LE GLAUCOME CONGENITAL

*DETRY-MOREL M.**

RÉSUMÉ

Affection rare et très polymorphe, le glaucome congénital a vu son pronostic nettement s'éclaircir, dans nos pays, au cours de ces dernières années grâce aux très importants progrès qui ont été réalisés dans la compréhension de sa pathogénie, dans son diagnostic génétique et dans sa prise en charge aussi bien diagnostique que thérapeutique. L'examen et le suivi d'un enfant porteur d'un glaucome congénital qui est par excellence un glaucome ″chirurgical″ s'intègrent dans une démarche multidisciplinaire de qualité des soins dont les objectifs ne doivent pas se limiter à normaliser durablement la PIO mais aussi à essayer de développer la meilleure fonction visuelle par une gestion soigneuse et prolongée de l'amblyopie.

MOTS-CLÉS

Glaucome congénital, anomalies de développement, génétique, goniotomie, trabéculotomie, trabéculectomie, sclérectomie profonde, amblyopie

ABSTRACT

Congenital glaucoma is a rare and very polymorphous condition. Recent major advances in the pathogenesis, the genetics, the clinical diagnosis and the treatment of the disease have contributed to radically improve its prognosis. The diagnosis and the monitoring of a child with a congenital glaucoma are part of a multidisciplinary care approach where surgery is predominant and which must aim both to normalize the intraocular pressure in the long term and to attempt to improve the development of the visual function through a careful and lasting treatment of the associated functional amblyopia.

KEY-WORDS

Congenital glaucoma, developmental abnormalities, genetics, goniotomy, trabeculotomy, trabeculectomy, deep sclerectomy, amblyopia.

.....

* *Cliniques Universitaires St Luc, Université Catholique de Louvain Bruxelles.*

received: 27.04.01
accepted: 23.06.01

Le glaucome congénital et d'une manière générale les glaucomes de l'enfant regroupent un vaste ensemble de problèmes différents dont l'approche diagnostique et thérapeutique est très différente du glaucome de l'adulte.
Longtemps considéré comme un problème ″incurable″, le glaucome congénital a vu son pronostic très nettement s'éclaircir, dans nos pays, au cours de ces dernières années grâce aux progrès importants qui ont été réalisés dans la compréhension de sa pathogénie et dans sa prise en charge. Dans la majorité des cas, l'espérance de vision et la qualité de la future vie de ces enfants dépendront de la promptitude avec laquelle un diagnostic précis sera posé, de la rapidité avec laquelle un traitement approprié sera entrepris ainsi que de la qualité et de la continuité du suivi tout au long de leur vie.

DÉFINITION ET CLASSIFICATION GÉNÉRALE

Le terme de ″glaucome congénital″ correspond à l'existence à la naissance d'une anomalie de développement d'origine génétique qui entraîne ou entraînera, au cours des trois premières années de la vie- quand la sclère, plus riche en fibres élastiques qu'en fibres collagènes matures, est encore capable de distension - une augmentation de la PIO et par la suite éventuellement un glaucome. Cette anomalie de développement peut être isolée ou être associée à d'autres malformations oculaires ou générales.
Les progrès récents qui ont été réalisés en biochimie, en génétique et en embryologie ont bouleversé les concepts classiques qui prévalaient autrefois et ont radicalement modifié la compréhension de cette maladie. Jusqu'à ces dernières années, les glaucomes congénitaux regroupaient en effet traditionnellement les glaucomes primitifs ″infantiles″ ou buphtalmie apparaissant à la naissance ou durant la 1ère année de la vie et les glaucomes congénitaux primitifs ″juvéniles″ à manifestation plus tardive (passé l'âge de 2 ans, voire dans l'adolescence ou chez le jeune adulte) mais que l'on savait également liés à des anomalies de développement présentes à la naissance. Cette classification établissait à tort une cission nette entre ces glaucomes congénitaux primitifs et les glaucomes congénitaux rencontrés dans diverses affections somatiques, telles que le syndrome de Sturge-Weber, le syndrome de Lowe, le syndrome de Marfan, etc… qui n'est plus de mise aujourd'hui (22). Il n'y a plus de raison en effet, à la lumière des progrès récents, de séparer le glaucome congénital associé à un syndrome de Sturge-Weber de celui qui est associé à un autre dysmorphisme facial. Ces deux problèmes, comme probablement toutes les autres formes de glaucome congénital, sont considérés à l'heure actuelle comme étant la conséquence d'une anomalie portant sur l'activation de la cascade génétique pendant le développement embryologique. La grande diversité des phénotypes rencontrés pourrait dépendre en fait non seulement du type et du nombre des gênes affectés mais aussi de leurs conséquences moléculaires, du moment où ces gênes ont été touchés pendant l'embryogénèse et de l'intensité de la défectuosité génétique.

