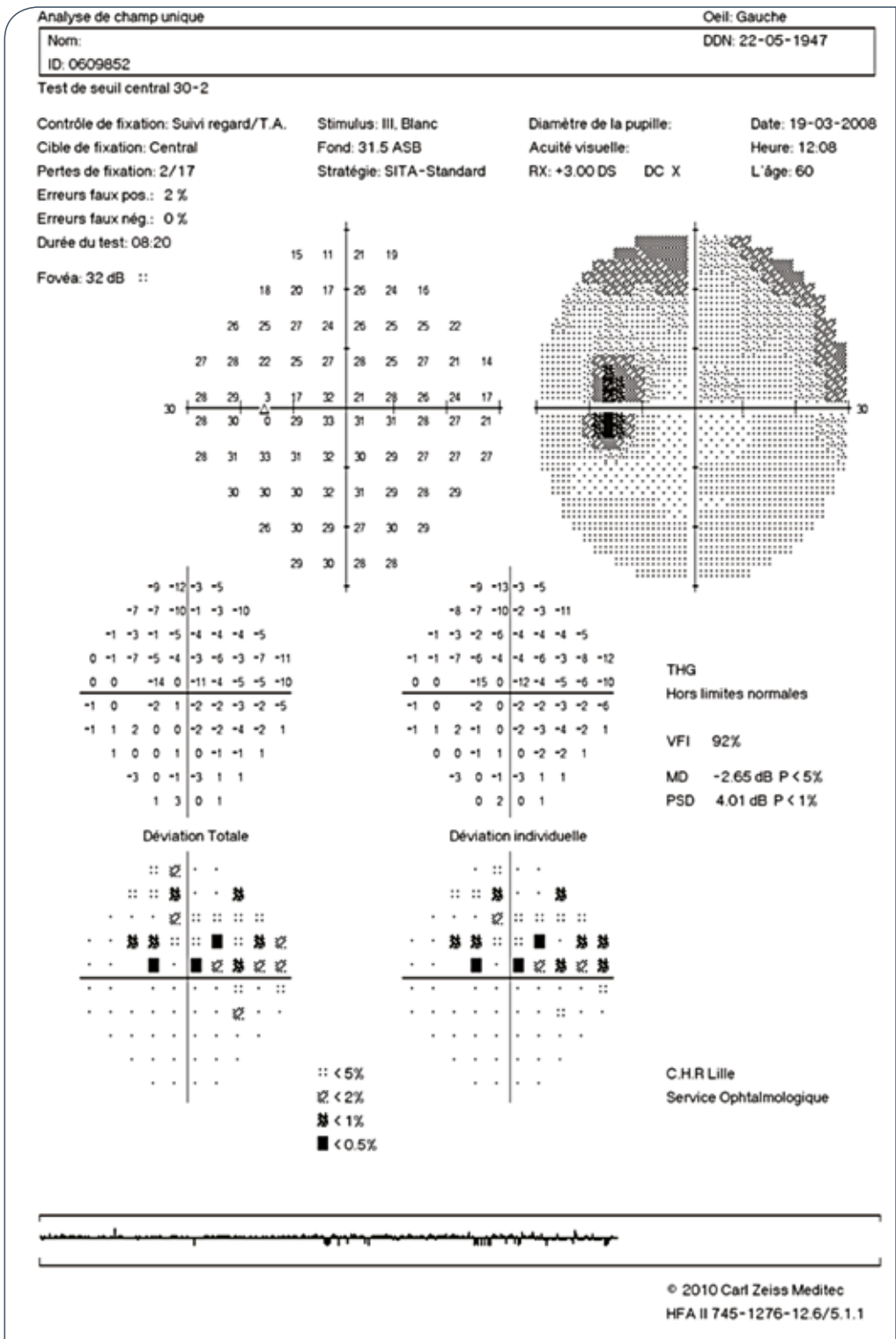


Figure 8 : Champ visuel de l'œil gauche.

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

La décompression de la voie optique a permis une nette réduction des déficits des champs visuels.

Devant une discordance entre les anomalies du champ visuel et le diagnostic de glaucome à pression élevée ou basse il faut penser à une autre atteinte possible de la voie optique à distance de l'œil<sup>(1)</sup>.

Les facteurs devant faire suspecter un diagnostic différentiel du glaucome à pression normale :

- Age inférieur à 50 ans<sup>(2)</sup>
- Baisse d'acuité visuelle sévère<sup>(2)</sup>
- Pâleur de l'anneau neuro-rétinien<sup>(2)</sup>
- Pas de corrélation entre les déficits périmétriques et l'excavation papillaire<sup>(3)</sup>

## Référence

1. Greenfield DS., Siatkowski RM. ; Glaser JS. ; Schatz NJ. Parrish II RK.: the cupped disc who needs neuroimaging: Ophthalmology 1998; 105: 1866-1874.
2. L. Laloum : Reconnaître les pièges Les champs visuels pseudo-glaucomeux J. Fr. Ophtalmol., 2007, 30, 5, 3S22-3S30.
3. Ahmed II, Feldman F, Kucharczyk W, Trope GE. Neuroradiologic screening in normal-pressure glaucoma: study results and literature review. J Glaucoma, 2002; 11: 277-86.

**Réponse du QCM page 161 : D**

# 14

Rare mais intelligent

## Présentation du cas

Une patiente de 62 ans vous est adressée par un collègue ophtalmologiste un mois après chirurgie de la cataracte bilatérale.

Elle a pour antécédents une hypermétropie modérée (environ +2.00 dioptries aux deux yeux).

La chirurgie de la cataracte s'est bien déroulée, avec une implantation dans le sac capsulaire d'un implant de +28.00 dioptries à droite et à gauche.

Le premier œil a évolué favorablement, avec une acuité de 10/10 sans correction Pa2 add +3.00, une PIO de 14 mmHg, une chambre antérieure calme et profonde.

Le deuxième œil opéré présente par contre une myopisation, avec une acuité de 8/10 avec -4.00 dioptries Pa2 add +3.00. La PIO est à 26 mmHg sans traitement. L'examen du segment antérieur note une chambre antérieure moins profonde que celle de l'œil adelphe (Figure 1).

L'examen du fond d'œil lui semble sans particularité.

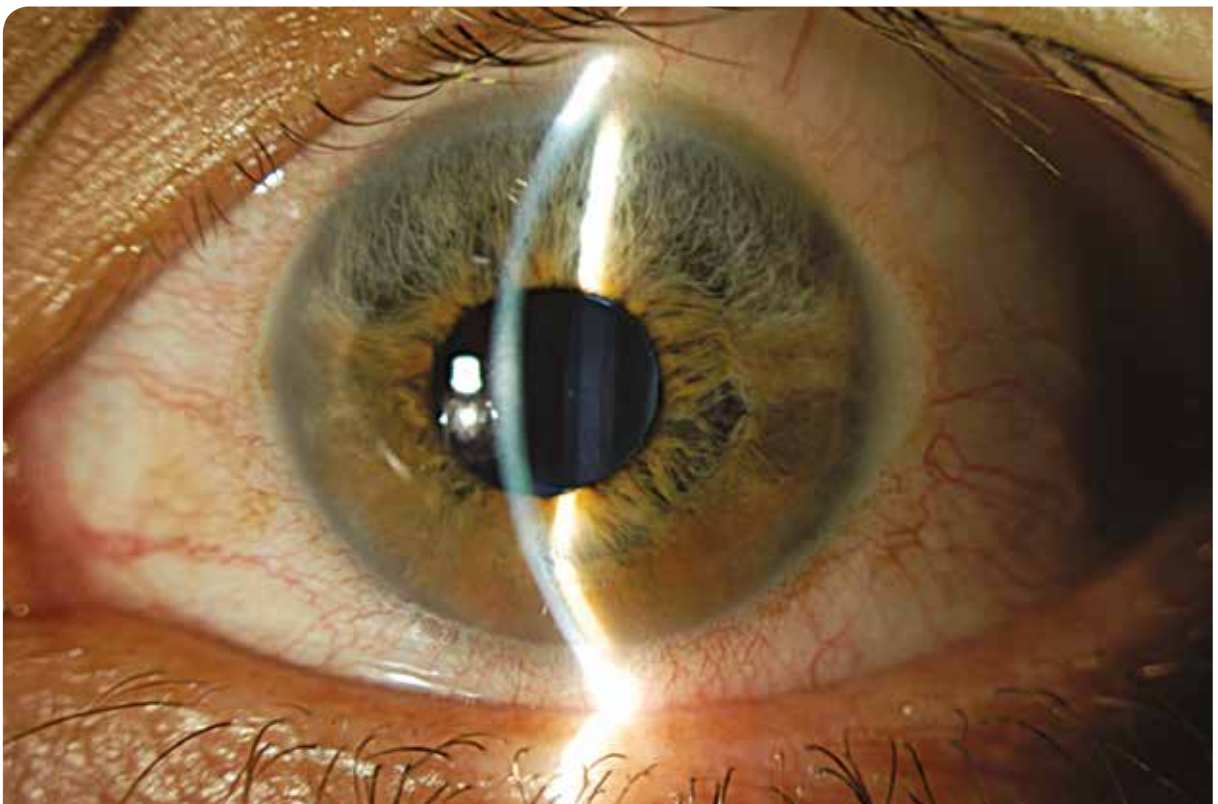


Figure 1 : Examen biomicroscopique du deuxième œil opéré.



## Question à choix multiple

Quel est votre diagnostic ? (une réponse exacte)

- A. Glaucome primitif par fermeture de l'angle
- B. Glaucome néovasculaire
- C. Glaucome malin
- D. Effusion uvéale
- E. Crise aiguë de fermeture de l'angle

Réponse au QCM page 177

## Présentation complète du cas et réponse à la question

Votre examen confirme les données d'acuité visuelle et de PIO.

L'examen gonioscopique du premier œil opéré retrouve un angle irido-cornéen ouvert (grade 3 sur 360°) mais complètement fermé sur l'autre œil, sans réouverture franche en gonioscopie dynamique.

Vous réalisez un examen ultra-biomicroscopique des deux yeux (Figures 2 et 3).

L'imagerie du segment antérieur du deuxième œil opéré montre donc un déplacement vers l'avant de tout le bloc iris-corps ciliaire et implant, expliquant la myopisation (avancée de l'implant) et l'hypertonie par fermeture de l'angle. Il s'agit donc d'un mécanisme de glaucome malin.

En première intention un traitement par atropine est prescrit, et une capsulotomie au laser Nd:YAG programmée.



Figure 2 : UBM du premier œil.

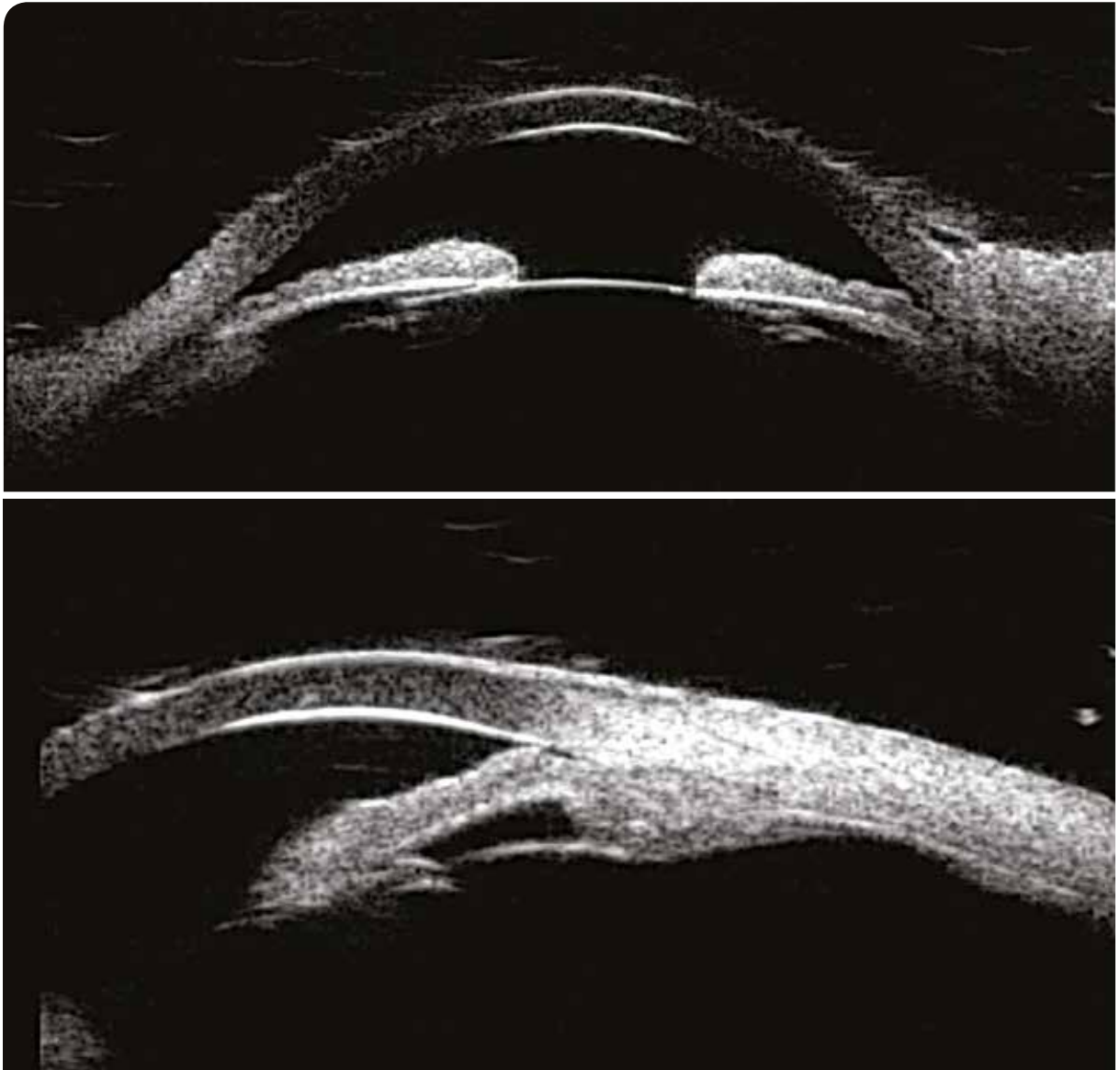


Figure 3 : UBM du deuxième œil.

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

### Définition et mécanismes du glaucome malin

Le glaucome malin est une entité anatomoclinique caractérisée par un déplacement aigu ou chronique de l'ensemble constitué par l'iris, le corps ciliaire, les zonules et le contenu du sac cristallinien vers l'avant, entraînant un aplatissement de la chambre antérieure malgré une iridotomie patente et une fermeture de l'angle irido-cornéen aboutissant à une hypertonie oculaire<sup>(1,2)</sup>.

Le déplacement vers l'avant des structures du segment antérieur de l'œil n'est pas lié à la présence d'une collection séreuse ou hémattique entre la choroïde et la sclère (soulèvement choroïdien, effusion uvéale, hémattome choroïdien).

Il serait plutôt lié à la sécrétion de l'humeur aqueuse dans le vitré au travers d'une membrane hyaloïde antérieure perméable, entraînant une augmentation de volume du vitré puis un refoulement vers l'avant de toutes les structures du segment antérieur.

Il est parfois appelé blocage cilio-lenticulaire ou cilio-vitréen, ou « aqueous misdirection » par les anglosaxons.

### Circonstances de survenue

La survenue d'un glaucome malin a été initialement décrite comme étant la complication de la chirurgie du glaucome par fermeture de l'angle.

Si l'hypermétropie est probablement un facteur de risque, il semble que toutes les chirurgies et procédures laser du segment antérieur peuvent induire le développement d'un glaucome malin<sup>(3,4)</sup>. Des rares cas de glaucomes malins médicamenteux ont également été décrits.

Il peut survenir chez des yeux phakes, pseudophakes ou aphakes. Des rares cas de glaucomes malins chez l'emmetrope ou le myope ont été décrits.

Dans les suites d'une chirurgie filtrante, une fuite conjonctivale post-opératoire transitoire semble être un facteur de risque.

Les facteurs de risque sont : hypermétropie, faible longueur axiale, sexe féminin, cataracte avec chambre antérieure étroite, et angle irido-cornéen étroit avec présence de synéchies antérieures périphériques.

