

**REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE**  
**Ministère de l'enseignement supérieur et de la recherche scientifique**  
**Université Hadj Lakhdar Batna**

**Faculté de médecine**  
**Département de médecine**

## **Thèse**

**En vue de l'obtention du diplôme**  
**De doctorat en sciences médicales (DESM)**

# **Apport de la sclérectomie profonde non perforante dans le traitement du glaucome congénital primitif**

**Présentée par**  
**Docteur Mohamed Fatah ROUGUI**  
**Maitre assistant**  
**Ophthalmologie**

**Soutenue le 13 Octobre 2013**

---

**Directeur de thèse : Pr Mohamed Tahar NOURI. Faculté de médecine d'Alger**

**Devant le jury :**

**Pr Khadidja MAHMOUDI**  
**Pr Jean-louis DUFIER**  
**Pr Rachid GAROUT**  
**Pr Hocine BOUNECER**

**Faculté de médecine d'Oran**  
**Faculté de médecine Paris V**  
**Faculté de médecine d'Alger**  
**Faculté de médecine de Batna**

**Présidente**  
**Examineur**  
**Examineur**  
**Examineur**



*« Devant un enfant, je me sens pris de tendresse pour ce qu'il est, et de respect pour son devenir »*

***Pasteur***

## **Remerciements**

*A monsieur le Pr Mohamed Tahar NOURI,*

*Mon directeur de thèse.*

*Vous avez accepté d'adopter ce travail.*

*Vous avez toujours laissé votre porte ouverte à chaque moment que je vous sollicite.*

*Vous m'avez toujours consacré le temps nécessaire, malgré votre calendrier chargé.*

*Vous avez mis entre mes mains toutes les facilitations et vous avez utilisé tous les moyens de communications possibles.*

*Vous étiez patient avec moi.*

*Vous étiez le président de jury de mes examens de première année résidanat, de DEMS et de maîtrise.*

*Votre compétence, votre rigueur professionnelle et votre disponibilité m'ont éclairé le chemin.*

*Mes remerciements à tout le personnel du service d'Ophtalmologie de Beni-Messous et principalement vos secrétaires Saida et Dalila.*

*Soyez assuré monsieur de ma respectueuse considération et ma profonde reconnaissance.*

## ***Remerciements***

*A Madame le professeur Khadidja MAHMOUDI*

*La présidente de jury*

*Vous étiez convaincu par le sujet dès les premiers moments*

*Vous m'avez toujours encouragé, depuis 2004 jusqu'à ce jour, à chaque occasion vous me demandez; «où tu es arrivé ? Ne t'inquiète pas tu aboutiras, il faut persévérer, je sais que c'est difficile mais ce n'ai pas impossible »*

*Vos qualités scientifiques et humaines sont un exemple.*

*Merci de me faire cet honneur de présider ce jury.*

*Acceptez mon profond respect et mes très vifs remerciements.*

## **Remerciements**

*A monsieur le professeur Hocine BOUNECER*

*Je ne pense pas que je vais trouver les mots pour vous remercier*

*Vous étiez le premier à m'enseigner les premières bases de l'épidémiologie à la faculté de médecine d'Annaba en 1992.*

*Vous étiez toujours la bonne personne au bon moment, je ne pouvais jamais prendre mes premiers pas dans ce travail sans vos orientations et vos directives.*

*Vous avez sacrifié vos jours de repos, vous ne m'avez jamais refusé un rendez-vous malgré votre calendrier chargé, au contraire vous m'obligez à rester à des heures tardives.*

*Sans vos cours de méthodologie, vos portes ouvertes et toute votre équipe du service d'épidémiologie, je n'aurai jamais pu concrétiser ce travail.*

*Votre rigueur scientifique et vos qualités humaines m'ont assisté tout le temps.*

*Je vous remercie d'avoir accepté d'examiner ce travail et prendre part au jury.*

*Soyez assuré monsieur de ma gratitude, de mon profond respect et de ma haute considération.*

## ***Remerciements***

*A monsieur le professeur Rachid GAROUT*

*Votre présence dans ce jury m'honore*

*Vos précieux conseils m'ont été d'une grande aide.*

*Je suis toujours impressionné par votre disponibilité, votre gentillesse et vos grandes qualités humaines.*