En revanche, il convient de distinguer les glaucomes congénitaux primitifs des glaucomes secondaires à une inflammation, un traumatisme ou une tumeur intra-oculaire (5, 22).

INCIDENCE ET ÉPIDÉMIOLOGIE

Le glaucome congénital primitif est une maladie rare; son incidence n'est que de 1 cas sur 10-20 000 naissances en Occident; elle est en revanche plus élevée au Moyen-Orient et au Maroc où les mariages consanguins sont plus fréquents.

En dépit des progrès réalisés, le glaucome congénital est encore, comme le montrent les statistiques des instituts de basse vision (entre 2 et 15% selon les pays), à l'origine de nombreux cas de malvoyances.

Mal traités ou sub-optimalement traités, les glaucomes congénitaux restent en effet d'un pronostic réservé.

L'affection est bilatérale dans 65 à 80% des cas, mais elle est rarement symétrique. Elle touche plus souvent les garçons, surtout dans les cas sporadiques (5, 24).

PATHOGÉNIE DES GLAUCOMES PAR ANOMALIE DE DÉVELOPPEMENT

Le développement normal est le résultat d'interactions complexes qui se font selon un ″timing″ extrêmement précis entre les différents composants embryologiques cellulaires et non cellulaires. La genèse des glaucomes par anomalie de développement est liée à l'embryologie de l'angle camérulaire et de la chambre antérieure et plus largement à celle du développement céphalique et cervico-thoracique et fait jouer, à ce titre un rôle clé mais non unique aux cellules mésenchymateuses de la crête neurale qui ont des propriétés migratrices et de différenciation très grandes. En fonction de la gravité de leur atteinte et de celle d'autres types cellulaires qui contribuent plus précocément encore au développement embryologique de la face, les glaucomes par dysgénésie angulaire se regroupent en une suite phénotypique cohérente allant du trabéculodysgénésis isolé (qui corrrespond au glaucome congénital isolé) aux grandes malformations du segment antérieur de l'oeil qui sont en général de moins bon pronostic. Celles-ci peuvent être subdivisées à leur tour en

- irido-cornéo-trabéculodysgénésies périphériques dans lesquelles se range l'anomalie d'Axenfeld-Rieger qui se caractérise par la très grande diversité de ses phénotypes;
- irido-cornéo-trabéculodysgénésies centrales avec l'anomalie de Peters et enfin en
- irido-trabéculodysgénésies représentées par l'aniridie, l'hypoplasie de l'iris, la microcorie et les colobomes

Ce schéma embryologique permet ainsi de mieux comprendre la survenue de syndromes malformatifs associant aux anomalies de la chambre antérieure des désordres systémiques étagés, appelés neuro-cristopathies oculaires parce qu'elles ont pour origine une défaillance de la compétence biologique de ces cellules de la crête neurale. La maladie de Von Recklinghausen associe des anomalies du mesenchyme oculaire - glaucome congénital, trouble de la coloration, atrophie du stroma irien et ectropion de l'uvée - à des malformations systémiques étagées rentre dans ce cadre (3, 5, 7). L'anomalie de Peters, quant à elle, est en relation avec une déficience du gêne PAX 6 dont l'expression est déjà présente au début de la gastrulation, avant que n'apparaissent les cellules de la crête neurale (39).

LES ANOMALIES DE L'ANGLE

De Luise et Anderson ont montré que l'hypertension oculaire du glaucome congénital primitif n'était pas due à la présence d'une fine membrane recouvrant les structures de l'angle et empêchant à l'humeur aqueuse d'atteindre le canal de Schlemm comme l'avait pensé Otto Barkan au milieu des années '50, mais bien à un arrêt du développement des structures du segment antérieur dérivées des cellules de la crête neurale durant les 3 premiers mois de la grossesse (4, 9). Sur des coupes histologiques d'enfants porteurs de glaucomes congénitaux ″primitifs″, on constate que les fibres du trabéculum sont plus épaisses que la normale et comme ″comprimées″. Les espaces intertrabéculaires ont disparu surtout à proximité du canal de Schlemm; la matrice du trabéculum juxta-canaliculaire elle même est encombrée par un matériel amorphe, dense et imperméable tandis que le corps ciliaire, la base de l'iris et les fibres lisses du muscle ciliaire ont très souvent une insertion anormalement antérieure se faisant directement sur le trabéculum. Le tissu trabéculaire qui apparaît ″compacté″ se comporte donc comme une membrane ou peut donner en tout cas l'illusion d'une membrane à la gonioscopie (4, 5, 9).