## Présentation clinique et paraclinique

Les glaucomes malins sont souvent symptomatiques, avec une élévation rapide et importante de la PIO responsable d'une baisse d'acuité visuelle et de douleurs oculaires.

Les formes frustrées pauci- ou asymptomatiques sont néanmoins possibles. Les délais de survenue après la procédure déclenchante sont variables.

L'examen clinique retrouve une hypertonie oculaire, un aplatissement de la chambre antérieure, une protrusion du cristallin ou de l'implant intraoculaire vers l'avant (avec parfois une subluxation ou une luxation antérieure de ces structures), une fermeture de l'angle irido-cornéen parfois associée à la présence de synéchies antérieures périphériques. La présence d'une iridotomie ou iridectomie patente est normalement indispensable au diagnostic.

L'examen du fond d'œil ne doit pas retrouver d'effusion uvéale ou d'hématomes choroïdiens. Lorsqu'une chirurgie filtrante est le facteur déclenchant, la bulle de filtration peut être fonctionnelle, et ne doit pas montrer de signes de fuite conjonctivale.

## Prise en charge

Un traitement médical hypotonisant (local et/ou systémique) est instauré de façon à diminuer la PIO<sup>(5-8)</sup>. Un traitement cycloplégique (atropine) permet souvent un approfondissement de la chambre antérieure et une amélioration de l'état anatomique de l'œil. Il est possible que la modification de la conformation de la couronne ciliaire aide à restaurer un passage normal de l'humeur aqueuse vers la chambre postérieure puis la chambre antérieure.

Lorsque le traitement médical n'est pas suffisant chez un patient pseudophaque, une capsulotomie au laser Nd:YAG peut également être réalisée de façon à restaurer une circulation de l'humeur aqueuse de la cavité vitrénne vers le segment antérieur.

Enfin en cas de glaucome malin réfractaire, une prise en charge chirurgicale peut être envisagée.

De nombreuses techniques ont été proposées. Une vitrectomie la plus complète possible éventuellement associée à une extraction du cristallin chez un patient phaque semble être la technique opératoire la plus adaptée à la physiopathologie de cette affection.

Certains auteurs ont rapporté une efficacité des techniques de cycloaffaiblissement (au laser ou aux ultrasons), qui permettent également probablement de réduire le volume de la couronne ciliaire et de modifier la circulation de l'humeur aqueuse dans l'œil<sup>(8)</sup>.

## Références

1. Chandler PA, Simmons RJ, Grant MW. Malignant glaucoma, medical and surgical treatment. *Am J Ophthalmol*, 1968; 66: 495-502.
2. Epstein DL. The malignant glaucoma syndromes in Chandler and Grant's *Glaucoma* (4<sup>th</sup> edition) Williams et Wilkins 285-303.
3. Razeghinejad MR, Amini H. Lesser anterior chamber dimensions in women may be predisposing factor for malignant glaucoma. *Med hypotheses*, 2005; 64: 572-4.
4. Schwartz AL, Anderson DR. Malignant glaucoma in an eye with no antecedent operation or miotics. *Arch Ophthalmol*, 1975; 93: 379-81.
5. Tsai J, Barton KA, Michael M. et al. Surgical results in malignant glaucoma refractory to medical or laser therapy. *Eye*, 1997; 11: 677-81.
6. Lynch M, Brown RH, Michels RG. et al. Surgical vitrectomy for pseudophakic malignant glaucoma *Am J Ophthalmol*, 1986; 102: 149-53.
7. Byrnes GA, Leen MM, Wong TP. et al. Vitrectomy for ciliary block (malignant) glaucoma. *Ophthalmology*, 1995; 102: 1308-11.
8. Bresson Dumont H, Ballereau L, Lehoux A, Santiago PY. Diode laser in "Malignant Glaucoma" treatment. *J Fr Ophtalmol*. 2006 May; 29 Spec No 2: 73-7.

**Réponse du QCM page 171 : C**

15

Oh hisse



## Présentation du cas

Mademoiselle P, âgée de 19 ans vous est adressée par son ophtalmologiste traitant.

Elle est venue le consulter pour la première fois, il y a 3 mois pour céphalées et douleurs de l'œil gauche.

A l'interrogatoire, elle rapporte des épisodes de halos paroxystiques unilatéralement suivis de céphalées.

Lors de son premier bilan, l'acuité visuelle est de 10/10 sans correction aux deux yeux de loin et de près.

L'examen biomicroscopique apparaît normal aux deux yeux.

La pression intraoculaire (PIO) est mesurée à 12 mmHg à droite et 55 mmHg à gauche.

Le fond d'œil apparaît normal au niveau des deux yeux.

Un traitement local hypotonisant associant alpha agoniste et inhibiteurs de l'anhydrase carbonique est débuté.

A quinze jours la PIO est à 11 mmHg à droite et 15 mmHg à gauche pour une pachymétrie de 560  $\mu\text{m}$  à droite et 680  $\mu\text{m}$  à gauche.

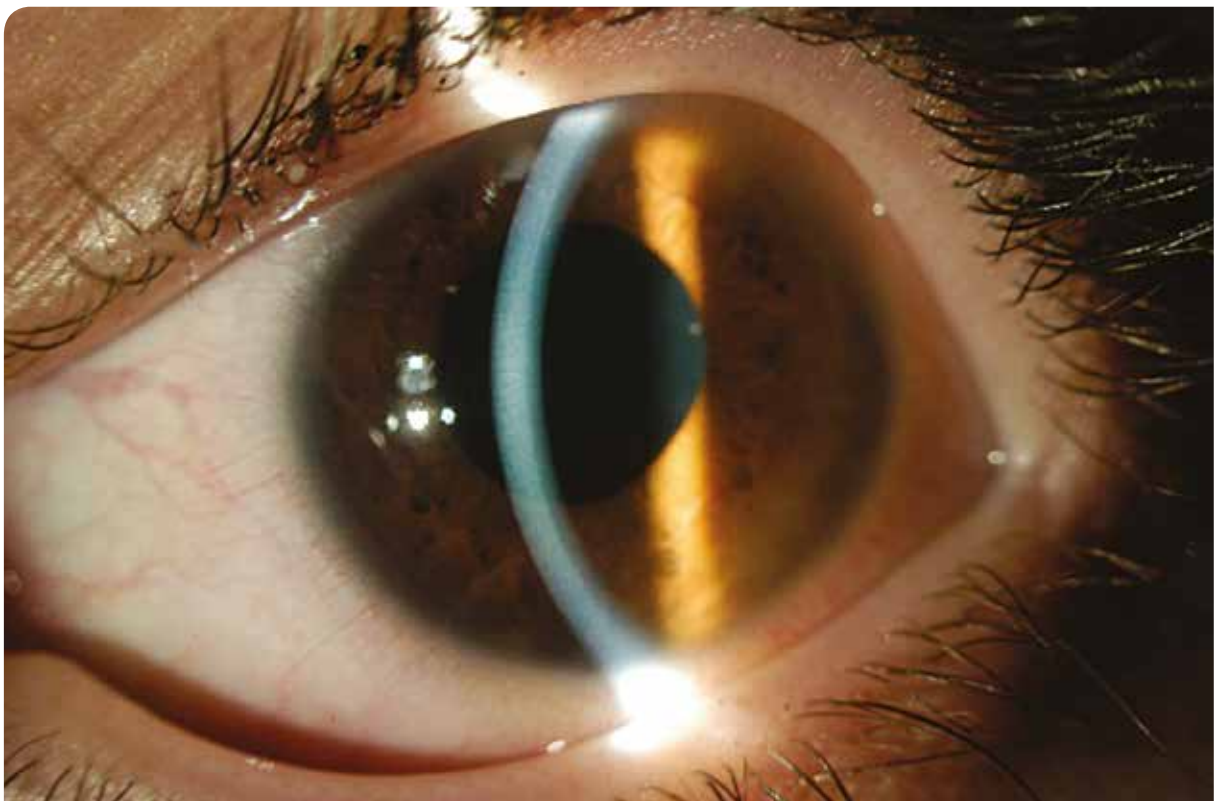


Figure 1 : Œil gauche.

## Question à choix multiple

**Quelle situation peut expliquer une hypertonie unilatérale paroxystique chez cette jeune patiente ?  
(une réponse exacte)**

- A. Glaucome primitif par fermeture de l'angle
- B. Uvéite antérieure aiguë
- C. ICE Syndrome
- D. Glaucome juvénile
- E. Syndrome d'iris plateau

**Réponse au QCM page 193**

## Présentation complète du cas et réponse à la question

L'acuité visuelle de l'œil gauche sous traitements hypotonisants est de 10/10 sans correction de loin et de près.

L'examen biomicroscopique retrouve une discrète opalescence cornéenne (Figures 2 et 3) expliquant la différence d'épaisseur cornéenne mesurée : 560  $\mu$  vs 680  $\mu$ .

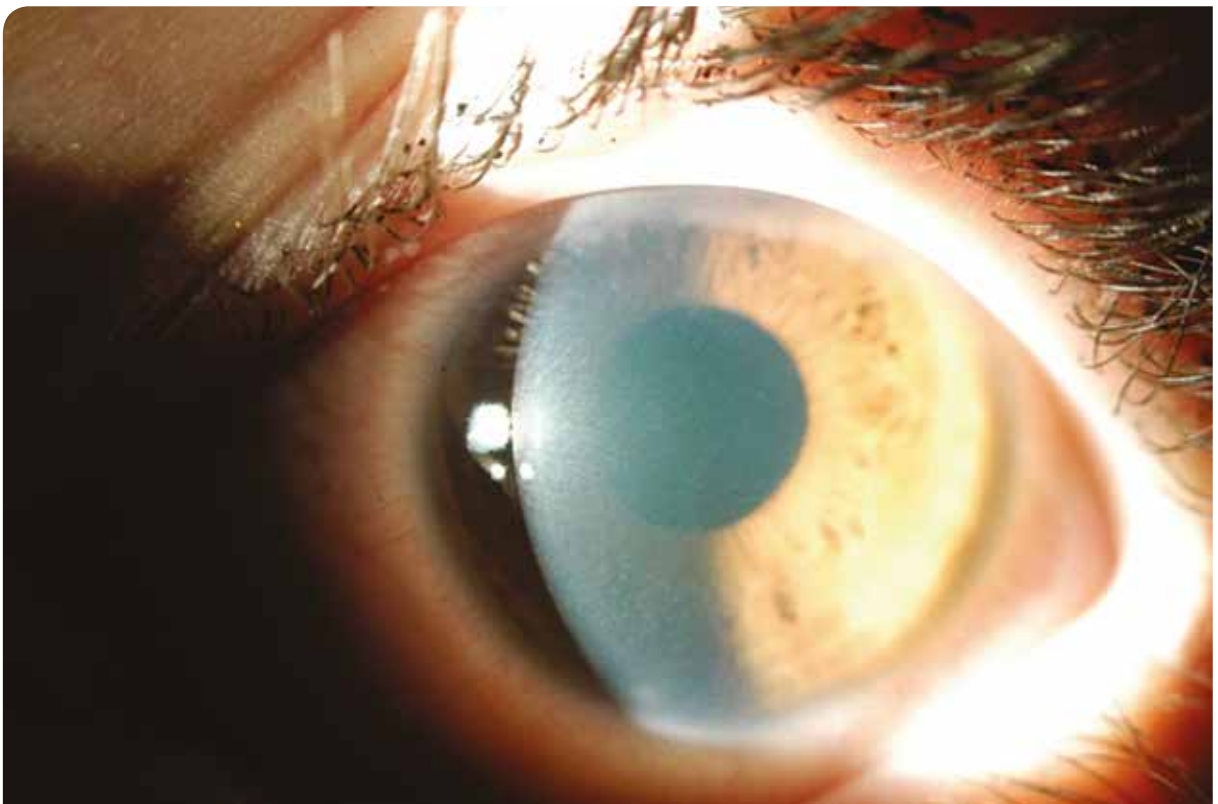


Figure 2 : Œil gauche : œdème cornéen modéré.

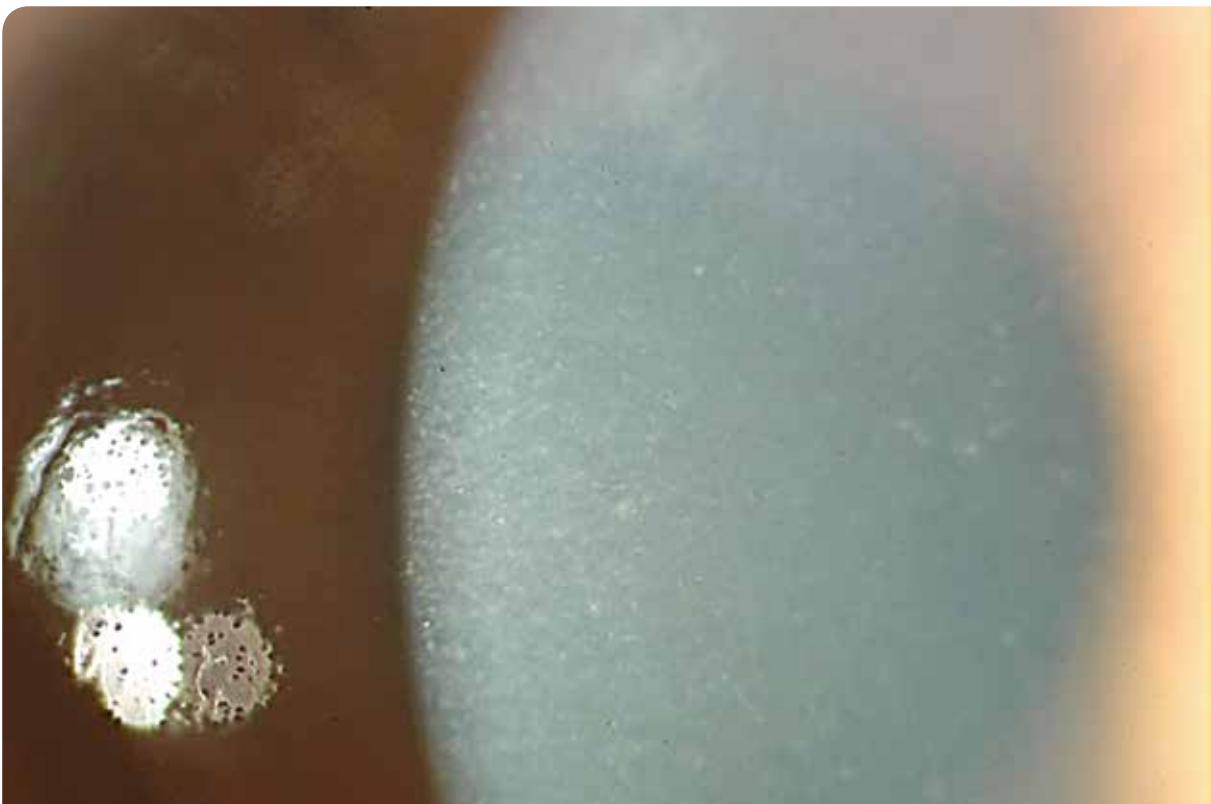


Figure 3 : Œil gauche : zoom sur l'œdème micro kystique de la cornée gauche.

La gonioscopie est normale à droite mais retrouve des synéchies antérieures périphériques à gauche (Figures 4 et 5).