*Vous êtes un exemple de dynamisme et de curiosité scientifique.*

*Je vous remercie d'avoir accepté d'examiner ce travail et prendre part au jury.*

*Soyez assuré monsieur de ma reconnaissance et de mon profond respect.*

## **Remerciements**

*A monsieur le professeur Académicien Jean louis DUFIER*

*Permettez-moi de vous exprimer mes sincères sentiments de gratitude et mon profond respect.*

*Je suis très heureux de vous compter parmi nous.*

*Vous m'avez honoré d'avoir accepté d'examiner ce travail et de prendre part au jury.*

*Vous m'avez accueilli dans votre service à chaque fois que vous ai sollicité.*

*Vous avez toujours aménagé votre agenda très chargé, pour que vous puissiez m'apporter de l'aide.*

*J'étais toujours le bien venu chez vous au service, à la consultation et au bloc opératoire.*

*Vous n'avez jamais cessé de me conseiller et de m'encourager.*

*Cette technique opératoire adaptée à l'enfant, que je prends comme titre de ce travail, vous revient. Je suis très fière de l'apprendre de chez vous.*

*Monsieur, c'est une sensation indescriptible de me trouver devant vous présenter les résultats de ce travail.*

*Mes remerciements à tout le personnel du service d'Ophtalmologie de l'hôpital Necker enfants malades et principalement votre secrétaire Mademoiselle Nathalie BAVYE.*

*Recevez monsieur mes sincères gratitude et mon profond respect.*

## ***Remerciements***

*A monsieur le doyen de la faculté de médecine*

*Le professeur El Hachemi MAKHLOUFI*

*Veillez monsieur le doyen accepter mes vifs remerciements*

*Je suis très reconnaissant de m'avoir apporté toutes ces facilitations.*

*Soyez assuré de mon profond respect.*

## ***Remerciements***

*Je remercie mon ami le Docteur Fayçal BEICHI*

*Il n'a jamais hésité de m'apporter de l'aide, il a sacrifié ses moments de repos pour rendre possible la réalisation des calculs statistiques, des tableaux et des figures.*

*Je lui souhaite une très bonne réussite.*

## ***Remerciements***

*Je remercie mon ami de longue date, le Professeur Samir ROUABHIA*

*Pour ses aides, ses encouragements et son assistance.*

*Je remercie Docteur Fouad SLIMANI, pour tout ce qu'il a fait, afin que je puisse mener ce travail dans les meilleures conditions.*

*Je remercie Docteur Mohamed Laid TIDJANI, pour son soutien.*

## *Dédicaces*

*Je dédie cette thèse à Madame le professeur Widad LAHLOU-BOUKOUFFA, en guise de ma reconnaissance et de mon profond respect.*

## ***Dédicaces***

*Je dédie ce travail à*

*Mes parents, qui sont toujours à coté de moi par leurs prières,  
Mon épouse, elle était très patiente, elle m'apportait de l'aide et elle était à mon secours à  
tous les moments. Elle n'a pas cessé de m'encourager,*

*Ma fille qui a souffert de mon absence, elle était obligé de suivre mon rythme,*

*Mes sœurs et frères,*

*Ma belle famille,*

*Ma sœur, belle sœur et consœur Amel,*

*Toute ma famille,*

*La mémoire de la défunte Dr Lamia FARAH,*

*Tout le personnel médical, paramédical et secrétariat du service d'Ophtalmologie,*

*Tout le personnel du bloc opératoire,*

*Abdelhamid BENCHAIRA,*

*Dr Ammar SMAILI et toute son équipe,*

*Mes amis ; Rachid, Kheireddine, Abdelmoumène, Mohamed Yazid, Mohamed Salim, Arezki,*