GÉNÉTIQUE DES GLAUCOMES CONGÉNITAUX

Ce 3ème millénaire permettra sans doute dans un avenir assez proche de reconstituer les pièces de ce formidable puzzle que constitue le glaucome congénital. Il est aussi probable que la classification phénotypique à laquelle il a été fait allusion précédemment se mutera d'ici quelques années en une classification génotypique tout à fait différente de la 1ère, qui aura à la fois un impact pronostique et thérapeutique et

qui permettra en même temps de guider le conseil génétique. Dans l'avancement actuel des recherches, on peut schématiser les acquisitions réalisées dans le domaine de la génétique du glaucome congénital de la manière suivante (5, 8, 20, 21, 23, 36, 37):

1. Classiquement, l'**hérédité du glaucome congénital** du petit enfant est décrite comme étant

- soit **sporadique** pour plus de 2/3 de ses cas (5, 22).
- soit **autosomale récessive,** ce qui explique sa prévalence élevée dans les mariages consanguins bien que sa pénétrance soit assez réduite (40%).

Un locus impliqué dans le glaucome congénital primitif a été tout d'abord localisé sur le chromosome 2. Des mutations ont été identifiées sur le gêne GLC3A/CYP1B1 de ce chromosome 2p dans de nombreuses familles touchées. Le produit du gêne CYP1B1 est responsable du métabolisme d'une molécule qui est le cytochrome P450, laquelle joue probablement un rôle très important dans le développement normal du segment antérieur de l'œil. Ce gêne CYP1B1 serait donc un marqueur important pour la maladie. Un autre gêne, FKHL7 situé sur le chromosome 6p25, a également été récemment identifié comme étant lié à d'autres glaucomes par anomalie de développement.

2. On a pu identifier des familles où le glaucome isolé se transmet sur le mode monofactoriel autosomique dominant. Il en est ainsi du glaucome congénital associé à l'anomalie **d'Axenfeld-Rieger**, dont on a pu, à ce jour, identifier 2 locus: RIEG1 situé en 4q25 et RIEG2 en 13q14.

3. **Le glaucome congénital juvénile** regroupe deux formes distinctes:

- la 1ère forme qui présente des anomalies bien visibles de l'angle irido-cornéen est une forme à manifestation plus tardive du glaucome congénital primitif. Elle peut être associée à une hypoplasie du stroma de l'iris, faisant probablement partie des dysgénésies du segment antérieur (RIEG1).
- la seconde forme qui ne présente pas ou peu d'anomalie de l'angle irido-cornéen, est à révélation plus tardive encore (au delà de 10 ans) et se présente la plupart du temps avec des PIO très élevées. Elle serait une variante du glaucome chronique à angle ouvert. Une histoire familiale est très fréquente. Des mutations sur le locus GLC1A en 1q23-q25 ont été identifiées dans plusieurs de ces familles (23, 30).

4. Enfin et bien que correspondant à deux phénotypes distincts, l'**aniridie** et **l'anomalie de Peters** partagent la même origine génétique. Les deux anomalies seraient en effet liées à une mutation sur le gêne PAX 6 qui serait impliqué, comme le gêne CYP1B1, dans d'autres anomalies du segment antérieur de l'œil. Ainsi, le diagnostic prénatal des aniridies est possible si les parents sont porteurs de la mutation ou de la déficience du gêne PAX 6. Le chromosome affecté est sur le bras court du chromosome 11. Dans le cas de l'aniridie de type AN2-WAGR qui est sporadique, le risque de développer une tumeur rénale de Wilms augmente à plus de 60% dans les cas où une délétion cytogénétique est observée au niveau du chromosome 11p13 qui est aussi précisément le siège de la tumeur de Wilms (5, 21).

Concrètement, le **conseil génétique** occupe une place essentielle. Il est indispensable de réaliser une enquête minutieuse dans la famille d'un enfant atteint de glaucome congénital et de dresser un arbre généalogique le plus complet possible qui permettra de déterminer en général, à quel type de transmission le problème étudié est soumis et s'il y a consanguinité.

Théoriquement, les glaucomes congénitaux isolés qui se transmettent sur le mode autosomique dominant ou récessif ont un risque de récidive de respectivement 25 et de 50%.

En Europe, le risque d'avoir un autre enfant touché par la maladie en l'absence d'histoire familiale serait inférieur à 5%. Ce risque est le même pour la descendance d'un patient touché et diminue encore pour les apparentés du 2ème et du 3ème degré. Dans les cas familiaux, qui concernent pour Briard 17% des glaucomes congénitaux primitifs, le risque de récidive serait un peu supérieur à 10% et le risque

de récurrence pour la descendance des sujets atteints serait de 5% (5).
Cette enquête sera complétée idéalement par une analyse cytogénétique qui devrait permettre de mettre en évidence des mutations connues de gênes impliqués dans la genèse des glaucomes congénitaux. Dans l'avenir, la génétique devrait donc permettre un diagnostic plus précoce dans un nombre plus grand de formes cliniques et une thérapeutique plus adaptée qu'elle soit génétique ou pharmacologique.