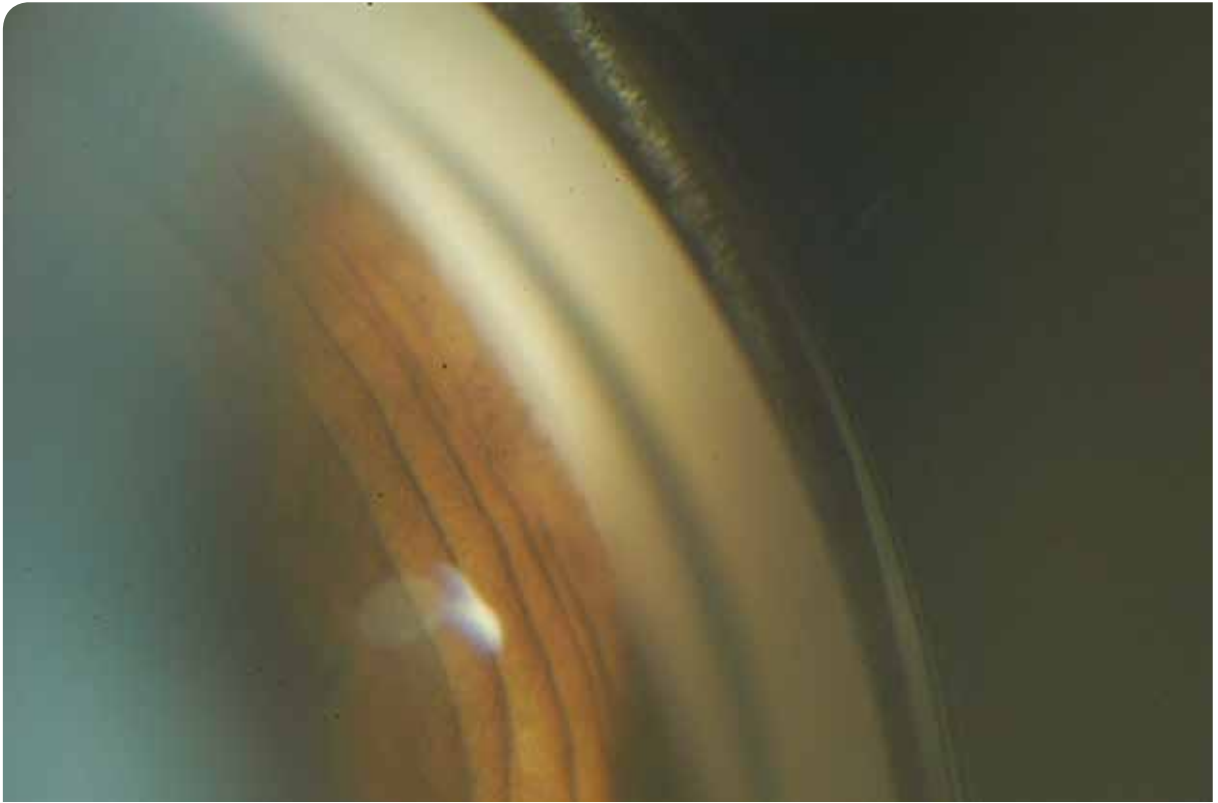


Figure 4 : Gonioscopie de l'œil gauche : synéchies périphériques.

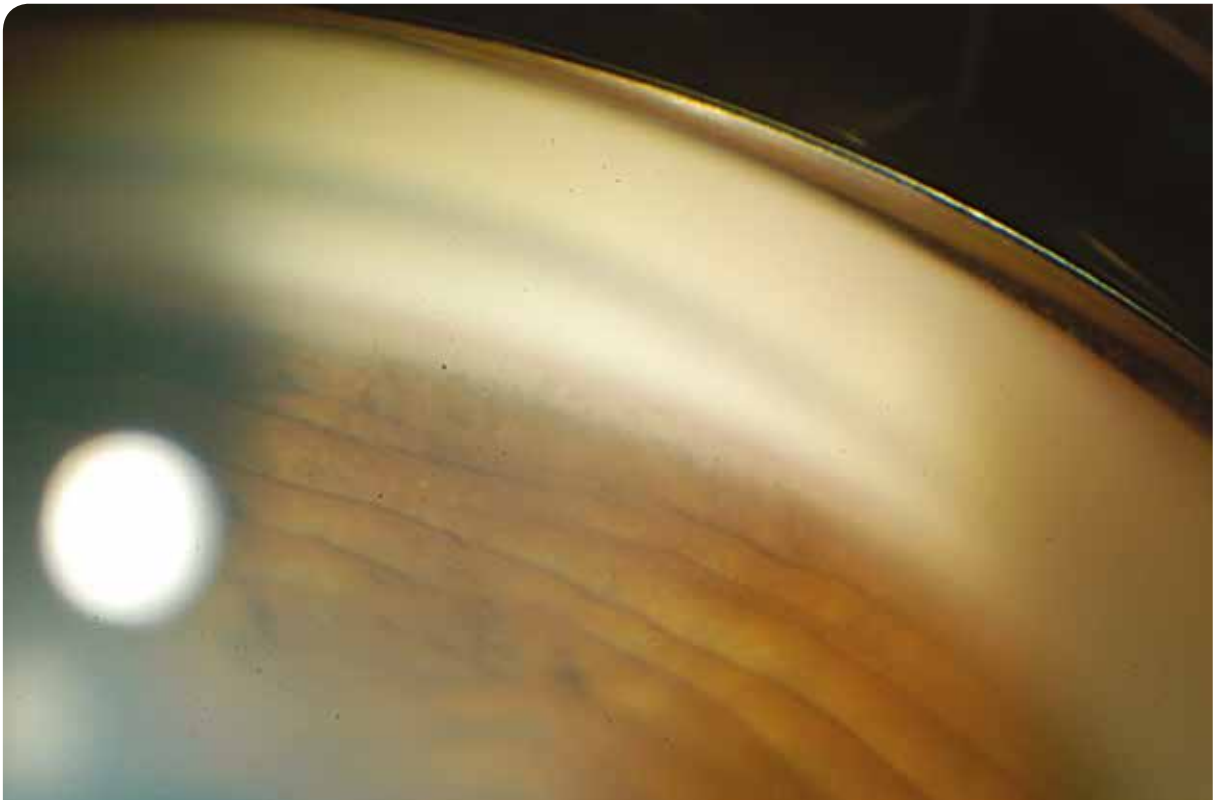


Figure 5 : Gonioscopie de l'œil gauche : angle ouvert à distance des synéchies.

La tête du nerf optique semble normale aux deux yeux (Figures 6 et 7).

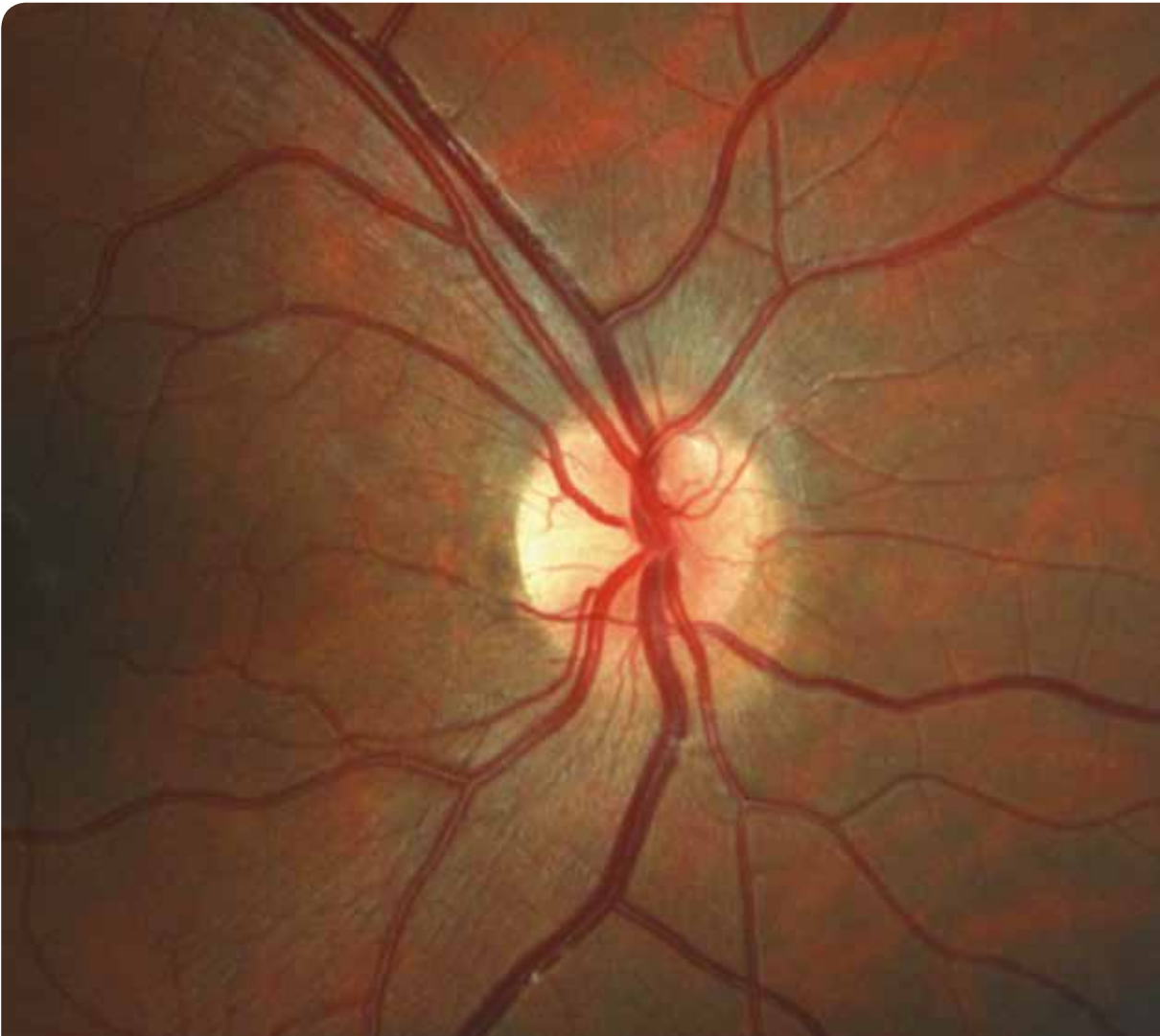


Figure 6 : Papille optique droite normale.



Figure 7 : Papille optique gauche normale.

Les mesures de champs visuels sont normales (Figures 8 et 9).

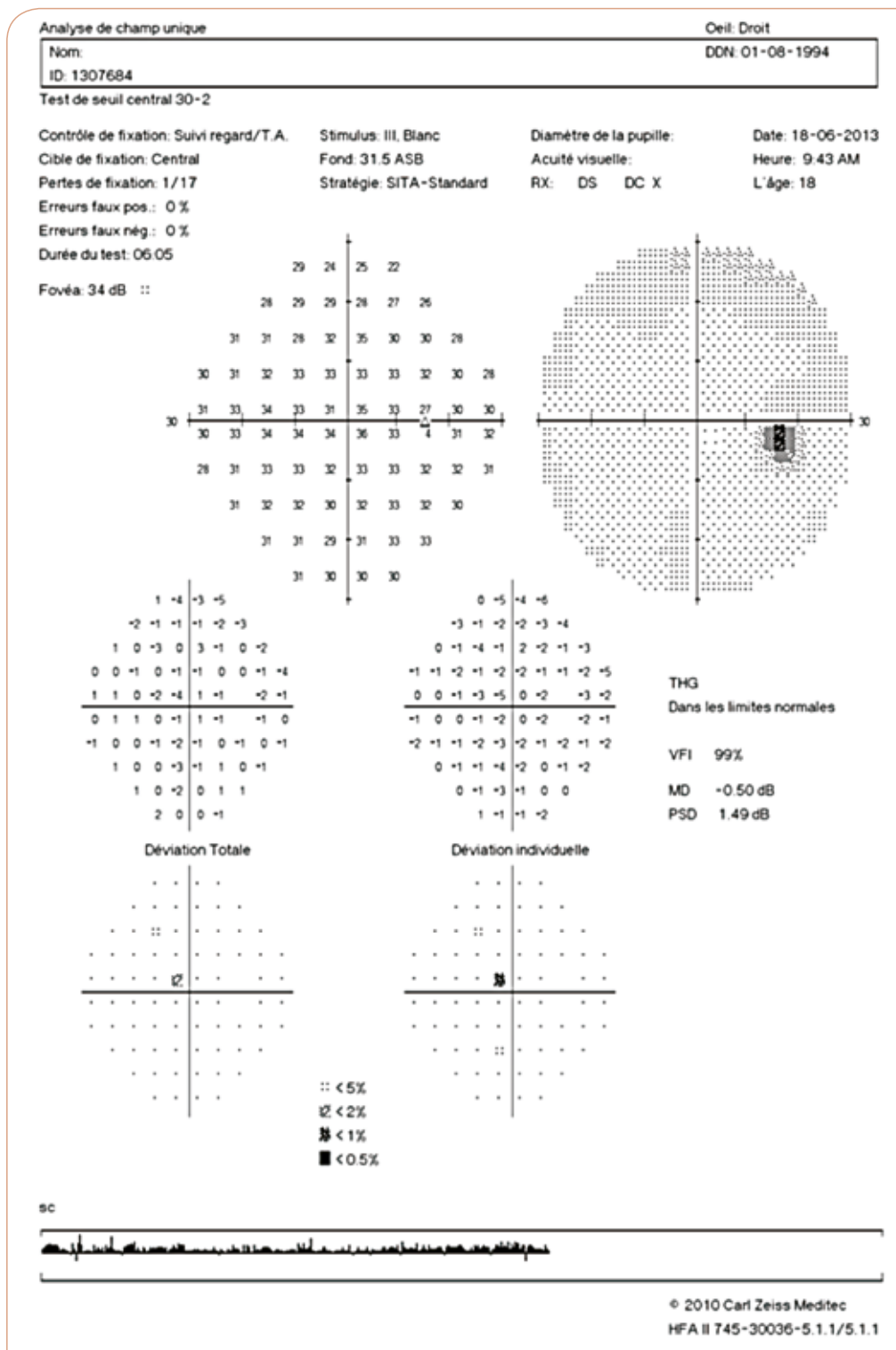


Figure 8 : Champ visuel droit normal.



Analyse de champ unique

Oeil: Gauche

Nom:

DDN: 01-08-1994

ID: 1307684

Test de seuil central 30-2

Contrôle de fixation: Suivi regard/T.A.

Stimulus: Ill. Blanc

Diamètre de la pupille:

Date: 18-06-2013

Cible de fixation: Central

Fond: 31.5 ASB

Acuité visuelle:

Heure: 9:52 AM

Pertes de fixation: 0/16

Stratégie: SITA-Standard

RX: DS DC X

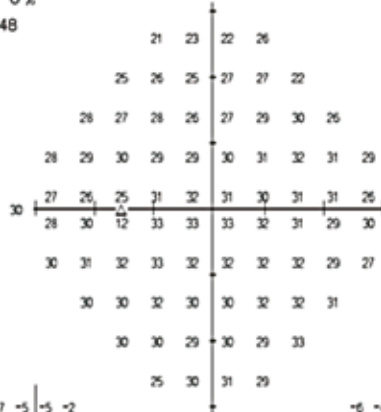
L'âge: 18

Erreurs faux pos: 0 %

Erreurs faux nég: 0 %

Durée du test: 05:48

Fovéa: 32 dB ■



THG  
Dans les limites normales

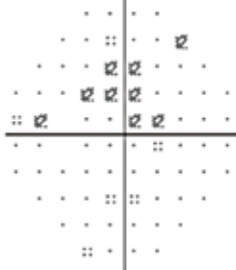
VFI 98%

MD -2.29 dB P < 5%

PSD 1.89 dB

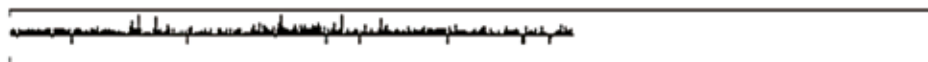
Déviations Totales

Déviations Individuelles



|| < 5%  
∩ < 2%  
■ < 1%  
■ < 0.5%

sc



© 2010 Carl Zeiss Meditec  
HFA II 745-30036-5.1.1/5.1.1

Figure 9 : Champ visuel gauche normal.

L'examen en tomographie par cohérence optique confirme l'absence d'atteinte de la structure à gauche (Figures 10 et 11) aussi bien sur l'examen des fibres que du complexe ganglionnaire.