*Tous mes amis que je ne peux citer tous,*

*Hamza BOUZIDI*

*Toute personne qui m'a apportée de l'aide,*

*A tous les parents des enfants qui m'ont fait confiance.*

# TABLE DES MATIERES

Introduction .....	02
<b>Chapitre I : connaissances actuelles</b>	
1. Définition.....	05
2. Historique .....	06
3. Incidence et épidémiologie.....	06
4. Embryologie .....	07
4.1. Rôle des cellules des crêtes neurales prosencéphaliques.....	07
4.2. Développement normal de l'angle iridocornéen.....	08
4.3. Développement pathologique de l'œil.....	10
5. Anatomie de l'angle iridocornéen .....	11
6. Pathogénie du glaucome congénital .....	12
7. Physiopathologie du glaucome congénital.....	13
8. Génétique et pathologie.....	15
8.1. Etude génétique .....	15
8.2. Etude clinique .....	16
8.2.1. Diagnostic positif .....	17
8.2.2. Diagnostic différentiel .....	27
9. Traitement.....	28
9.1. Techniques chirurgicales.....	29
9.1.1. La goniectomie .....	29
9.1.2. La trabéculotomie.....	31
9.1.3. La trabéculectomie perforante.....	33
9.1.4. Trabéculo-trabéculectomie.....	35
9.1.5. Trabéculectomie – irradiation bêta.....	36
9.1.6. Gonio-trabéculo-trabéculectomie.....	36
9.1.7. Les antimétabolites.....	36
9.1.8. Systèmes de drainage .....	37
9.1.9. Cyclodestruction .....	39
9.1.10. Trabéculectomie externe non perforante	
« Sclérectomie profonde non perforante » .....	41
9.2. Traitement médical.....	44
9.3. Indications.....	44

9.4. Les critères de succès .....	45
9.5. Suivi et surveillance .....	46
9.6. Traitement des complications .....	47
9.7. Hérité et conseil génétique .....	50
10. Pronostic.....	50
11. Conclusion.....	50

## **Chapitre II : Matériel et Méthode**

1. Objectifs .....	53
1.1. Objectif principal .....	53
1.2. Objectifs secondaires .....	53
2. Contexte de l'étude .....	53
3. Populations d'étude.....	53
3.1. Population ayant bénéficié de la sclérectomie profonde non perforante .....	53
3.1.1. Critères d'inclusion .....	54
3.1.2. Critères d'exclusion .....	54
3.1.3. Taille de la population.....	54
3.2. Population ayant bénéficié de la trabéculéctomie perforante.....	54
4. Méthode.....	54
4.1. Type d'étude.....	54
4.2. Critères d'évaluation .....	55
4.2.1. Les complications peropératoires.....	55
4.2.2. Les complications post opératoires précoces .....	55
4.2.3. Les complications post opératoires tardives .....	55
4.2.4. La pression intraoculaire post opératoire .....	55
4.2.5. Le taux d'éclaircissement de la cornée .....	55
4.2.6. La stabilisation du diamètre cornéen.....	56
4.2.7. Le rapport Cup/Disc (C/D) de la papille optique .....	56
4.2.8. La longueur axiale du globe oculaire et de la cavité vitréenne .....	56
4.2.9. La bulle filtration .....	56
4.3. Facteurs étudiés .....	56
4.3.1. Caractéristiques socio-démographiques.....	56
4.3.2. Caractéristiques cliniques.....	57
4.3.3. Vices de réfraction .....	57
4.4. Le déroulement de l'examen préopératoire .....	57
4.4.1. Examen en état d'éveil .....	57

4.4.2. Examen sous narcose .....	57
4.5. Techniques chirurgicales .....	59
4.5.1. Sclérectomie profonde non perforante (Trabéculéctomie externe non perforante) .....	59
4.5.2. Trabéculéctomie perforante, selon la méthode de Cairns (modifiée) .....	61
4.6. Suivi post opératoire .....	61
4.6.1. Les suites post opératoires immédiates .....	61
4.6.2. Les suites post opératoires tardives .....	61
4.7. Aspects éthiques .....	62
4.8. Techniques statistiques .....	63
4.8.1. Techniques statistiques descriptives .....	63
4.8.2. Techniques statistiques analytiques .....	63
4.8.3. Analyses multifactorielles .....	63
4.8.4. Traitement des données .....	63