DIAGNOSTIC ET SUIVI CLINIQUE

La toute première consultation et le diagnostic de base sont un temps crucial du traitement des glaucomes congénitaux. C'est en effet pour de très nombreuses années que l'enfant devra être suivi. Sa prise en charge sera le fruit d'un travail multidisciplinaire de longue haleine entre l'ophtalmologue référant et celui qui opérera l'enfant, le pédiatre, l'anesthésiste, l'orthoptiste, le généticien mais aussi le psychologue et le personnel du nursing.
Il est donc primordial d'essayer d'établir le plus vite possible une relation de confiance avec les parents de l'enfant et avec l'enfant lui même pour faciliter les contacts et les examens ultérieurs (5, 24, 26).

Le diagnostic d'un glaucome congénital chez un nourrisson ou chez un petit enfant ne pose en général pas de grandes difficultés. L'âge de début des premières manifestations (représentées par une photophobie, un larmoiement clair, un blépharospame, une mégalocornée, un oedème cornéen uni- ou bilatéral, un œil rouge parfois) est important à connaître, car la goniotomie ou la trabéculotomie donnent en principe de moins bons résultats avant 3 mois ou après 2 ans.
En revanche, passé l'âge de 2 ans, ces symptomes d'appel sont minimisés et peuvent se limiter à une myopie évolutive ou à un strabisme. L'anamnèse familiale et la connaissance du déroulement de la grossesse et de l'accouchement sont toujours importants à relever.
Un examen pédiatrique aura pour but de rechercher une anomalie générale associée susceptible d'avoir un impact sur le conseil génétique et sur les conditions de l'anesthésie générale.
L'examen des parents est très souhaitable: la découverte chez l'un d'entre eux de signes discrets de dysgénésie du segment antérieur tels qu'un embryotoxon postérieur ou d'un iris anormal peut en effet orienter le conseil génétique.

Dans la majorité des cas, un examen sous anesthésie générale sera nécessaire et sera suivi d'un geste chirurgical dans le même temps et toutes les fois qu'il se révélera nécessaire. Par après, ces examens sous narcose devront être réitérés régulièrement jusqu'à ce que l'enfant devienne tout à fait coopérant, c'est-à-dire le plus souvent jusque l'âge de 4 ans.
Un examen sous narcose sera systématiquement programmé un mois après un geste chirurgical, puis tous les 6 mois pour autant que l'évaluation des différents paramètres (examen orthoptique, biomicroscopie antérieure, ophtalmoscopie) réalisée en consultation entre les narcoses soit satisfaisante.
La longue ″check list″ des différents examens et renseignements à recueillir avant le geste opératoire et tout au long de l'évolution se fera à la lumière d'un certain nombre de considérations:
- jusque vers l'âge de 3 ans et parfois plus tard, la buphtalmie intéresse toutes les tuniques externes de l'œil (cornée, limbe avec des conséquences chirurgicales, sclère, canal scléral, lame criblée et uvée qui est laminée par une PIO trop élevée). Les diverses modifications induites devront toujours être interprétées en fonction de l'âge de l'enfant au moment de la mesure et de la croissance normale du globe (11, 17).

- quel que soit l'anesthésique employé, sevoflurane compris qui est le plus employé à l'heure actuelle, de très nombreux facteurs, dont le jeûne pré-anesthésique, sont susceptibles de sous-estimer parfois très nettement la mesure de la PIO qui doit toujours se faire à l'aplanation. Il semble donc plus judicieux d'établir une ″norme″ de valeurs pour le type d'anesthésie employé, chez des enfants anesthésiés dans le cadre d'une cure chirurgicale de strabisme par exemple. Dans les conditions physiologiques, on retiendra en particulier que la PIO doit être de maximum 8-9 mm Hg au cours des 3 premiers mois de la vie lors d'une narcose et infé-

rieure à 12 mm Hg au cours des 6-9 premiers mois.
Une asymétrie tensionnelle entre les deux yeux sera de grande valeur diagnostique, l'évolution de la PIO et son influence sur la taille du globe oculaire étant rarement symétrique. En cas de glaucome unilatéral, le calcul de la PIO ″cible″ se déduira aisément de la valeur de l'œil sain.