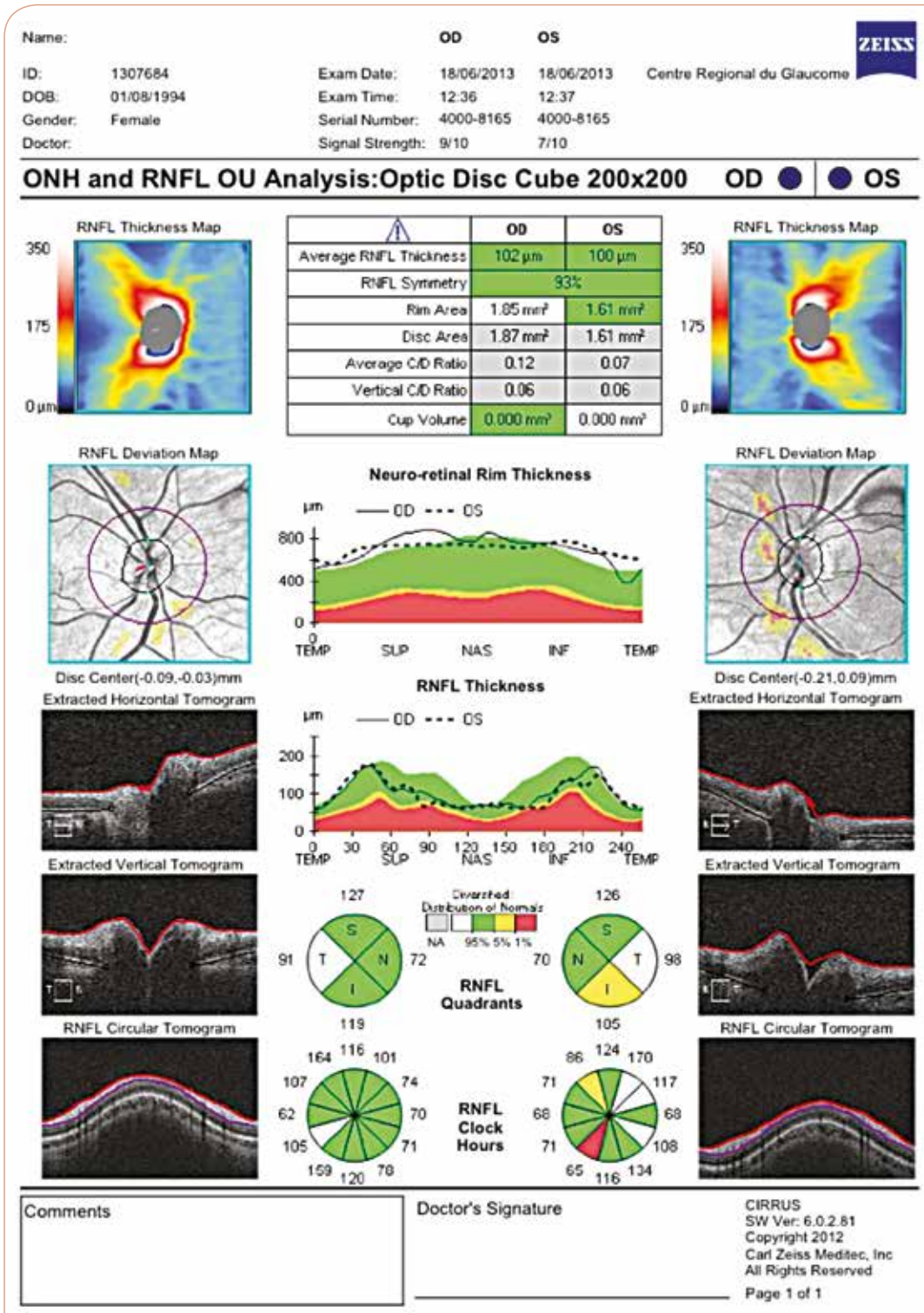


Figure 10 : OCT RNFL normal aux deux yeux.

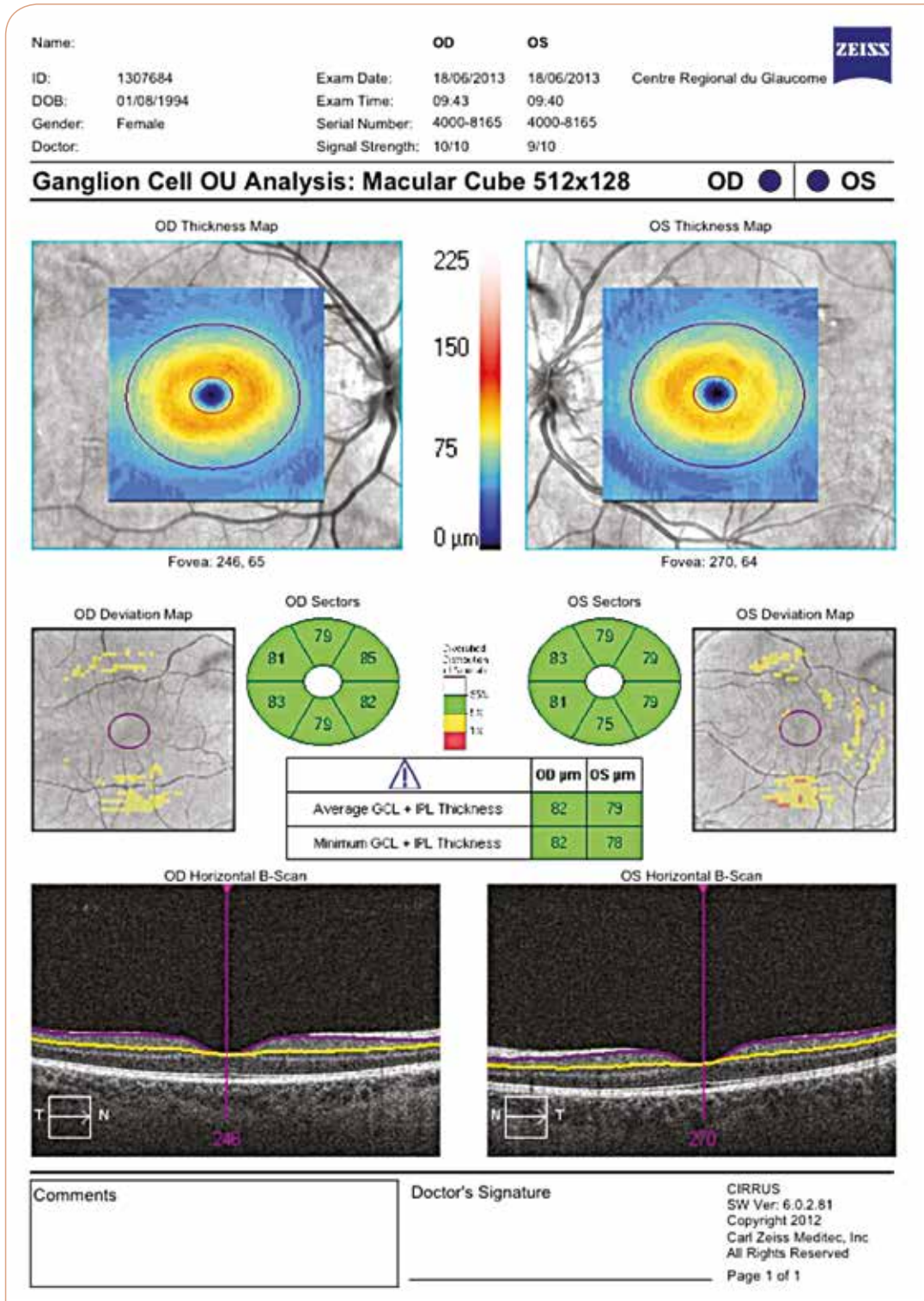


Figure 11 : OCT GCC normal aux deux yeux.

La microscopie spéculaire confirme le diagnostic devant une hypertonie aiguë paroxystique, un œdème cornéen unilatéral, des synéchies angulaires en dehors de tout contexte inflammatoire, et un aspect unilatéral « pseudo-épithélial » des cellules endothéliales cornéennes (Figures 12 et 13).

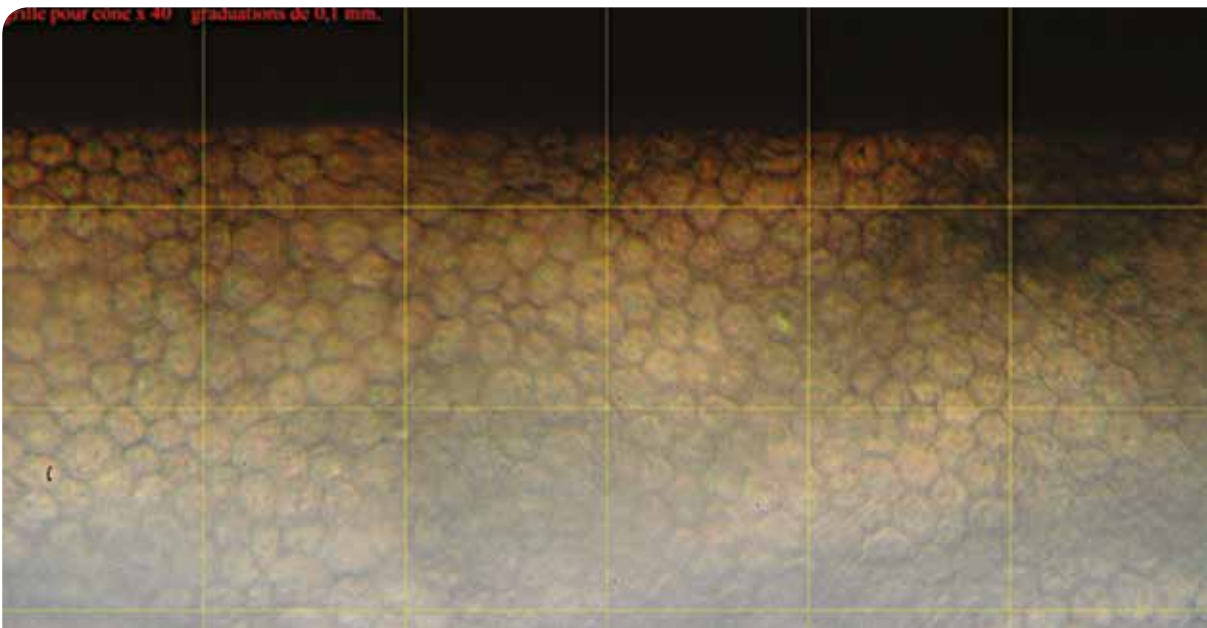


Figure 12 : Cellules endothéliales cornéennes droites normales.

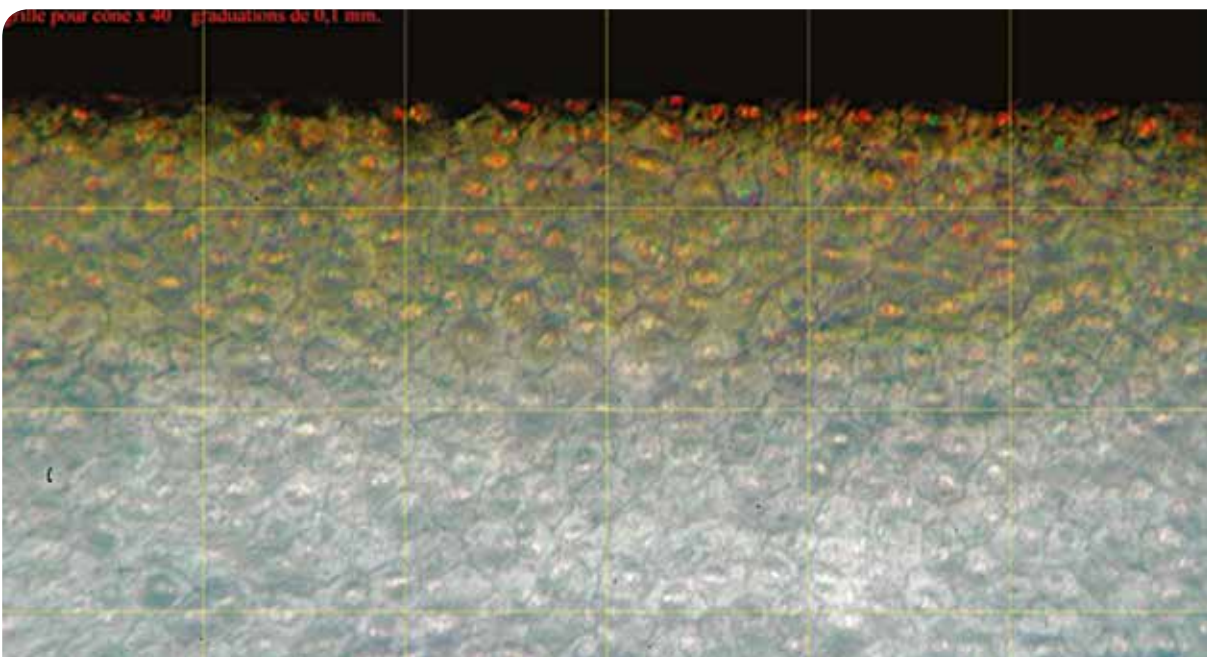


Figure 13 : Aspect « epithelial-like » des cellules endothéliales cornéennes gauches.

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

Le syndrome de Chandler est confirmé par le bilan.

Sous traitement médical inchangé la pression intraoculaire est stable sans atteinte de la fonction et de la structure.

L'ICE syndrome ou syndrome irido-cornéo-endothélial est un groupe de trois expressions cliniques différentes : syndrome de Chandler, Atrophie Essentielle de l'Iris et syndrome de Cogan-Reese ou Iris Naevus<sup>(1)</sup>.

Si l'étiologie de ces affections est encore discutée (infections virales par Herpès virus ou Epstein-Bar), l'atteinte de l'endothélium qui est remplacé par des cellules pseudo-épithéliales ayant des capacités migratrices qui vont gagner l'angle explique les synéchies périphériques et l'atteinte trabéculaire responsable de l'hypertonie oculaire<sup>(2)</sup>.

Parmi les diagnostics différentiels citons la dystrophie postérieure polymorphe, le syndrome d'Axenfeld Rieger et l'aniridie.

Le traitement de l'hypertonie est avant tout médical initialement, la chirurgie filtrante avec anti-métabolites voire les valves a des résultats modestes à long terme. La cyclodestruction peut être proposée pour ces glaucomes souvent réfractaires<sup>(3)</sup>.

## Références

1. Laganowski HC, Kerr Muir MG, Hitchings RA. Glaucoma and the iridocorneal endothelial syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1992 Mar; 110(3): 346-50.
2. Levy SG, Kirkness CM, Moss J, Ficker L, McCartney AC. The histopathology of the iridocorneal-endothelial syndrome. *Cornea*. 1996 Jan; 15(1): 46-54.
3. Doe EA, Budenz DL, Gedde SJ, Imami NR. Long-term surgical outcomes of patients with glaucoma secondary to the iridocorneal endothelial syndrome. *Ophthalmology*. 2001 Oct; 108(10): 1789-95.
4. [https://eyewiki.org/Iridocorneal\\_Endothelial\\_Syndrome\\_and\\_Secondary\\_Glaucoma](https://eyewiki.org/Iridocorneal_Endothelial_Syndrome_and_Secondary_Glaucoma)

**Réponse du QCM page 181 : C**

# 16

Trivial

## Présentation du cas

Une patiente de 62 ans vous consulte pour des épisodes de douleurs oculaires droites survenant en soirée ou parfois la nuit.

Elle n'a pas d'antécédents personnels ou familiaux, et ne prend pas de traitement.

Elle a été opérée de chirurgie de la cataracte de l'œil gauche il y a 5 ans, et n'a pas eu de suivi depuis.

Elle se plaint d'épisodes de tension de l'œil survenant de façon récurrente à droite, le soir ou même la nuit, depuis plusieurs années. Elle ne se plaint pas de baisse de la vue.

A l'examen la PIO est de 16 mmHg à droite et 13 mmHg à gauche, et l'acuité de 7/10 Pa2 à droite et 10/10 Pa2 à gauche avec correction d'un léger astigmatisme.

En lampe à fente elle est en effet phake à droite et pseudophake à gauche.

Vous réalisez l'examen gonioscopique (Figure 2) et du fond d'œil (Figure 3).