### **Chapitre III : Résultats**

A. Description de la population étudiée .....	65
1. Caractéristiques socio-démographiques .....	65
1.1. Taille des deux populations .....	65
1.2. Age et sexe .....	65
1.3. Caractères héréditaires .....	65
1.4. Origine géographique .....	66
2. Caractéristiques cliniques .....	67
2.1. Latéralité .....	67
2.2. Signes d'appel .....	67
2.3. Sources d'orientation .....	67
2.4. Délai moyen entre le diagnostic et la prise en charge chirurgicale .....	67
3. Données de l'examen préopératoire .....	68
3.1. Diamètre cornéen horizontal .....	68
3.2. Etat de la cornée .....	68
3.3. Vergetures .....	68
3.4. Profondeur de la chambre antérieure .....	68
3.5. Pression intraoculaire .....	68
3.6. Accessibilité du fond de l'œil et rapport C/D .....	68
3.7. Echobiométrie .....	68
3.8. Iris, pupille et cristallin .....	68

4.	Données du suivi postopératoire .....	69
4.1.	Suivi postopératoire à 1 mois .....	70
4.2.	Suivi postopératoire à 2 mois .....	71
4.3.	Suivi postopératoire à 3 mois .....	73
4.4.	Suivi postopératoire à 6 mois .....	74
4.5.	Suivi postopératoire à 9 mois .....	75
4.6.	Suivi postopératoire à 12 mois .....	76
5.	Résultats de l'autoréfractométrie en préopératoire du groupe B.....	77
6.	Evolution des vices de réfraction en postopératoire du groupe B.....	77
6.1.	Evolution de la myopie .....	78
6.2.	Evolution de l'astigmatisme .....	78
B.	Analyse des résultats .....	79
1.	Les complications.....	77
1.1.	Complications peropératoires .....	79
1.2.	Complications postopératoires précoces .....	79
1.3.	Complications postopératoires tardives .....	80
2.	Les reprises chirurgicales .....	80
3.	La pression intraoculaire .....	81
3.1.	Pression intraoculaire au moment du diagnostic .....	81
3.2.	Pression intraoculaire en postopératoire .....	82
3.3.	Les variations des taux d'yeux ayant une PIO > 15 mm Hg en postopératoire .....	82
3.4.	Différence pressionnelle entre l'examen préopératoire et celui du post - opératoire à 12 mois .....	83
4.	L'état de la cornée .....	84
4.1.	Taux d'éclaircissement cornéen jusqu'à 12 mois d'évolution postopératoire .....	84
4.2.	Taux d'éclaircissement cornéen par rapport à la PIO .....	85
4.3.	Taux des vergetures cornéennes par rapport à la PIO .....	86
5.	Le diamètre cornéen .....	86
6.	Le rapport Cup/Disc (C/D) de la papille optique .....	87
6.1.	Régression du rapport C/D de la papille optique à 12 mois en postopératoire .....	87
6.2.	Taux des papilles optiques physiologiques et pathologiques entre le préopératoire et le postopératoire à 12 mois .....	88

7. La longueur axiale du globe oculaire et de la cavité vitrénne .....	88
7.1. La longueur axiale du globe oculaire .....	88
7.1.1. Evolution postopératoire de la longueur axiale .....	88
7.1.2. La courbe de la longueur axiale des enfants glaucomateux comparée à une courbe de normalité .....	89
7.2. La longueur de la cavité vitrénne .....	90
7.2.1. Evolution postopératoire de la cavité vitrénne .....	90
7.2.2. La courbe de la longueur de la cavité vitrénne des enfants glaucomateux comparée à une courbe de normalité .....	90
7.3. Corrélations de la longueur axiale .....	91
7.3.1. Corrélation entre la longueur axiale et le diamètre cornéen horizontal .....	91
7.3.2. Corrélation entre la longueur axiale et la PIO .....	92
8. Comparaison des courbes de survie pressionnelle des deux populations A et B.....	92
<b>Chapitre IV : Discussion</b>	
1. Caractéristiques épidémiologiques et Socio-démographiques .....	95
1.1. Incidence .....	95
1.2. Age de découverte .....	96
1.3. Sexe .....	96
1.4. Caractères héréditaires .....	97
1.4.1. Cas familiaux.....	97
1.4.2. Consanguinité.....	97
1.4.3. Mode de transmission.....	97
2. Caractéristiques cliniques.....	98
2.1. Latéralité.....	98
2.2. Signes d'appel.....	98
2.3. Délai moyen entre le diagnostic et la prise en charge chirurgicale.....	98
3. Données de l'examen préopératoire.....	98
3.1. Diamètre cornéen .....	98
3.2. Etat de la cornée .....	99
3.3. Vergetures .....	99
3.4. Profondeur de la chambre antérieure.....	99
3.5. Pression intraoculaire .....	100
3.6. Accessibilité du F.O et rapport C/D .....	100