- ces correctifs ayant été pris en considération, la mesure du diamètre cornéen au compas, celle des autres paramètres biométriques par échographie, avec notamment la longueur axiale de l'œil, la morphologie et l'évolution de la papille optique au fond d'œil sont les 3 examens déterminants qui permettront d'évaluer l'effet du traitement et l'évolution du glaucome.
- la mesure de la réfraction par skiascopie sera réalisée en fin d'examen le plus tôt possible. Ces yeux buphtalmes sont en effet en général myopes et astigmates, leur myopie étant en général moins importante que ne le suggérerait leur longueur axiale du fait qu'elle est partiellement compensée par l'augmentation concomitante du rayon de courbure de la cornée. Dans la mesure où ces modifications sont asymétriques, elles entraînent une anisométropie qui sera une source supplémentaire d'amblyopie. Parallèlement, on se souviendra qu'une myopie rapidement évolutive peut être l'indice que le glaucome n'est pas bien contrôlé.
- d'autres examens plus spécialisés tels qu'une ultrasonographie (UBM) peuvent se révéler très utiles en cas de cornée opaque et/ou de segments antérieurs très remaniés souvent multiopérés, mais aussi pour tenter d'évaluer, dans ces cas, le degré de l'excavation papillaire ou de déterminer le type d'intervention chirurgicale réalisée dans le passé (11, 13, 16).
- enfin, l'examen de la papille optique est vital pour le diagnostic et le monitoring de ces glaucomes congénitaux. Les modifications papillaires peuvent se développer très vite, L'augmentation du rapport C/D et l'asymétrie sont les deux signes essentiels à rechercher. Comme le canal scléral du nouveau-né se dilate sous l'effet d'une PIO élevée et que le disque optique lui même a moins de tissu glial de soutien, donc moins de collagène que chez l'adulte, on observera au début, avant toute atteinte des fibres optiques, une excavation ″physiologique″, qui sera profonde, à ″l'emporte-pièce″ ronde, ovalaire, à grand axe horizontal. Une verticalisation de l'excavation signifiera que les fibres optiques sont agressées par l'hypertonie et constitue le signe réel d'une évolution grave. Cette excavation régressant partiellement avec la diminution de la taille du canal scléral lorsque la PIO diminue à la différence de celle de l'adulte, on peut considérer que, si l'excavation augmente, le glaucome n'est pas contrôlé et vice versa même si la PIO est ″borderline″ alors que les diamètres cornéens sont stables.
L'amélioration de l'aspect du nerf optique laisserait augurer d'un champ visuel normal par la suite (5, 24, 26).

LES DEUX VOLETS DU TRAITEMENT: CHIRURGIE ET TRAITEMENT DE L'AMBLYOPIE FONCTIONNELLE

Le traitement du glaucome congénital et des divers autres glaucomes par anomalie de développement est avant tout chirurgical, le geste chirurgical faisant partie d'une démarche multidisciplinaire de qualité des soins et son indication devra être posée dans les plus brefs délais.

I. Un **traitement médical** peut être nécessaire lorsqu'une chirurgie n'est pas possible ou qu'elle est trop risquée; il peut aussi s'indiquer avant une intervention ou comme appoint de la chirurgie.
Pratiquement toutes les médications du glaucome doivent être employées avec la plus grande prudence chez le nouveau-né et le nourrisson qui ont beaucoup plus de risque de développer des manifestations systémiques d'intolérance que l'adulte; en effet, du fait de l'immaturité de leurs systèmes métaboliques et de leur volémie réduite, les médications instillées peuvent rapidement atteindre des taux systémiques très élevés en même temps que leur demi-vie pourra être très nettement allongée.
Des différents collyres bêta-bloquants, le betaxolol est le plus sûr.
Même chez un enfant plus âgé chez lequel on a pris la décision de prescrire un collyre bêta-

bloquant non sélectif à faible concentration, il faudra rester vigilant, une toux nocturne persistante pouvant être la seule manifestation d'un asthme induit.
Le rôle des agonistes des prostaglandines n'est pas encore très clair chez l'enfant. Leurs effets à long terme sont encore mal connus et leur effet additif médiocre en limitent l'utilisation.
La brimonidine est contre-indiquée avant l'âge de 12 ans car elle est susceptible de traverser la barrière hémato-méningée et de provoquer des effets centraux graves sous forme de léthargie et d'apnée.
Bien qu'ils n'aient pas été étudiés chez l'enfant, les collyres de l'anhydrase carbonique pourraient être précieux sauf sur des cornées lésées (5, 25, 27).

II. Le choix de la **technique chirurgicale** dépend du type de glaucome, des anomalies oculaires associées et de l'expérience du chirurgien.
Les techniques proposées en 1ère intention sont la goniotomie qui est incontestablement la meilleure technique dans des mains expertes, la trabéculotomie, la trabéculectomie seule, la trabéculotomie combinée à la trabéculectomie et plus récemment les techniques de chirurgie non perforante du trabéculum (5, 25, 27).

1. La goniotomie et la trabéculotomie qui sont en accord avec les concepts physiopathologiques du glaucome congénital sont généralement considérées comme étant les méthodes de choix. Concrètement, la goniotomie a l'avantage sur la trabéculotomie de préserver la conjonctive pour une éventuelle chirurgie filtrante ultérieure. Elle est efficace puisqu'elle permet de contrôler 70 à 90% des enfants à 5 ans après une seule goniotomie. Elle ne pourra en revanche être réalisée que si la cornée est suffisamment claire contrairement à la trabéculotomie. Cette dernière est certes plus "traumatisante" mais elle semble plus indiquée que la goniotomie chez un enfant de moins de 3 mois et dans les cas de dysgénésies associées du segment antérieur de l'oeil (anomalie d'Axenfeld-Rieger, anomalie de Peters et aniridie) Ses taux de succès sont comparables à ceux de la goniotomie. D'une manière générale, ces deux techniques qui interviennent sur l'anomalie angulaire donnent aussi de moins bons résultats chez des enfants de plus de 3 ans (1, 2, 18, 31, 32).