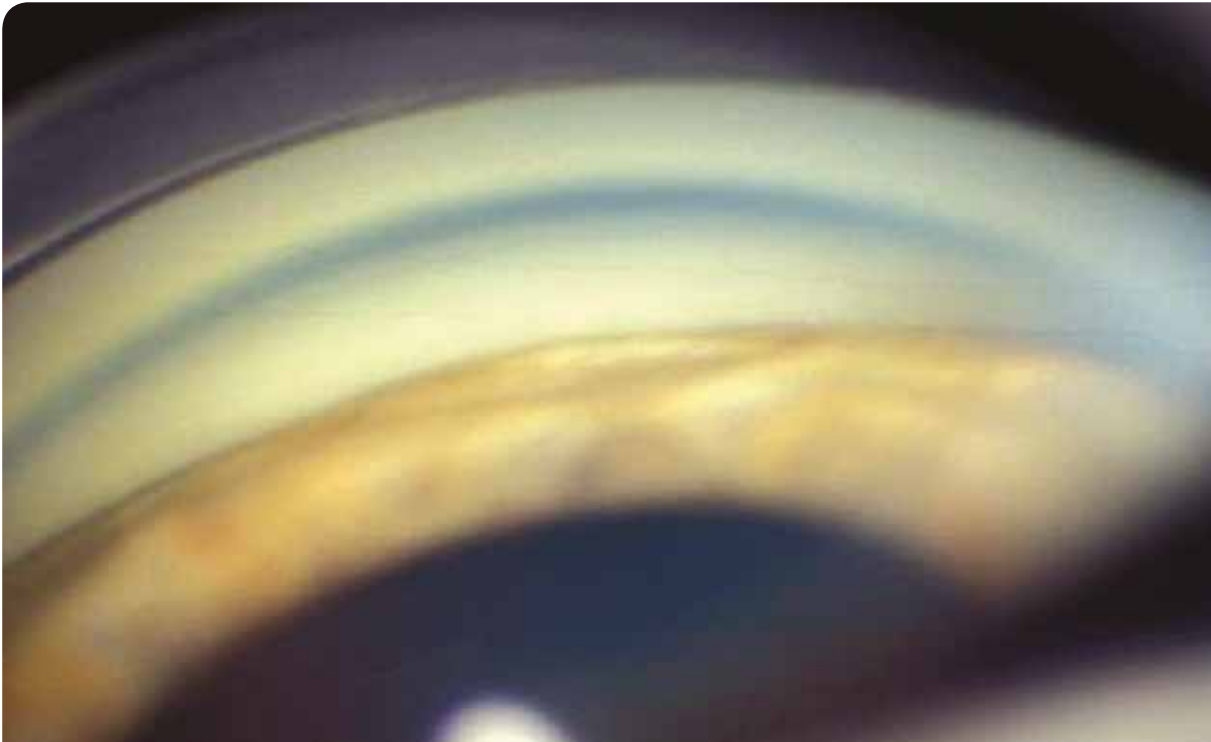


Figure 1 : Gonioscopie œil droit.

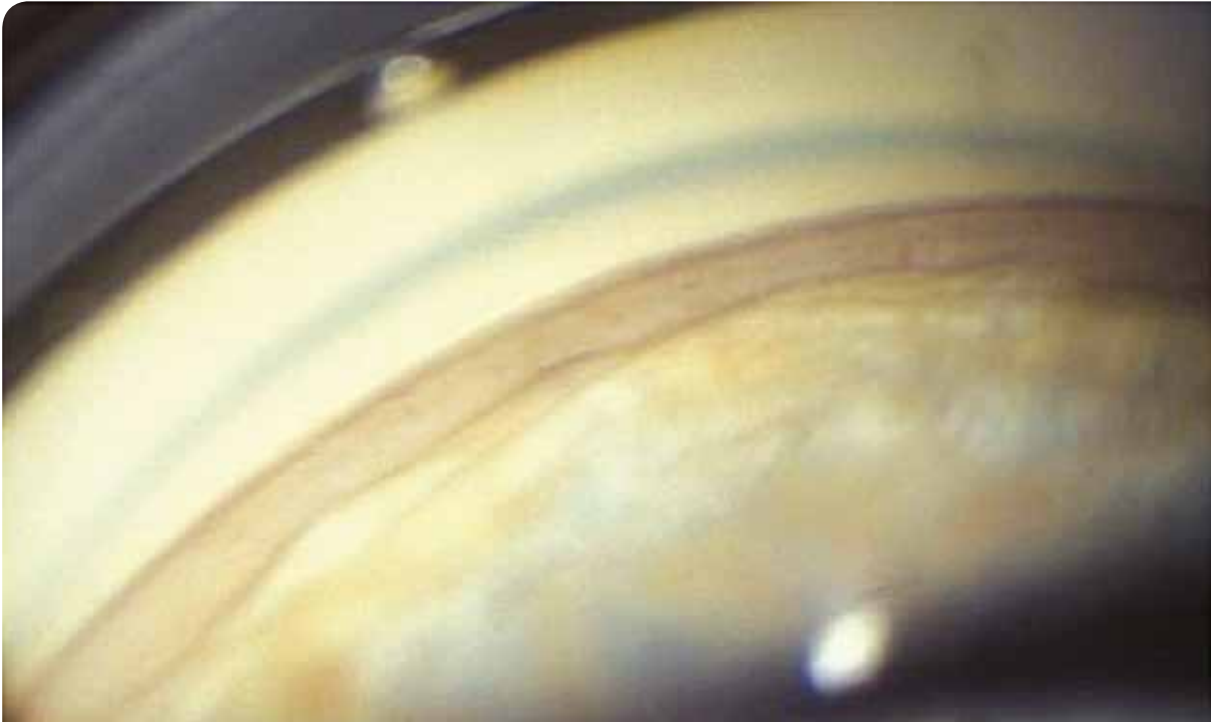


Figure 2 : Gonioscopie œil gauche.



Figure 3 : Fond d'œil droit.



Figure 4 : Fond d'œil gauche.

## Questions à choix multiple

### 1. Quel est votre diagnostic ? (une réponse exacte)

- A. Glaucome mixte
- B. Glaucome primitif par fermeture de l'angle
- C. Récession angulaire
- D. Syndrome de Fuchs
- E. Syndrome d'iris plateau

### 2. Quelle est votre prise en charge de l'œil droit ? (une réponse exacte)

- A. Iridotomie laser
- B. Trabéculoplastie laser
- C. Chirurgie de la cataracte
- D. Combinaison fixe prostaglandine-bêtabloquant
- E. Chirurgie filtrante

**Réponses aux QCM page 205**

## Présentation complète du cas et réponse à la question

L'examen gonioscopique retrouve un angle irido-cornéen étroit à droite, avec une visibilité de l'anneau de Schwalbe (grade 1) ou du trabéculum (grade 2).

La surface de l'iris est convexe, témoignant d'un blocage pupillaire relatif. L'examen en gonioscopie dynamique retrouve une apposition de l'iris contre la trabéculum sur la majorité de la circonférence angulaire, sans synéchies constituées. L'examen de l'œil gauche (pseudophake) retrouve un angle irido-cornéen ouvert (grade 4) et un iris plan.

L'examen de la papille optique au fond d'œil et par OCT, ainsi que du champ visuel blanc-blanc, montre l'existence d'une neuropathie glaucomateuse à droite. Les examens de la structure et de la fonction sont normaux à gauche.

Vous posez donc le diagnostic de glaucome primitif par fermeture de l'angle à droite. Les douleurs oculaires droites sont probablement dues à des épisodes de fermeture de l'angle dans l'obscurité, entraînant une élévation brutale et symptomatique de la PIO.

La chirurgie de la cataracte réalisée à gauche 5 ans auparavant a supprimé le blocage pupillaire relatif lié à l'augmentation de volume du cristallin avec l'âge, et évité le développement d'une fermeture de l'angle à gauche.

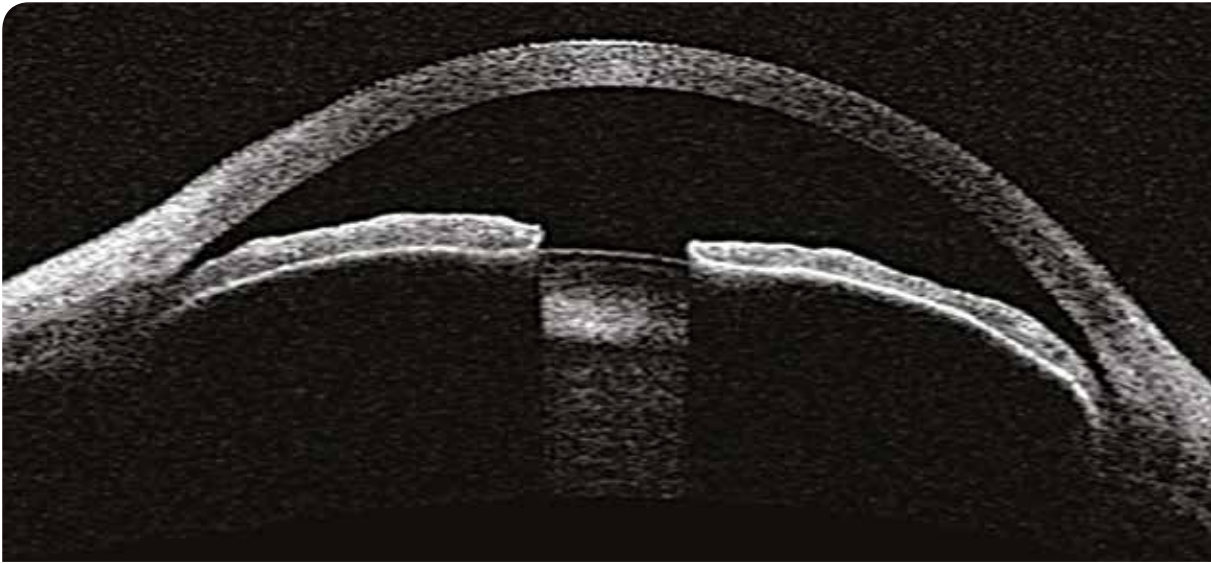


Figure 5 : OCT segment antérieur.

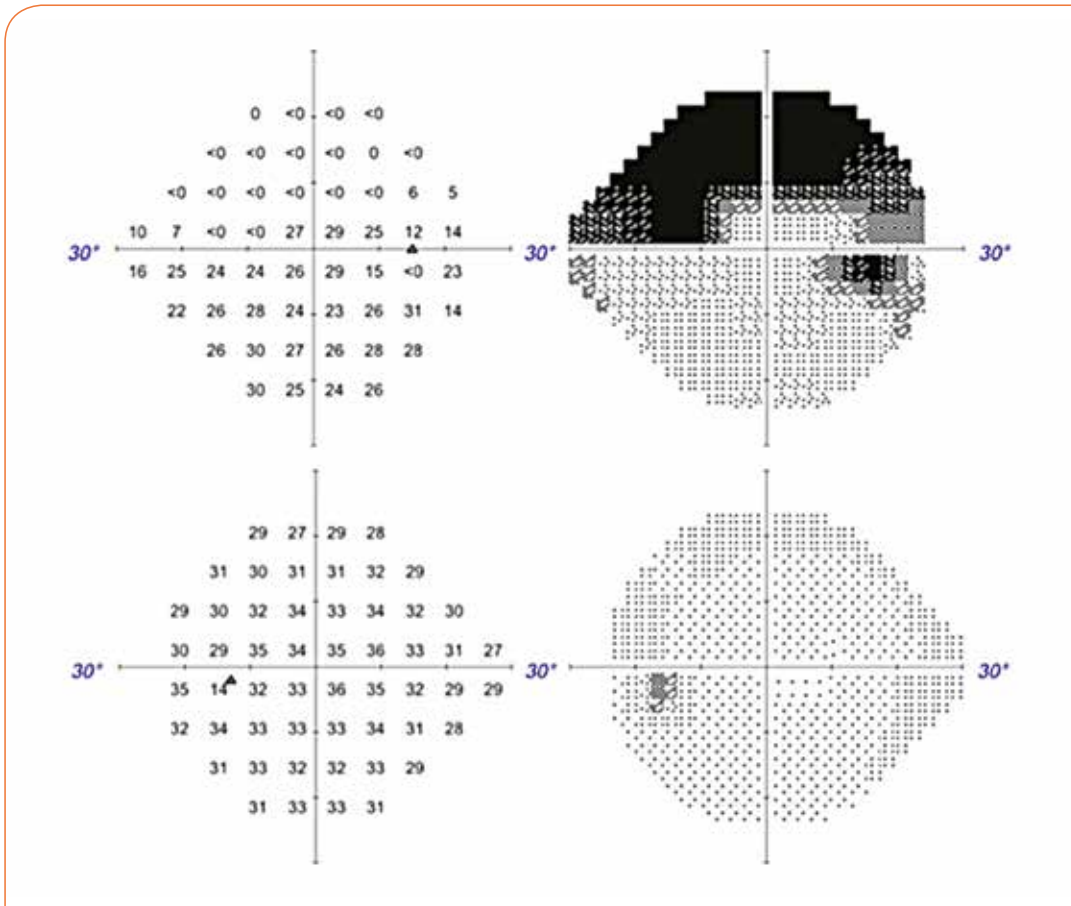


Figure 6 : Champ visuel 24.2 blanc-blanc.

## Synthèse sur le thème abordé dans le cas

### 1. Mécanismes des glaucomes par fermeture de l'angle

Le blocage pupillaire relatif - proximité de la face antérieure du cristallin et la face postérieure de l'iris entraînant une augmentation de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse puis un gradient de pression repoussant la racine de l'iris vers la trabéculum - est le principal mécanisme des glaucomes par fermeture de l'angle. Le gradient de pression repousse la racine de l'iris vers l'avant et ferme partiellement ou complètement l'angle irido-cornéen, empêchant l'évacuation de l'humeur aqueuse. Initialement l'accolement de l'iris contre le trabéculum est réversible (simple apposition).

Avec le temps, l'accolement devient irréversible, du fait de la formation de synéchies antérieures. La fermeture de l'angle peut élever la pression intraoculaire de façon chronique (formes chroniques) ou aiguë (formes aiguës), et éventuellement entraîner une neuropathie optique (glaucome primitif par fermeture de l'angle, aiguë ou chronique).

La survenue d'un blocage pupillaire relatif est favorisée par certaines caractéristiques anatomiques telles qu'une faible longueur axiale, une faible profondeur de la chambre antérieure, une épaisseur importante du cristallin, une antéro-position du cristallin, etc. A ce titre, l'augmentation du volume du cristallin avec l'âge joue souvent un rôle important dans le développement d'un blocage pupillaire et d'une fermeture de l'angle.

De nombreux travaux récents ont démontré que des anomalies de l'uvée antérieure - variations du volume de l'iris lors de la dilatation pupillaire - et postérieure - épaisseur et volume de la choroïde - participent également à la genèse d'une fermeture de l'angle irido-cornéen, et peuvent expliquer qu'une faible proportion d'yeux présentant des prédispositions biométriques développe une fermeture de l'angle, alors que la majorité n'en développe pas<sup>(1)</sup>.

### 2. Épidémiologie

Des études épidémiologiques ont montré que les glaucomes par fermeture de l'angle représentaient environ un tiers du nombre total de glaucomes dans le monde.

En Europe et aux USA, les glaucomes par fermeture de l'angle représentent 10 à 20% de toutes les formes de glaucomes (80 à 90% de GPAO).

En Asie (Chine, Asie du sud-est, Mongolie, etc.), les glaucomes par fermeture de l'angle représentent jusqu'à 50% de toutes les formes de glaucomes (50% de GPAO seulement). Ainsi, le glaucome primitif par fermeture de l'angle affecte environ 15 à 20 millions de personnes, parmi lesquelles 4 à 5 millions sont atteintes de cécité bilatérale. Cette forme de glaucome peut donc être considérée comme étant plus sévère que les glaucomes à angle ouvert, car elle aboutit plus fréquemment et plus précocement à la perte de la vue.

En Asie, les glaucomes chroniques par fermeture de l'angle sont beaucoup plus fréquents que les crises aiguës et symptomatiques de fermeture de l'angle. Ainsi, une étude rapporte à Hong-Kong une incidence de crises aiguës de fermeture de l'angle de seulement 10 nouveaux cas/100 000 habitants/an, bien inférieure à la prévalence des glaucomes par fermeture de l'angle dans ces pays (1 à 5% de la population)<sup>(2)</sup>.

En Europe, il existe peu d'études similaires, mais il est probable que les glaucomes chroniques par fermeture de l'angle soient aussi plus fréquents que les crises aiguës symptomatiques, même si le fait qu'ils soient souvent mal diagnostiqués et identifiés à tort comme un glaucome à angle ouvert peut laisser penser le contraire.

### 3. Prise en charge

#### Iridotomie

L'iridotomie périphérique au laser consiste à perforer la racine de l'iris en focalisant sur celle-ci un ou plusieurs faisceaux lasers de façon à créer un orifice de taille suffisante pour permettre un écoulement sans obstacle de l'humeur aqueuse depuis la chambre postérieure vers la chambre antérieure, prévenant ou levant ainsi une apposition permanente ou définitive de l'iris contre le trabéculum (Figure 7).