3.7. Echobiométrie .....	100
3.8. Angle irido-cornéen.....	101
4. Vices de réfraction .....	101
5. Données de l'examen postopératoire .....	102
5.1. Diamètre cornéen .....	102
5.2. Etat de la cornée .....	102
5.3. Vergetures .....	103
5.4. Pression intraoculaire .....	103
6. Complications.....	104
7. Les limites de notre étude .....	107
8. La stratégie de prise en charge et recommandations.....	107
8.1. Conseil génétique .....	107
8.2. Création de centres de référence pour l'Ophtalmopédiatrie .....	107
8.3. Prise en charge chirurgicale urgente .....	108
8.4. Suivi postopératoire précoce .....	108
8.5. Suivi postopératoire tardif .....	108
8.6. Arbre décisionnel .....	109
8.7. Prise en charge orthoptique .....	109
9. Perspectives .....	109
9.1. Etude de l'incidence des glaucomes congénitaux .....	109
9.2. Etude génétique .....	109
9.3. Greffe de cornée .....	110
9.4. Formation du personnel médical et paramédical.....	110
Conclusion .....	112
Références bibliographiques .....	115
Annexe	

## LISTE DES ABREVIATIONS

<b>AAO:</b>	American Academy of Ophthalmology
<b>AIC :</b>	Angle irido-cornéen
<b>AMM :</b>	Autorisation de Mise sur le Marché
<b>C/D :</b>	Cup/Disc
<b>CHU :</b>	Centre Hospitalo-Universitaire
<b>CYD :</b>	Cylindrique
<b>D :</b>	Dioptrie (s)
<b>DCH :</b>	Diamètre cornéen horizontal
<b>Dg :</b>	Diagnostic
<b>ERG :</b>	Electrorétinogramme
<b>FO :</b>	Fond d'œil
<b>25 G :</b>	25 Gauge
<b>GCP :</b>	Glaucome congénital primitif
<b>Jrs :</b>	Jours
<b>LA :</b>	Longueur axiale
<b>LCV :</b>	Longueur de la cavité vitrénne
<b>MHz :</b>	Mégahertz
<b>Moy :</b>	Moyen/ Moyenne
<b>MMC :</b>	Mitomycine C
<b>PEV :</b>	Potentiel évoqué visuel
<b>PIO :</b>	Pression intraoculaire
<b>Post-op :</b>	Postopératoire
<b>Pré-op :</b>	Préopératoire
<b>RDV :</b>	Rendez-vous
<b>SFO :</b>	Société Française d'Ophtalmologie
<b>SPH :</b>	Sphérique
<b>SPNP :</b>	Sclérectomie profonde non perforante
<b>TENP :</b>	Trabéculéctomie externe non perforante
<b>TP :</b>	Trabéculéctomie perforante
<b>TT :</b>	Trabéculo-trabéculéctomie
<b>TTm :</b>	Trabéculotomie
<b>UBM :</b>	Ultra biomicroscopie

## LISTE DES TABLEAUX

- Tableau 1 :** Evolution de la longueur axiale selon l'âge (par Gernet et Hollwich)
- Tableau 2:** Caractéristiques socio-démographiques
- Tableau 3 :** Caractéristiques cliniques
- Tableau 4 :** Données de l'examen préopératoire
- Tableau 5 :** Données de l'examen postopératoire à 01 mois
- Tableau 6 :** Données de l'examen postopératoire à 02 mois
- Tableau 7 :** Données de l'examen postopératoire à 03 mois
- Tableau 8 :** Données de l'examen postopératoire à 06 mois
- Tableau 9 :** Données de l'examen postopératoire à 09 mois
- Tableau 10 :** Données de l'examen postopératoire à 12 mois
- Tableau 11 :** Vices de réfraction en préopératoire (Groupe B)
- Tableau 12 :** Vices de réfraction en postopératoire (groupe B)
- Tableau 13:** Complications
- Tableau 14 :** PIO préopératoire et à 12 mois postopératoire
- Tableau 15 :** Taux de cornées claires en préopératoire et à 12 mois postopératoire
- Tableau 16 :** Transparence cornéenne et PIO
- Tableau 17 :** Vergetures et PIO
- Tableau 18 :** Diamètre cornéen horizontal en préopératoire et à 12 mois postopératoire
- Tableau 19 :** Le rapport C/D en préopératoire et à 12 mois postopératoire
- Tableau 20 :** Rapports C/D physiologiques et pathologiques en préopératoire et à 12 mois postopératoire
- Tableau 21 :** Tableau comparatif