2. Pour des raisons d'expérience et de facilité technique, la trabéculectomie a été largement utilisée en 1ère intention dans de nombreux centres avec des résultats d'ensemble assez satisfaisants voire comparables à ceux de la goniotomie et de la trabéculotomie (50 à près de 90% de succès tensionnels), bien qu'elle ne soit pas entièrement satisfaisante et qu'elle risque d'être compliquée d'une incarcération de l'iris, de procès ciliaires ou même de pertes de vitré en raison de la distension du limbe. L'absence habituelle de bulle de filtration chez un enfant semble plaider pour un autre mécanisme que celui de la filtration sous-conjonctivale (10, 14).

3. L'approche combinant une trabéculotomie et une trabéculectomie en 1ère intention est recommandée par un certain nombre d'auteurs qui rapportent des taux de succès supérieurs à celui d'une trabéculectomie simple bien qu'elle soit techniquement plus complexe et comporte plus de risques, puisqu'elle cumule les risques des deux opérations séparées (6, 15, 29, 33, 34).

Quoi qu'il en soit, le pronostic de ces techniques ab externo semble davantage lié à l'évolution et à la sévérité du glaucome congénital qu'à la technique elle même (5, 12).

4. Plus récemment, la sclérectomie profonde a été proposée, contre toute logique, dans le traitement du glaucome congénital, avec des taux de succès comparables à ceux de la goniotomie (75% de réductions PIO à ≤ 21 mm Hg à 10 mois) et un faible risque opératoire lié à l'absence d'ouverture de la chambre antérieure. Son efficacité à long terme se doit encore toutefois d'être confirmée (38).

III. La **chirugie des récidives** fait appel aux mêmes techniques.
Les résultats d'une nouvelle goniotomie et/ou d'une nouvelle trabéculotomie devenant nettement plus aléatoires après deux ou trois interventions (moins de 50% de contrôles tensionnels à 6 mois) (5, 24, 25, 27), on pratiquera plus volontiers à ce stade une trabéculectomie

qui pourra être couplée à l'application de Mitomycine C ou de 5-Fluorouracile, ce dernier étant potentiellement moins dangereux que la Mitomycine C qui risque surtout de donner des blébites et des hypotonies majeures et persistantes, en particulier sur des yeux grands myopes avec une sclère très fine (28). Cette complication pourrait être minimisée en appliquant la Mitomycine C sur de plus larges surfaces de tissu conjonctivo-ténonien.

Certains auteurs recommandent une irradiation peropératoire par rayons bêta délivrés au moyen d'une sonde au Strontium-90 dans le but de réduire la prolifération des fibroblastes dans le décours de la chirurgie (2, 25, 27).

IV. Dans les **formes réfractaires** au pronostic visuel réservé et échappant à plus ou moins long terme au contrôle d'une ou de plusieurs interventions, on sera amené à discuter

- soit l'implantation d'une valve de drainage tout en sachant que la mise en place d'une valve comporte un risque opératoire plus grand et que le suivi postopératoire en est le plus souvent difficile chez un jeune enfant;

- soit, et plus volontiers, une technique de cyclo-affaiblissement, au laser diode de préférence. Celle-ci se fera de préférence après transillumination préalable du corps ciliaire. Son efficacité est néanmoins controversée dans la littérature, même après retraitements qui sont le plus souvent nécessaires en raison de l'importante capacité de regénération du corps ciliaire propre à l'enfant (19, 25, 27).

En toute circonstance, il est essentiel d'insister auprès des parents que leur enfant n'est pas à l'abri des récidives qui peuvent parfois se manifester après de très nombreuses années d'accalmie et qu'un suivi à vie dès lors s'impose.

Exception faite des formes les plus sévères (formes néonatales ou formes associées à des malformations du segment qui ne sont pas souvent compatibles avec une vision utile), il ne faut jamais sous-estimer le risque lié au développement d'une amblyopie fonctionnelle qui constitue une complication fréquente, en partie évitable, des glaucomes congénitaux et une cause importante de basse vision.