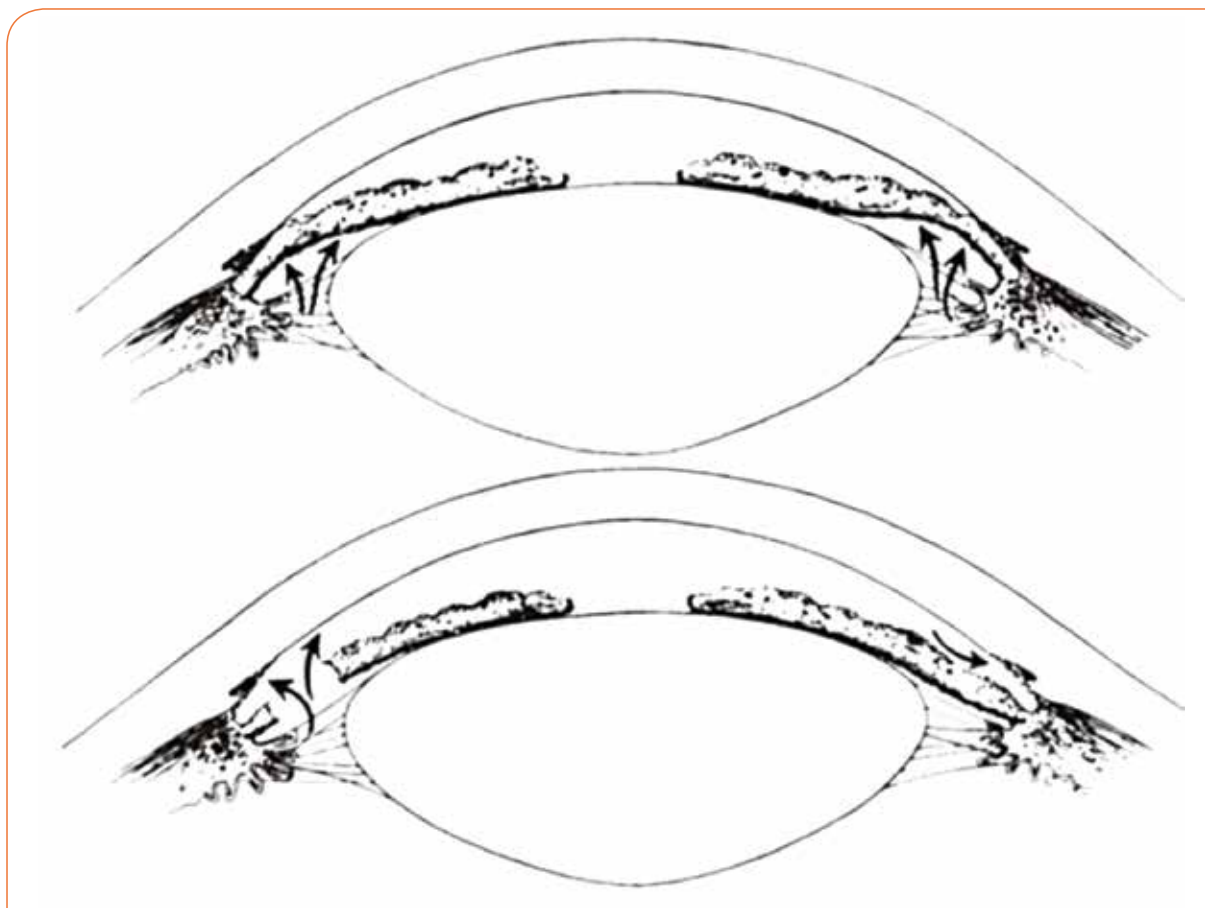


Figure 7 : Mécanisme d'action de l'iridotomie laser en cas de blocage pupillaire. D'après Kolker AE<sup>(3)</sup>.

Pendant longtemps, l'iridotomie laser a été considérée comme étant le geste thérapeutique de première intention, à la fois pour le traitement curatif d'une crise de fermeture aiguë de l'angle, le traitement curatif d'un glaucome chronique par fermeture de l'angle, et le traitement préventif chez un sujet à risque de fermeture de l'angle.

Néanmoins, même si il ne s'agit pas d'une procédure chirurgicale, la réalisation d'une iridotomie laser n'est pas toujours un geste trivial. Certains iris épais peuvent être difficiles ou parfois même impossibles à perforer.

L'iridotomie ne permet parfois qu'une réouverture incomplète ou très partielle de l'angle irido-cornéen, notamment en cas de synéchies antérieures périphériques étendues qui ne sont pas levées par l'iridotomie laser. La libération de pigments, un saignement ou l'inflammation post-laser peuvent même entraîner un pic pressionnel temporaire, ou même la formation de synéchies antérieures ou postérieures aboutissant à une augmentation définitive de la PIO.

Enfin, l'iridotomie laser peut accélérer le développement d'une cataracte.

### **Extraction du cristallin**

De nombreux travaux récents ont démontré la possibilité de proposer en alternative à l'iridotomie laser une extraction du cristallin en première intention<sup>(4-10)</sup>.

Cette option thérapeutique a plusieurs avantages. L'ablation d'un cristallin qui est souvent volumineux supprime complètement le blocage pupillaire et aboutit à une ouverture angulaire souvent nettement plus importante qu'après une iridotomie seule. L'injection de produits viscoélastiques pendant la procédure repousse l'iris de la cornée et du trabéculum, et peut permettre de rompre des synéchies antérieures périphériques.

L'ablation d'un cristallin présentant souvent une cataracte permet d'améliorer l'acuité visuelle.

Enfin, grâce aux perfectionnements des techniques de chirurgie de la cataracte (réduction de la taille des incisions, meilleure gestion des débits d'irrigation et de la pression en chambre antérieure, etc.), cette procédure est maintenant relativement facile à réaliser, même en cas de chambre antérieure peu profonde, de poussée postérieure ou de risque d'œdème cornéen.

Plusieurs larges études ont évalué les bénéfices et les risques des différentes stratégies de prise en charge de cette forme de glaucome, et montré que l'extraction du cristallin pouvait constituer une alternative plus efficace et mieux tolérée que l'iridotomie laser, aussi bien pour les formes aiguës de crise de fermeture de l'angle que les formes chroniques de glaucomes par fermeture de l'angle.

L'étude internationale Eagle a comparé de façon randomisée une iridotomie laser et l'extraction du cristallin. Tous les paramètres évalués (score de qualité de vie, PIO, nombre de collyres anti-glaucomeux, pourcentage de patients sans traitement, acuité visuelle) étaient en faveur de l'extraction du cristallin.

Cette étude renforce donc cette stratégie thérapeutique, notamment chez les sujets de plus de 50-55 ans sans accommodation et présentant déjà des opacités cristalliniennes.



## Références

1. Aptel F, Denis P. Optical coherence tomography quantitative analysis of iris volume changes after pharmacologic mydriasis. *Ophthalmology*. 2010 Jan; 117(1): 3-10.
2. Lai JS, Liu DT, Tham CC, Li RT, Lam DS. Epidemiology of acute primary angle-closure glaucoma in the Hong Kong Chinese population: prospective study. *Hong Kong Med J*. 2001 Jun; 7(2): 118-23.
3. Kolker AE, Hetherington J, eds. *Becker-Shaffer's Diagnosis and Therapy of the Glaucomas*. 5<sup>th</sup> ed. St Louis: Mosby; 1983.
4. Lam DS, Leung DY, Tham CC, Li FC, Kwong YY, Chiu TY, Fan DS. Randomized trial of early phacoemulsification versus peripheral iridotomy to prevent intraocular pressure rise after acute primary angle closure. *Ophthalmology*. 2008 Jul; 115(7): 1134-40.
5. Husain R, Gazzard G, Aung T, Chen Y, Padmanabhan V, Oen FT, Seah SK, Hoh ST. Initial management of acute primary angle closure: a randomized trial comparing phacoemulsification with laser peripheral iridotomy. *Ophthalmology*. 2012 Nov; 119(11): 2274-81.
6. Park HY1, Lee NY, Park CK, Kim MS. Long-term changes in endothelial cell counts after early phacoemulsification versus laser peripheral iridotomy using sequential argon:YAG laser technique in acute primary angle closure. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2012 Nov; 250(11): 1673-80.
7. Kameda T, Inoue T, Inatani M, Tanihara H; Japanese Phaco-Goniosynechialysis Multicenter Study Group. Long-term efficacy of goniosynechialysis combined with phacoemulsification for primary angle closure. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2013 Mar; 251(3): 825-30.
8. Shams PN, Foster PJ. Clinical outcomes after lens extraction for visually significant cataract in eyes with primary angle closure. *J Glaucoma*. 2012 Oct-Nov; 21(8): 545-50.
9. Zhuo YH, Wang M, Li Y, Hao YT, Lin MK, Fang M, Ge J. Phacoemulsification treatment of subjects with acute primary angle closure and chronic primary angle-closure glaucoma. *J Glaucoma*. 2009 Dec; 18(9): 646-51.
10. Lai JS, Tham CC, Lam DS. The efficacy and safety of combined phacoemulsification, intraocular lens implantation, and limited goniosynechialysis, followed by diode laser peripheral iridoplasty, in the treatment of cataract and chronic angle-closure glaucoma. *J Glaucoma*. 2001 Aug; 10(4): 309-15.
11. Teekhasaene C, Ritch R. Combined phacoemulsification and goniosynechialysis for uncontrolled chronic angle-closure glaucoma after acute angle-closure glaucoma. *Ophthalmology*. 1999 Apr; 106(4): 669-74; discussion 674-5.

### Réponses des QCM page 199

**Question 1 : B**

**Question 2 : C**

# 17

Si jeune

## Présentation du cas

Le jeune D, âgé de 11 ans, nous est adressé par son ophtalmologiste pour une baisse d'acuité visuelle de l'œil droit dans un contexte d'hypertonie oculaire très importante.

Un traitement hypotenseur oculaire par analogue de prostaglandine a été débuté dès le diagnostic.

L'interrogatoire ne retrouve aucune plainte fonctionnelle en dehors de la baisse de l'acuité.

Il n'a pas d'antécédent personnel ou familial particulier.

L'examen ophtalmologique est le suivant :

- AV OD : 7/10, P4 NA (-0.75 D.)
- AV OG : 10/10, P2 (-0.50 D.)

Le diamètre cornéen est normal, sans œdème ni anomalie cornéenne.

La chambre antérieure est profonde (Figure 1).

La pression intraoculaire mesurée au tonomètre de Goldmann est à 45 mmHg aux deux yeux (pachymétrie 510  $\mu$ ) sous traitement hypotonisant par analogue de prostaglandines depuis 8 jours.

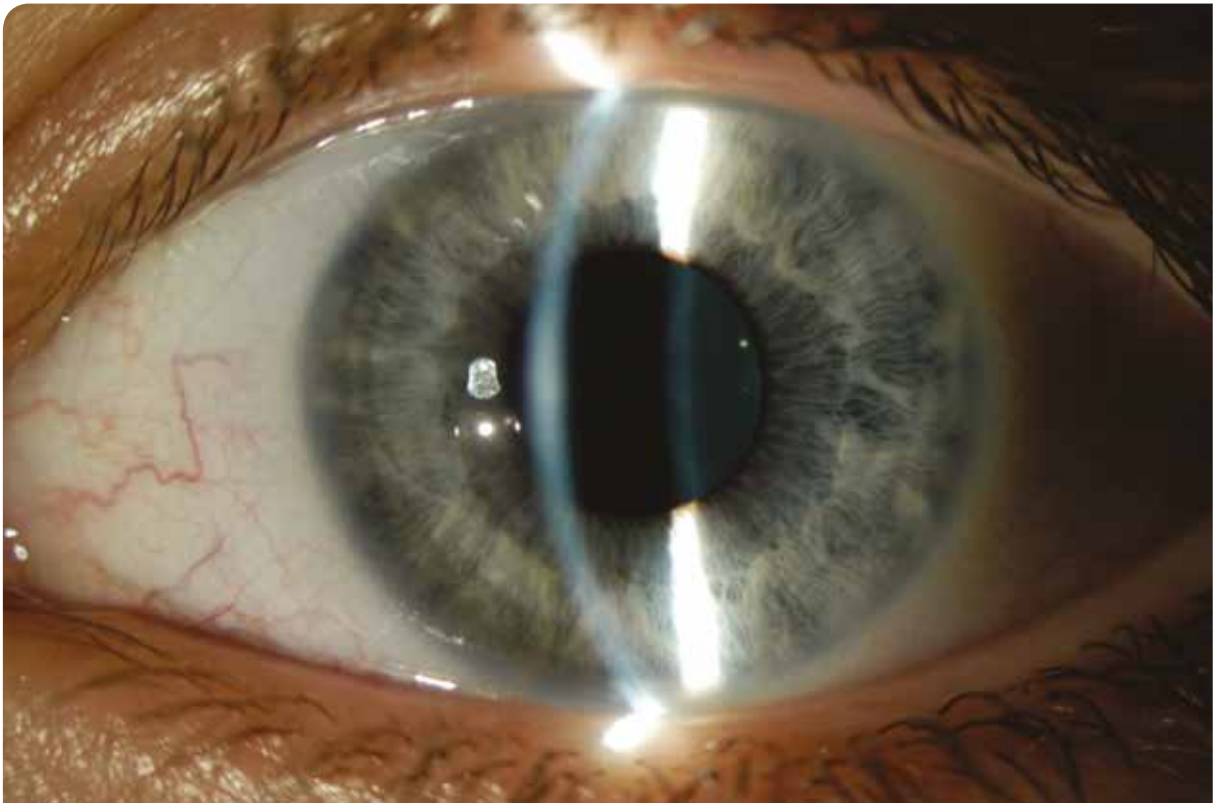


Figure 1 : La chambre antérieure est profonde.

## Question à choix multiple

**A l'issue de cet examen ophtalmologique quel diagnostic suspectez-vous ? (une réponse exacte)**

- A. Un glaucome congénital
- B. Un glaucome par iris plateau
- C. Un glaucome primitif juvénile
- D. Un glaucome cortisonique
- E. Un glaucome post traumatique bilatéral

**Réponse au QCM page 221**

Vous complétez votre examen biomicroscopique par une gonioscopie bilatérale.

L'angle est large avec des ponts de tissus iriens se terminant sur le trabéculum (Figure 2).

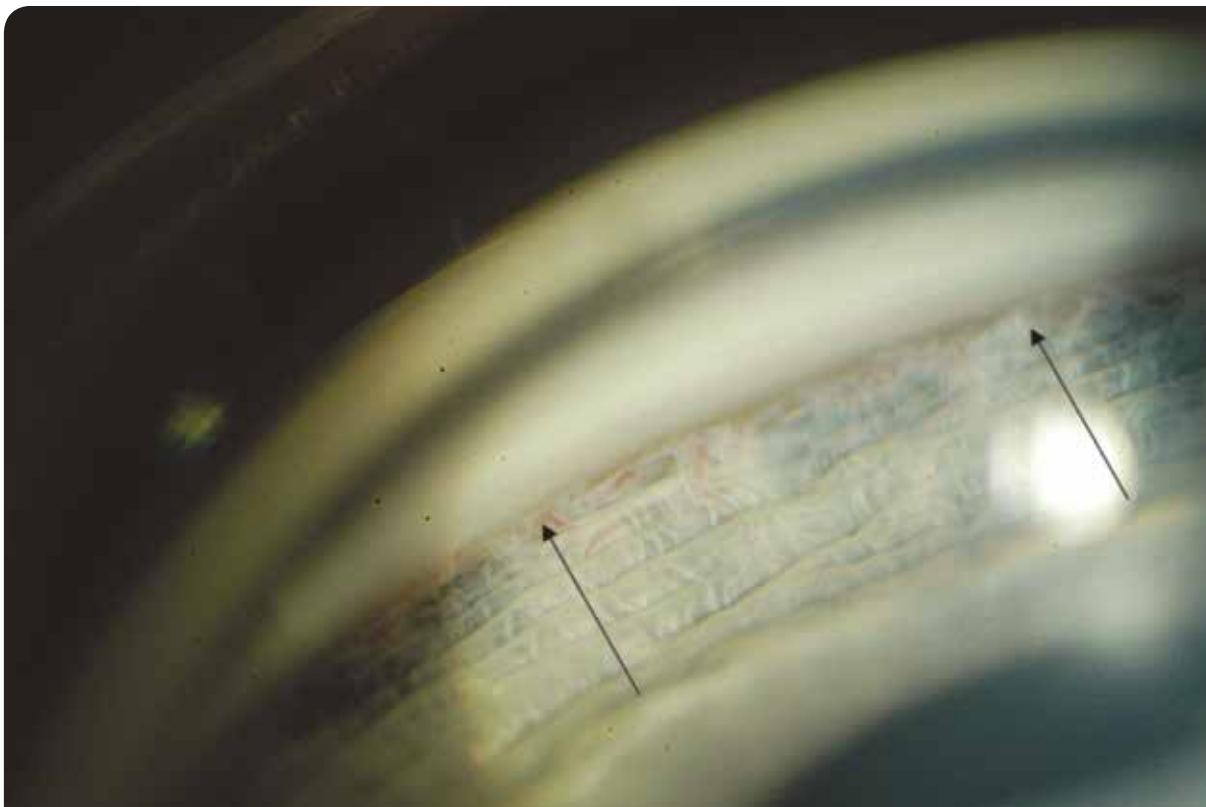


Figure 2 : En gonioscopie on note l'existence de volumineux trabécules iriens (flèches).