## LISTE DES FIGURES

- Fig. 1 :** Migration des cellules des crêtes neurales prosencéphaliques dans les arcs branchiaux (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P160).
- Fig. 2 :** Syndrome du premier arc. Glaucome congénital et microtie (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P160).
- Fig. 3 :** Cupule optique (4<sup>ème</sup> semaine). Formation de la chambre antérieure (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan.SFO. 2005. P160).
- Fig 4 :** Formation de la chambre antérieure. Schéma de migration des cellules de la crête neurale. (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P160).
- Fig. 5 :** Coupe schématique du segment antérieur de l'œil normal (Glaucome congénital. SFO/AAO. Section 10.2009.2010.p4
- Fig. 6 :** Glaucome congénital. Photophobie, buphtalmie. (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P161).
- Fig.7.** Vergetures de Descemet. (Glaucomes congénitaux. E.Buiquoc/ E.Costantini. EMC. 21-280-c-10. P4).
- Fig. 8 :** Œdème de cornée. (Glaucomes congénitaux. E.Buiquoc/ E.Costantini. EMC. 21-280-c-10. P4).
- Fig. 9 :** Glaucome congénital. Angle immature de type fœtal. (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P163).
- Fig.10:** Megalocornée congénitale. (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005 p168.).
- Fig. 11 :** Incision de goniotomie vue au travers d'une lentille de contact chirurgicale. (Glaucome congénital. SFO/AAO. Section 10.2009.2010.p219).
- Fig. 12 :** Trabéculotomie. (Glaucome congénital. SFO/AAO. Section 10.2009.2010.p219).
- Fig. 13 :** Trabéculectomie perforante. (Glaucome congénital. SFO/AAO. Section 10.2009.2010.p199).
- Fig. 14 :** Sclérectomie profonde non perforante.(Glaucomes congénitaux. E. Buiquoc/ E Costantini. EMC. 21-280-c-10. P12).
- Fig. 15 :** Mesure du diamètre cornéen horizontal au compas de Sourdille (Notre série)
- Fig. 16 :** Examen du segment antérieur.(Notre série)
- Fig. 17 :** Prise de la PIO. (Notre série)
- Fig. 18 :** Echobiométrie. (Notre série)
- Fig. 19 :** Sclérectomie profonde non perforante (Notre série)
- Fig. 20 :** Origine géographique des enfants

**Fig.21** : Evolution de la myopie jusqu'à 12 mois postopératoire

**Fig. 22** : Evolution de l'astigmatisme jusqu'à 12 mois postopératoire

**Fig. 23** : Chiffres pressionnels en préopératoire

**Fig.24** : Evolution de la PIO jusqu'à 12 mois postopératoire (avec ou sans traitement médical)

**Fig. 25** : Variations des taux d'yeux pour une PIO > 15 mm Hg jusqu'à 12 mois postopératoire (avec ou sans traitement médical)

**Fig. 26** : Evolution de la longueur axiale du globe oculaire

**Fig. 27** : Evolution de la longueur axiale du globe oculaire des enfants glaucomateux comparée à une courbe de normalité (Sampaolesi & Caruso 1982)

**Fig. 28** : Evolution de la longueur de la cavité vitrénne

**Fig. 29** : Evolution de la longueur de la cavité vitrénne des enfants glaucomateux comparée à une courbe de normalité (Sampaolesi & Caruso 1982)

**Fig. 30** : Corrélation entre la longueur axiale et le diamètre cornéen horizontal (groupe B)

**Fig.31** : Corrélation entre la PIO et la LA (groupe B)

**Fig.32** : Courbe de survie (méthode de KAPLAN-MEIER)

# **INTRODUCTION**

## **INTRODUCTION**

Le glaucome congénital est une affection dont le pronostic est redoutable, rare et très polymorphe.