Une parfaite correction de l'amétropie couplée à une occlusion du meilleur œil en cas d'anisométropie et/ou de strabisme est le complément indispensable du geste chirurgical et se doit d'être une priorité pour tenter de développer la meilleure fonction visuelle possible.
Moyennant ces différentes approches et exclusion faite des formes gravissimes, le pronostic visuel de ces enfants est aujourd'hui encourageant. Plusieurs études en témoignent, montrant qu'avec un recul d'au moins 10 ans, au moins la moitié des enfants ont une acuité visuelle de 5/10 compatible avec une scolarité normale (10, 18, 35).
Lorsqu'il y a un risque de handicap visuel sérieux, il est indispensable de prendre les dispositions nécessaires pour que l'enfant soit encadré au mieux soit en enseignement normal ou en enseignement spécialisé dans des centres de basse vision.

CONCLUSION

Le traitement actuel d'un enfant atteint d'un glaucome congénital possède quatre objectifs essentiels:
1. un diagnostic et un traitement aussi précoces que possible;
2. un conseil génétique systématique
3. une normalisation durable de la PIO
4. une prise en charge soigneuse et prolongée de l'amblyopie.

A chaque stade du traitement, une bonne collaboration entre la famille et l'ensemble du personnel chargé de suivre leur enfant est indispensable.

BIBIOGRAPHIE

(1) AKIMOTO M., HIDENOBRU H., NEGI A., NAGATA M. – Surgical results of trabeculotomy ab externo for developmental glaucoma. Arch Ophthalmol. 1994; 112: 1540-1544.

(2) AGARWAL H.C., SOOD N.N., SIHOTA R., SANGA L., HONAVAR S.G. – Mitomycin-C in congenital glaucoma. Ophthalmic Surg Lasers. 1997; 28: 979-985.

(3) BAHN C.F., FALLS H.F., VAULEY G.A., MEYER R.F., EDELHAUSER H.F., BOURNE W.N. – Classification of corneal endothelial disorders based on neural crest origin. Ophthalmology, 1984; 91: 558-563.

(4) BARKAN O. – Pathogenesis of congenital glaucoma. Gonioscopic and anatomic observation of the angle of the anterior chamber of normal eye and in congenital glaucoma. Am J Ophthalmol., 1955; 40:1

(5) BÉCHETOILLE A. – Glaucomes Congénitaux. In *Les Glaucomes.* Eds. Japperenard. 2000; 2; 14: 429-456.

(6) BIEDNER B.Z., ROTHKOFF L. – Combined trabeculotomy-trabeculectomy compared with primary trabeculotomy for congenital glaucoma. J Pediatr Ophthalmol Strab. 1998; 35, 1: 49-50

(7) BOLANDE R.P. – The neurochristopathies. Hum. Pathol., 1974; 5:409-429.

(8) CRAIG J.E., MACKEY D.A. – Glaucoma genetics: where are we? where will we go? Cur Opin Ophthalmol. 1999; 10:126-134.

(9) DE LUISE V.P., ANDERSON D.R. – Primary infantile glaucoma (congenital glaucoma) Surv Ophthalmol. 1983; 28: 1-19.

(10) DETRY-MOREL M., FERON E.M. – La trabéculectomie dans le traitement du glaucome congénital: expérience rétrospective à moyen et long terme. Bull Soc belge Ophtalmol. 1997; 262: 143-151.

(11) DIETLEIN T.S., JACOBI P.C., KRIEGLSTEIN G.K. – Eyeball growth after successful glaucoma surgery in the 1st year of life-follow-up values for primary congenital glaucoma. Klin Mon. Augenheilkd 1998; 213: 67-70.

(12) DIETLEIN T.S., JACOBI P.C., KRIEGLSTEIN G.K. – Prognosis of primary ab externo surgery for primary congenital glaucoma. Br J Ophthalmol. 1999; 83: 317-322.

(13) DIETLEIN T.S., ENGELS B.F., JACOBI P.C., KRIEGLSTEIN G.K. – Ultrasound biomicroscopy patterns after glaucoma surgery in congenital glaucoma. Ophthalmology 2000; 107: 1200-1205.

(14) DUREAU P., DOLLFUS H., CASSEGRAIN C., DUFIER J.L. – Long-term results of trabeculectomy in congenital glaucoma. J Pediatr Ophthalmol Strab. 1998; 35: 198-202.

(15) ELDER M.J. – Combined trabeculotomy-trabeculectomy compared with primary trabeculectomy for congenital glaucoma. Br J Ophthalmol. 1994; 78: 745-748.

(16) ENGELS B.F., DIETLEIN T.S., JACOBI P.C., KRIEGLSTEIN G.K. – Ultrasound biomicroscomy diagnosis of congenital glaucoma. Klin Monatsbl Augenheilkd. 1999; 215: 338-341.

(17) FLEDELIUS H.C., CHRISTENSEN A.C. – Reappraisal of the human ocular growth curve in fetal life, infancy, and early childhood. Br J Ophthalmol. 1996; 80:918-921.

(18) GRAMER E., TAUSCH M., KRAEMER C. – Time of diagnosis, reoperation and long-term results of goniotomy in the treatment of primary congenital glaucoma: a clinical study. Intern. Ophthalmol., 1997; 20: 117-123.