Ces anomalies de l'angle irido-cornéen se retrouvent aux deux yeux et sur 360° (Figure 3).

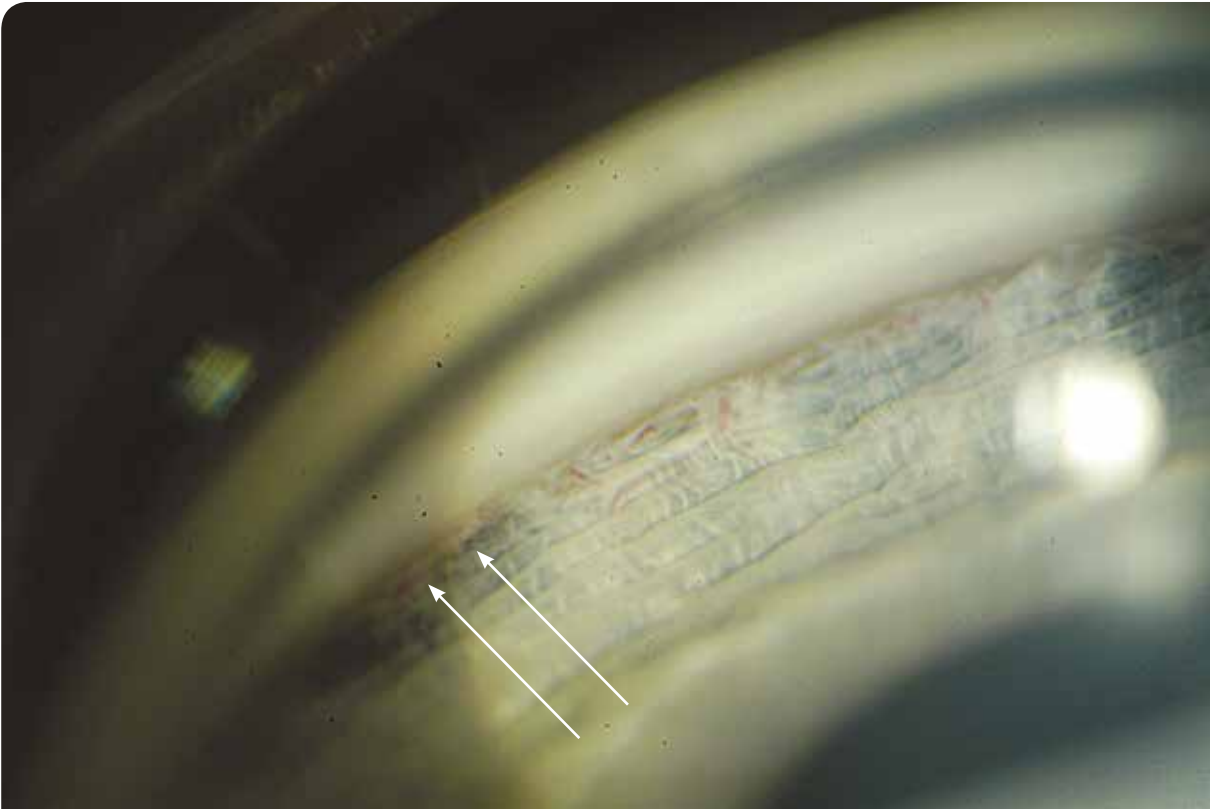


Figure 3 : Volumineux ponts en inférieur sur l'œil droit (flèches).

L'examen en tomographie optique de l'angle montre un angle très large avec un iris très concave dont l'insertion est inhabituelle avec un pont irido-trabéculaire correspondant aux larges trabécules vus en gonioscopie (Figure 4).



Figure 4 : OCT visante de l'angle de l'œil gauche à 3 heures.

L'examen des papilles optiques confirme l'atteinte glaucomateuse sévère (Figures 5 et 6) et explique malheureusement la baisse d'acuité visuelle droite.

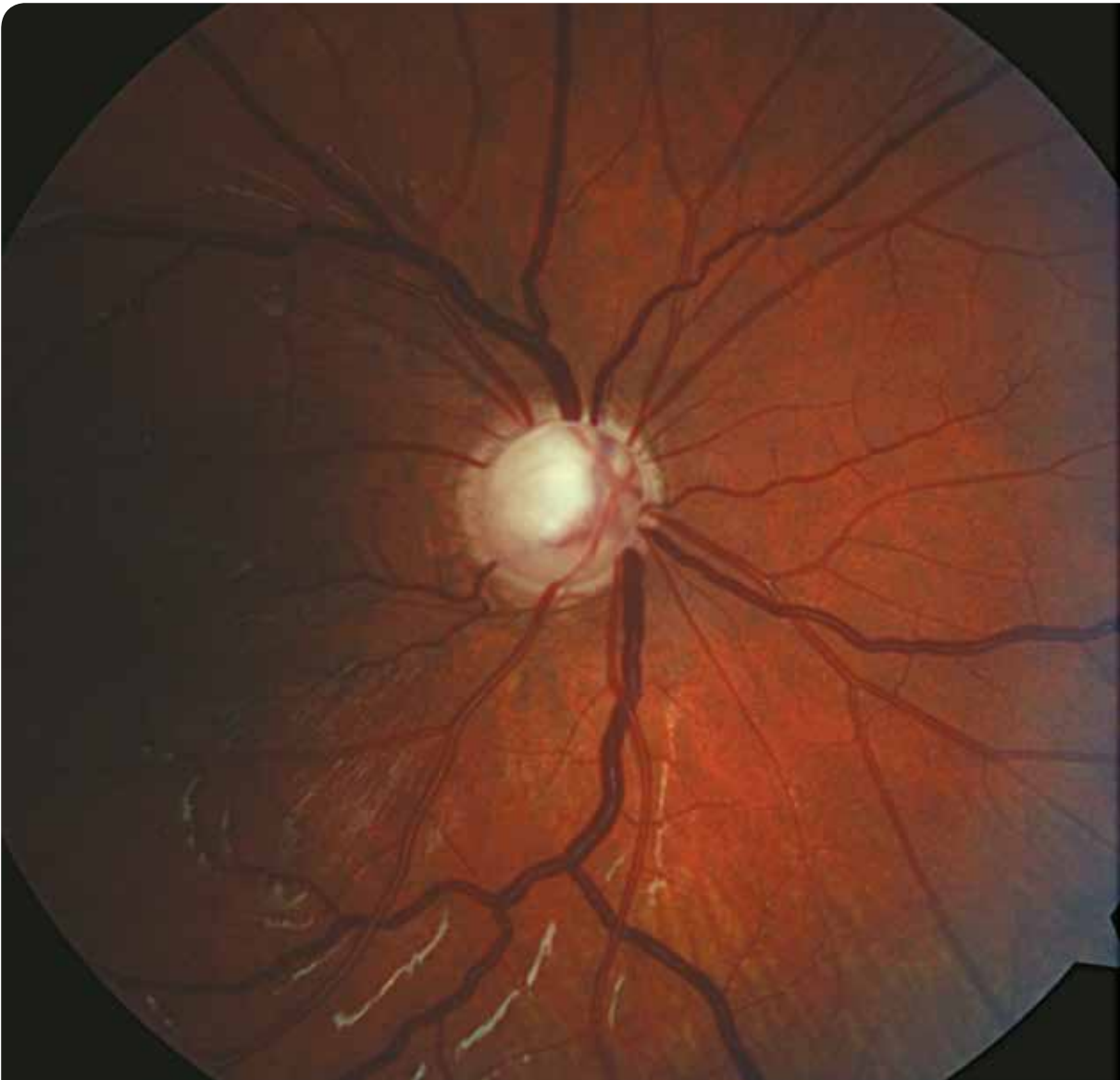


Figure 5 : Papille optique droite très excavée.





Figure 6 : Papille optique gauche très excavée.

Les mesures du champ visuel sont compatibles avec l'atteinte de la structure notée au fond d'œil (Figures 7 et 8) le VFI de l'œil droit est à 40% avec un MD de -24 dB avec une menace du point de fixation expliquant la baisse d'acuité visuelle révélatrice du glaucome juvénile.

Le champ visuel gauche a un VFI à 49% et un MD à -21 dB et également une menace de son point de fixation.

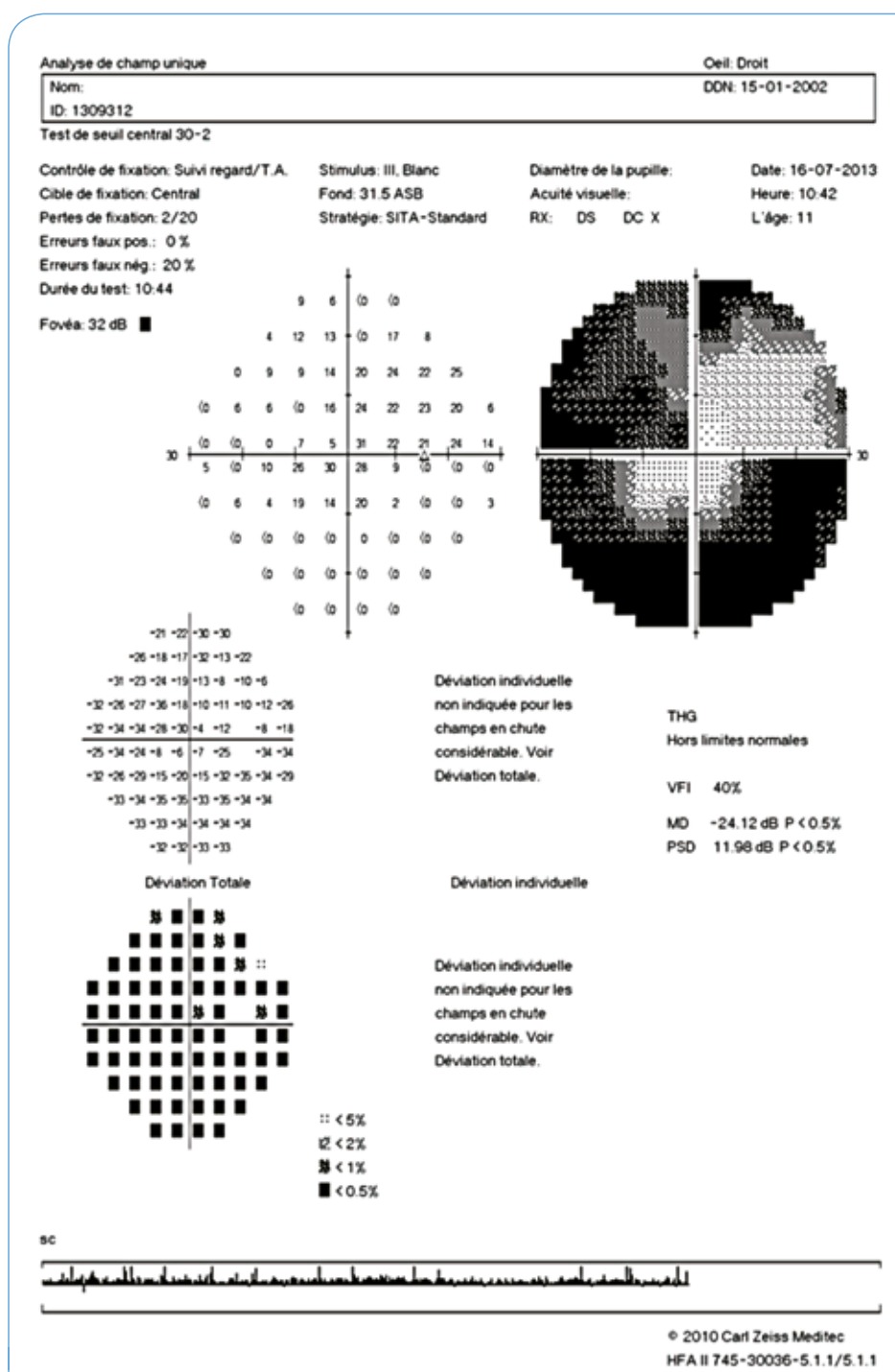


Figure 7 : Examen du champ visuel standard de l'œil droit.

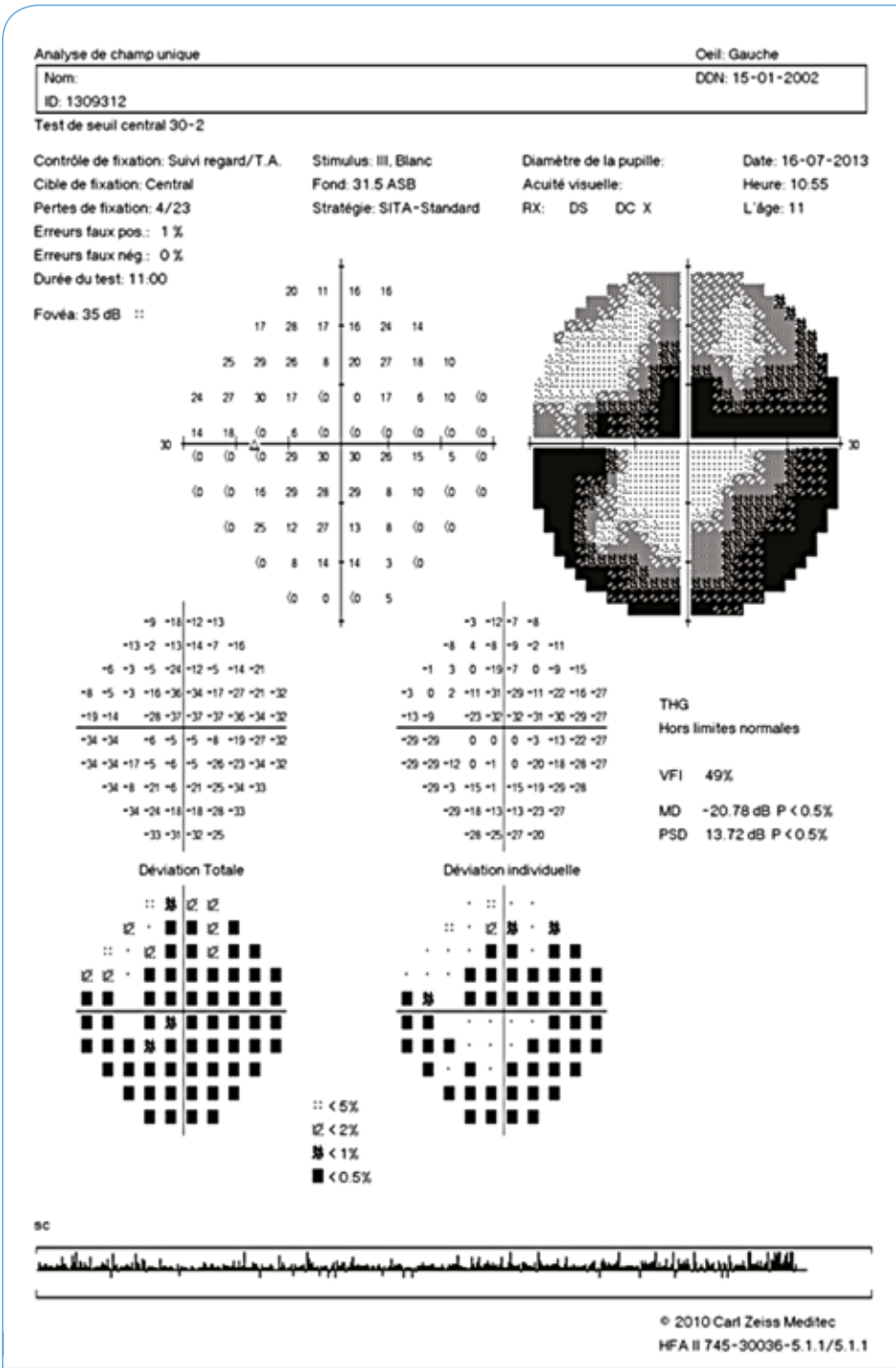


Figure 8 : Examen du champ visuel standard de l'œil gauche.