Comme le strabisme et le nystagmus, le glaucome congénital est à la fois une maladie et un symptôme.

Il constitue à lui seul une maladie dans ce qu'il est convenu d'appeler le glaucome congénital primitif classique, mais devient un symptôme pour tout un ensemble malformatif, les dysgénésies du segment antérieur de l'œil, responsables de glaucomes secondaires.

Tous ont en commun une hypertonie oculaire plus ou moins précoce, des dysfonctionnements de l'horloge embryologique et une forte connotation héréditaire.

D'autant plus graves que plus précoces, rapidement cécitants, ils ont vu leur pronostic transformé par une prise en charge chirurgicale immédiate dès le diagnostic porté, suivi d'une surveillance attentive et de la prévention des séquelles fonctionnelles [1].

L'incidence du glaucome congénital primitif 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 malvoyance [2].

En Algérie, bien que sa fréquence ne soit pas encore chiffrée, le glaucome congénital représente la première cause de cécité de l'enfant, plus d'un quart de la population dans les écoles d'aveugles en Algérie est constitué par des glaucomateux. Dans le monde le taux de cécité par glaucome congénital est de 0,01 à 0,04% [3, 4].

Les cas de glaucomes congénitaux originaires de la wilaya de Batna et des régions limitrophes; sont entièrement pris en charge avant l'année 2004 au niveau des autres CHU et structures hospitalières. De ce fait leur prise en charge chirurgicale a été souvent tardive. À partir de 2004 une prise en charge chirurgicale au CHU de Batna, consistant à une trabéculéctomie perforante sur une série personnelle de 46 cas (83 yeux) a permis de stabiliser la pression intraoculaire dans 60% à 65%.

Mais malgré l'efficacité prouvée de cette technique, les complications peropératoires et postopératoires m'ont incité à pratiquer la trabéculéctomie externe non perforante (ou sclérectomie profonde non perforante), moins invasive, aussi efficace et sans complications.

Le traitement du glaucome congénital ne peut être que chirurgical. Le traitement médical peut être nécessaire lorsqu'une chirurgie n'est pas possible ou trop risquée ou comme traitement d'appoint avant ou après la chirurgie.

La prise en charge chirurgicale des glaucomes congénitaux au CHU de Batna permet un traitement précoce moins coûteux (en évitant le déplacement de toute une famille) et donnant un meilleur pronostic fonctionnel.

Notre but est de diagnostiquer et de traiter aussi précocement que possible le glaucome congénital et de prendre en charge soigneusement l'amblyopie par une équipe d'orthoptistes.

La consanguinité constitue l'un des facteurs de risque majeur; ce qui explique la rareté du glaucome congénital primitif autosomique récessif en Occident, mais ce n'ai pas le cas pour le Moyen Orient et le Maghreb où les mariages consanguins sont plus fréquents.

Le conseil génétique est alors considéré comme un élément important de la prise en charge, en informant du risque dans les familles consanguines et en permettant ainsi un diagnostic précoce par un examen ophtalmologique dès la naissance dans les familles à risque.

Notre objectif est de déterminer l'apport de la sclérectomie profonde non perforante dans le traitement du glaucome congénital primitif classique, à travers des critères d'évaluations et à partir de deux populations d'études, une population comportant 46 cas (83 yeux), prise en charge au niveau du service d'Ophtalmologie du CHU Batna par une sclérectomie profonde non perforante durant une période de quatre ans; 2009 – 2012 dont les résultats sont comparés à ceux obtenus sur une autre population de 46 cas (83 yeux) opérés par le même chirurgien, ayant utilisé la trabéculéctomie perforante comme technique chirurgicale en première intention durant la période 2004 – 2008.

Nous avons inclus, dans notre étude, les enfants présentant un glaucome congénital primitif confirmé ayant un âge entre 0 et 03 ans et les sujets ayant un glaucome congénital primitif confirmé non opérés dans l'enfance.

**CHAPITRE I**  
**CONNAISSANCES**  
**ACTUELLES**

## 1. Définitions

Les glaucomes congénitaux, sont un ensemble de pathologies dont on peut distinguer une forme primitive isolée et des formes secondaires associées à des dysgénésies du segment antérieur [5, 6].

Tous ont en commun une hypertonie oculaire plus ou moins précoce [1].