(19) HAMARD P., MAY F., QUESNOT S., HAMARD H. – Contact transscleral diode laser cyclophotocoagulation for the treatment of refractory pediatric glaucoma. J Fr Ophtalmol. 2000; 23: 773-780.

(20) HANSON I.M. – PAX6 mutations in aniridia. Hum.Mol.Genet, 1993; 2:915-920.

(21) HANSON I.M., FLETCHER J.M., JORDAN T., BROWN A., TAYLOR D., ADAMS R.J., PUNNET H.H., VAN HEYNINGEN V. – Mutations at the PAX6 locus are found in heterogeneous anterior segment malformations including Peter's anomaly. Nature Genet. 1994; 6: 168-173.

(22) HOSKINS H.D., SHAFFER R.N., HETHERINGTON J. – Anatomical classifications of the developmental glaucoma. Arch Ophthalmol. 1984; 102:1331-1334.

(23) JOHNSON A.T., DRACK A.V., KWITEK A.E., CANNON R.L., STONE E.M., ALWARD W.L.M. – Clinical features and linkage analysis of a family with autosomal dominant juvenile glaucoma. Ophthalmology, 1993; 100: 524-529.

(24) KHAW P.T., RICE N.C., BAEZ K.A. – The Congenital Glaucomas. In The Refractory Glaucomas. El-Sayyad, G.L. Spaeth, B.Shields, R. Hitchings Eds Igaku-Shoin 1994; Chap 1: 3-28

(25) KHAW P.T. – Management of congenital glaucoma. Cases in controversy. J Glaucoma 1999; 8:81-85.

(26) KHAW P.T., FRASER S.G., PAPADOPOULOS M., WELLS A., SHAH P. – The childhood glaucomas: assessment. In *Glaucoma* Eds Hitchings R. and Lightman S. BMJ Books 2000; 19: 171-182

(27) KHAW P.T., FRASER S.G., PAPADOPOULOS M., WELLS A., SHAH P. – The childhood glaucomas: management. In *Glaucoma* Eds Hitchings R. and Lightman S. BMJ Books 2000; 20: 183-195.

(28) MANDAL A.K., WALTON D.S., JOHN T., JAYAGANDAN A. – Mitomycin C-augmented trabeculectomy in refractory congenital glaucoma. Ophthalmology 1997; 104: 996-1003.

(29) MANDAL A.K., NADUVILATH T.J., JAYAGANDAN A. – Surgical results of combined trabeculotomy-trabeculectomy for developmental glaucoma. Ophthalmology 1998; 105: 974-982.

(30) MEYER A., VALTOT F., BÉCHETOILLE A., ROULAND J.F., DASCOTTE J.C., BACH J.F., CHA-

VAUTRE A., GARCHON H.J. – Liaison du glaucome juvénile au chromosome 1q dans deux familles françaises. C.R. Acad. Sc. Paris 1994; 317: 565-570.
(31) MEYER G., SCHWENN O., PFEIFFER N., GREHN F. – Trabeculotomy in congenital glaucoma. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2000; 238: 207-213.
(32) MEYER G., SCHWENN O., GREHN F. – Trabeculotomy in congenital glaucoma: comparison to goniotomy. Ophthalmologe 2000; 97: 623-628.
(33) MULLANCY P.B., SELLECK C., AL-AWAD A., AL-MESFER S., ZWAAN J. – Combined trabeculotomy and trabeculectomy as an intial procedure in uncomplicated congenital glaucoma. Arch Ophthalmol. 1999; 117: 457-460.
(34) O'CONNOR G. – Combined trabeculotomy-trabeculectomy for congenital glaucoma. Br J Ophthalmol., 1994; 78:735.
(35) ROULAND J.F. – Le pronostic fonctionnel des glaucomes congénitaux est-il si sombre? J Fr Ophtalmol. 1999; 22: 591-592.
(36) SARFARAZI M., STOILOV I. – Molecular genetics of primary congenital glaucoma. Eye 2000; 14: 422-428.
(37) SHEFFIELD V.C., STONE E.M., ALWARD WLM., DRACK A.V., JOHNSON A.T., STREB L.M., NICHOLS B.E. – Genetic linkage of familial open angle glaucoma to chromosome 1q21-q31. Nature Genet. 1993; 4:47-50.
(38) TIXIER J., DUREAU P., BECQUET F., DUFFIER J.L. – Sclérectomie profonde dans le glaucome congénital. Résultats préliminaires. J Fr Ophtalmol., 1999; 22, 5: 545-548.
(39) WAHL C., NODEN M.D. – Foundation of Clinical Ophthalmology. 1997; vol 1; ch 3.

.....

Tirés à part et correspondance:
DETRY-MOREL Michèle
Service d'Ophtalmologie
Cliniques Universitaires St Luc
Avenue Hippocrate, 10
B-1200 Bruxelles