Nous complétons notre bilan par une exploration de la structure en OCT.

L'examen du RNFL malgré de nombreux artéfacts montre une importante atteinte bilatérale des fibres axonales avec une quasi disparition bilatérale de la bordure neuro-rétinienne (Figure 9). À noter que les papilles sont de grandes tailles.

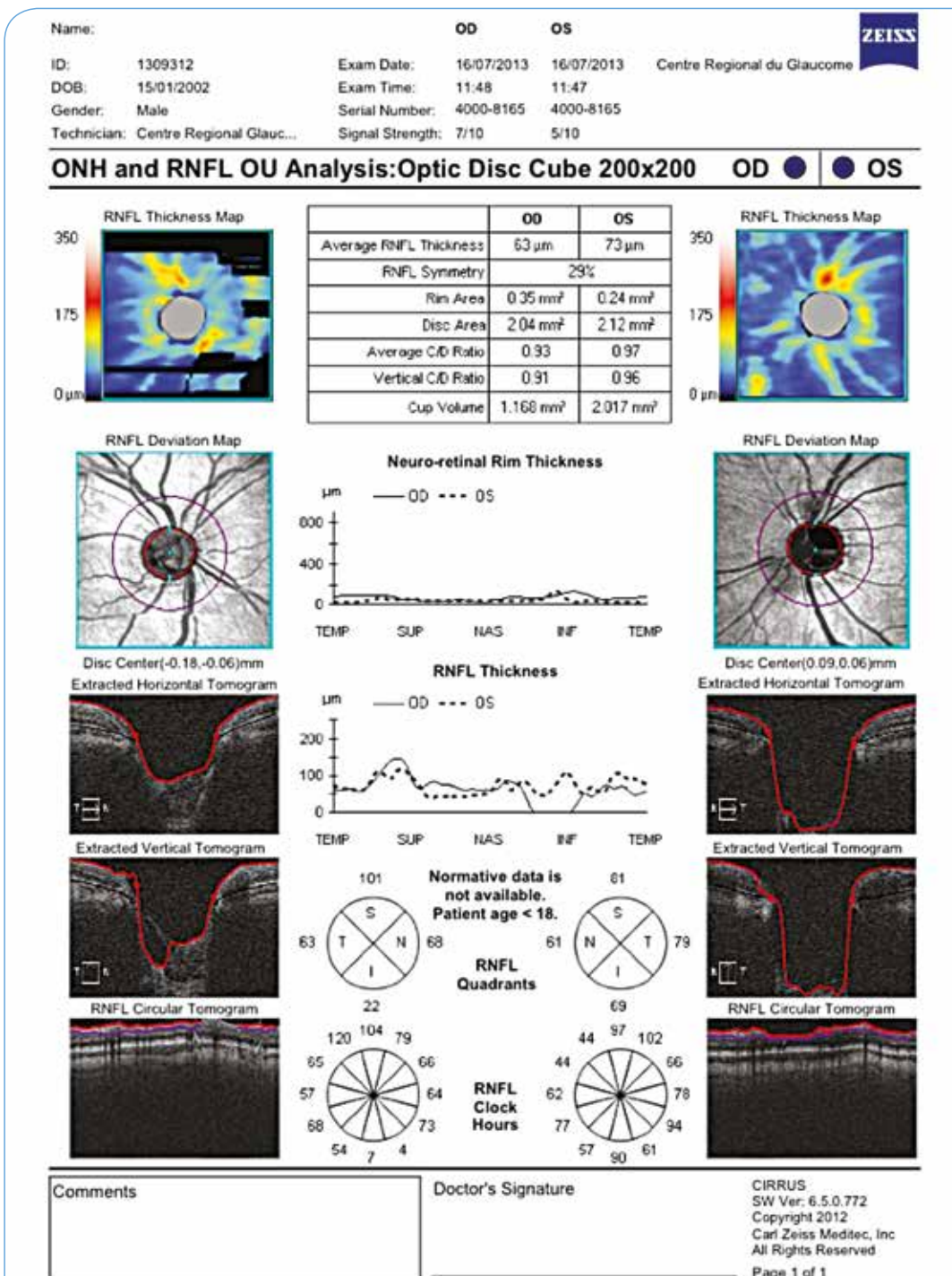


Figure 9 : Atteinte bilatérale du RNFL.

L'exploration du complexe ganglionnaire (GCC) est aussi altérée bilatéralement (Figure 10).

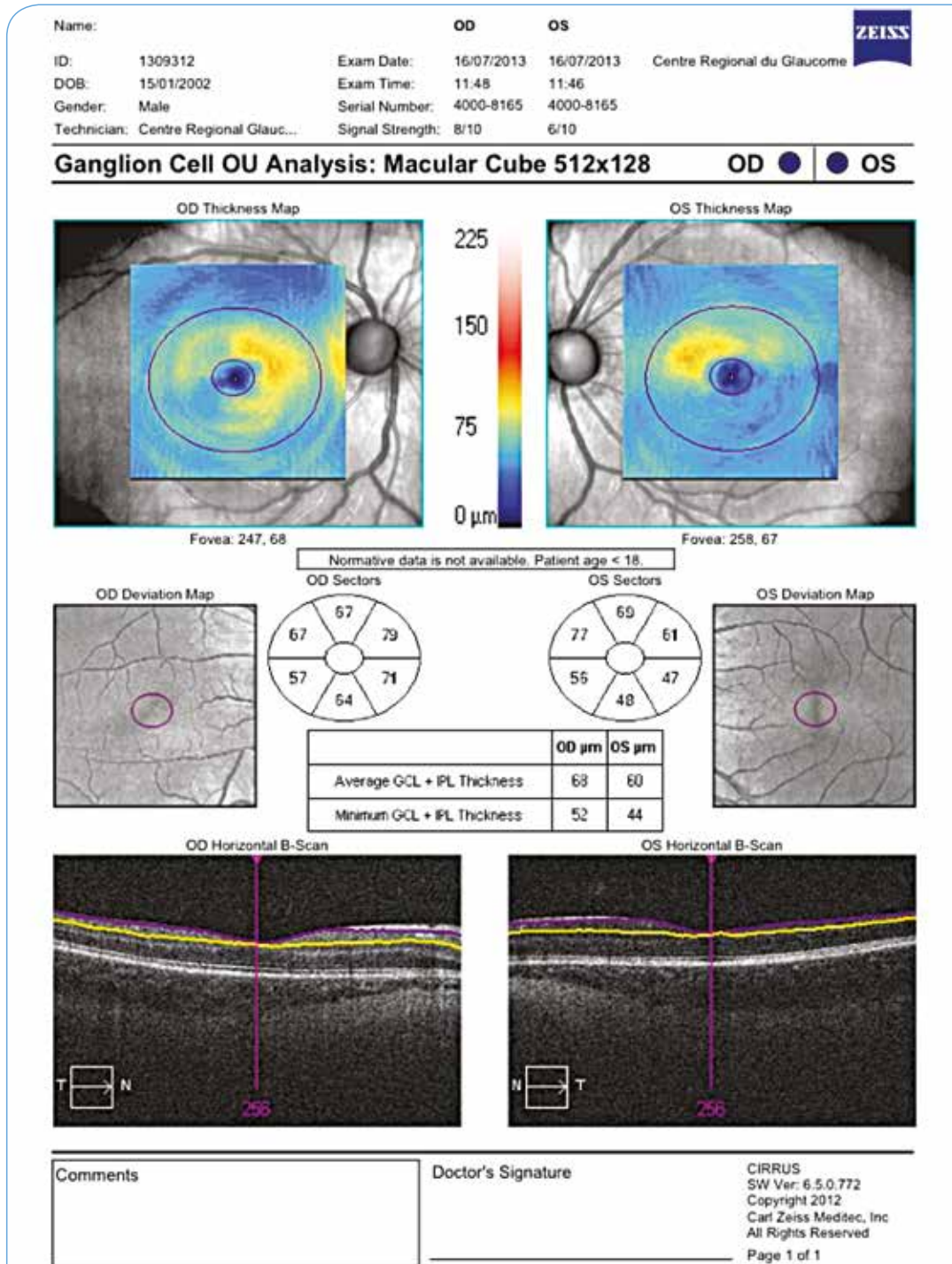


Figure 10 : Atteinte bilatérale du GCC.

Devant l'importance de l'hypertonie oculaire et son retentissement dans ce cas de glaucome juvénile, une chirurgie filtrante est proposée à l'enfant et sa famille.

Une trabéculo-trabéculéctomie sans améthycine sous anesthésie générale est réalisée sur l'œil droit.

Les suites opératoires immédiates sont normales et la pression intraoculaire mesurée à J1 est à 6 mmHg sans athalamie ni décollement choroïdien.

Le nerf optique droit très excavé présente de petites hémorragies de décompression et une régression spectaculaire de son excavation (Figure 11).

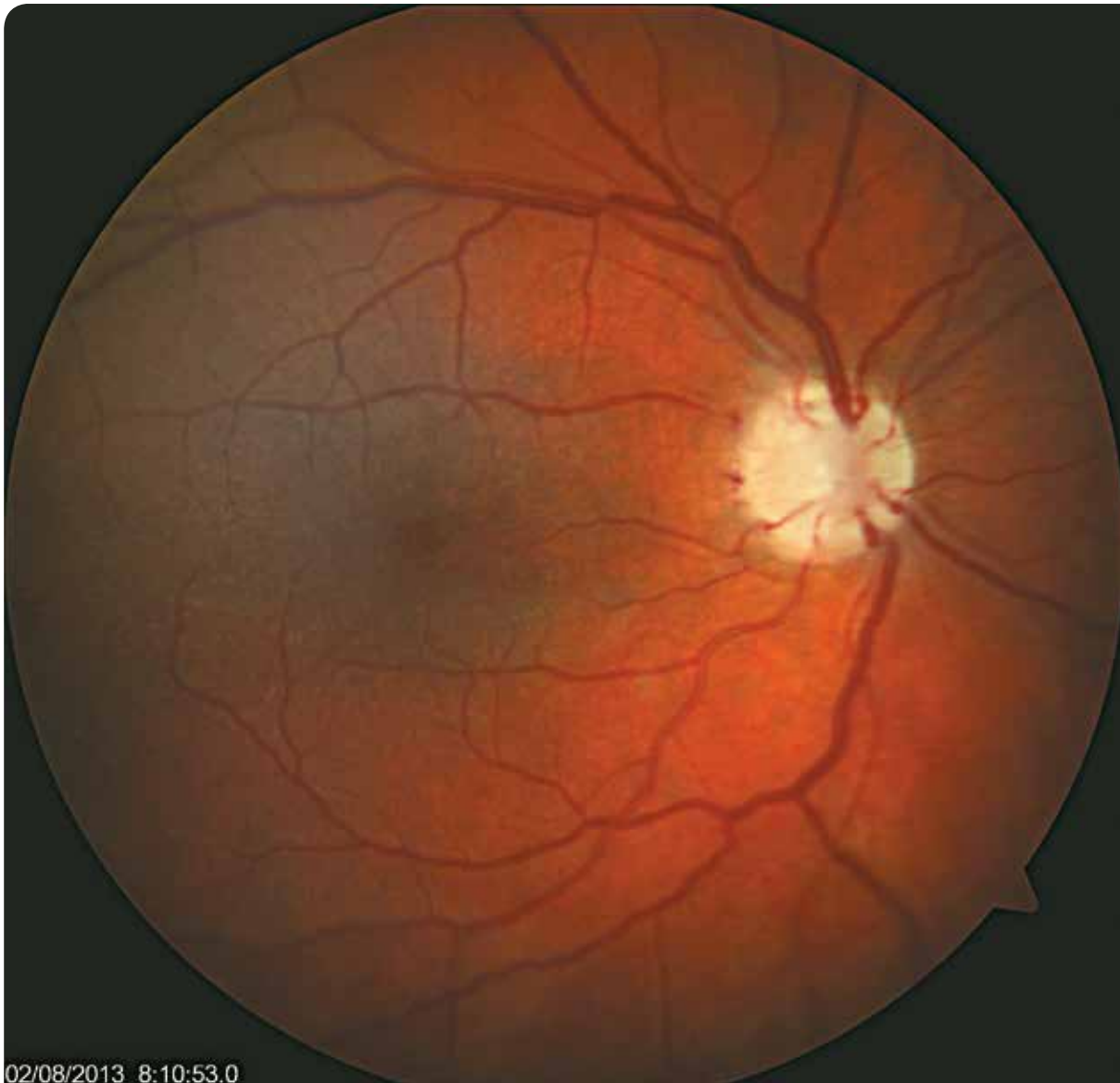


Figure 11 : Papille optique droite le lendemain de la trabéculéctomie. Régression de l'excavation et petites hémorragies sur le rebord papillaire. La chirurgie de l'autre œil est programmée rapidement.

## Le Glaucome Juvénile Primitif (GJP)<sup>(1-2)</sup>

Il s'agit d'un glaucome primitif à angle ouvert dont la caractéristique est de se développer durant l'enfance. L'âge de survenue se situe entre 5 et 18 ans pour la majorité des cas.

Il est rare : moins de 6% des glaucomes primitifs à angle ouvert.

Il résulte d'une anomalie du développement de l'angle irido-cornéen, mais à un degré moindre que celle observée dans le glaucome congénital primitif.

La majorité des cas sont familiaux selon une transmission autosomique dominante avec une forte pénétrance. Cependant quelques cas de transmission récessive ont été rapportés, notamment en cas de consanguinité. Il semble exister une prédominance masculine 2:1.

Très souvent asymptomatique, le GJP va être découvert au décours d'un examen systématique, d'un bilan ophtalmologique dans une famille de GJP ou de manifestations fonctionnelles telles que céphalées ou douleurs rétro ou péri-oculaires voire baisse de l'acuité visuelle.

Le diagnostic repose alors, comme chez l'adulte, sur la mesure de la pression intraoculaire (PIO) qui est souvent très élevée et son retentissement rapidement péjoratif sur le nerf optique qui s'altère très rapidement. Il est toujours bilatéral mais peut être asymétrique.

Une myopie de plus de 3 dioptries est retrouvée dans 73% des cas de GJP et supérieure à 6 D pour 40%.

L'examen de l'angle irido-cornéen par la gonioscopie par l'ophtalmologiste retrouve parfois des anomalies anatomiques mais l'examen peut apparaître comme normal sans éliminer le diagnostic. Il existe parfois des goniodysgénésies : des procès ou trabécules iriens très épais ou une insertion haute (ou antérieure) de la racine de l'iris. On peut retrouver un trabéculum immature donnant un aspect en verre dépoli de l'angle.

Ce diagnostic sera confirmé par la mesure du champ visuel et l'examen du nerf optique comme pour le glaucome primitif à angle ouvert de l'adulte.

Le traitement est avant tout chirurgical. Le traitement médical peut être débuté dans l'attente du geste chirurgical ou en post-opératoire devant une PIO cible non atteinte. Mais il ne permet pas de stabiliser durablement la PIO.

La chirurgie du glaucome dans le GJP est d'une grande efficacité : dans 80% des cas (avec ou sans traitement médical adjuvant) quelle que soit la technique utilisée ; trabéculotomie, trabéculectomie, goniotomie voire la viscocanalostomie ; la pression intraoculaire est maîtrisée durablement.

Ces excellents résultats pressionnels obtenus par la chirurgie filtrante sont une caractéristique particulière de cette forme juvénile des glaucomes primitifs à angle ouvert.

## Références

1. Rouland JF : Le Glaucome juvénile : in Glaucome Primitif à Angle Ouvert Rapport SFO 2014 Elsevier Masson 424-426.
2. Wong CY, Wen JC, Aref AA, Feng S : Juvenile open angle glaucoma. EyeWiki .org Juin 2018.

**Réponse du QCM page 209 : C**