Parler de " glaucome congénital" n'est pas adapté, de même qu'évoquer une "cataracte congénitale". C'est l'adjectif qui n'est pas approprié, car il ramène la notion de "naître avec" (du latin *congenitus*). Or, bien souvent, la pathologie ne s'exprime pas forcément à la naissance, voire dans les jours ou les semaines qui la suivent, mais peut s'exprimer bien plus tard [5, 7]. Il faut donc comprendre ce terme congénital comme ramenant à une notion de pathologie innée, à la différence d'une pathologie acquise.

La date de survenue de l'hypertonie oculaire dans la vie de l'enfant détermine l'aspect clinique et permet de distinguer:

- le **glaucome congénital** par buphtalmie liée à la distension rapide d'une sclère encore extensible chez le nouveau-né et le nourrisson.
- du **glaucome juvénile**, plus tardif, qui fait le lien avec le glaucome chronique de l'adulte et évolue à bas bruit sans modifier l'aspect extérieur de l'œil.

L'âge de trois ans est le critère admis pour séparer ces deux formes cliniques puisque, dès lors, la sclère n'est plus extensible et le globe a pratiquement acquis sa taille adulte.

Les dysfonctionnements de l'horloge embryologique impliquant les cellules des crêtes neurales céphaliques font, à juste titre, entrer le glaucome congénital dans le cadre des **neuro-cristopathies**. Leurs potentialités multiples et leur présence en deux cordons cellulaires tout au long du tube neural rendent compte des nombreuses associations pathologiques extra-oculaires constituant autant de glaucomes syndromiques polymalformatifs [1].

Le **glaucome congénital primitif classique** est une affection grave frappant 8 à 15% des jeunes aveugles selon les centres, rare – cinq pour 100 000 naissances-, bilatérale dans 80% des cas et héréditaire transmise selon le mode récessif autosomique. Présent dès la naissance dans un tiers des cas, ou apparaissant au cours de la première année de la vie, il impose, sitôt le diagnostic établi, un traitement chirurgical, seul à même d'éviter la cécité [1].

## 2. Historique

La buphtalmie (œil de bœuf) ou glaucome de l'enfant est connu depuis Hippocrate.

*Raab* (1876) avance l'idée d'inflammation du corps ciliaire devant la constatation d'une excavation papillaire sur des examens histologiques d'un buphtalme [3, 8].

*Dufour* (1881) utilise le terme de glaucome infantile et, comme pour l'adulte, pour lui; la buphtalmie est une maladie primitive.

*Horner* (1881) détermine le siège de l'anomalie au niveau de l'angle irido-cornéen et pense à une oblitération par une soudure irido-cornéenne.

*François* (1948), *Barkan* (1954) décrivent le résidu de tissu mésodermique embryonnaire de l'angle irido-cornéen [8].

*Gunter* (1986) démontre que l'hypertonie oculaire provient d'un obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse et que le traitement consiste à libérer l'angle irido-cornéen de la membrane qui l'obture [3].

## 3. Incidence et épidémiologie

Donner l'incidence du glaucome congénital est une gageure. Les publications à ce sujet essaient d'estimer cette incidence à partir des populations d'enfants en instituts de malvoyants, ce qui est incorrect sans doute car, fort heureusement, de nombreux enfants sont guéris de leur glaucome congénital sans séquelles visuelles. Il serait envisageable pourtant dans de nombreux pays, vu le faible nombre de centres spécialisés dans lesquelles peuvent être pris en charge (plus au plan anesthésique que chirurgical d'ailleurs) des nourrissons ou des petits enfants atteints de glaucome congénital, de recueillir les données des différents centres pour établir des données précises [5].

Selon une étude australienne monocentrique concernant l'Etat du Victoria, l'incidence est estimée à 1/30 000 naissances. Une étude Slovaque avance une incidence de 1/22 200 dans la population non tzigane (contre 1/1 250 dans la population tzigane), ce qui – déjà en 1989 – orientait vers un trait génétique certain [5].

Dufier J.L en France, estime cette incidence à 5/100 000 naissances, soit si on rapporte cela aux 834 000 naissances de 2008 en France, soit 41 cas par an.

En Arabie Saoudite, elle est de 1/2 500 naissances.

L'affection est bilatérale dans 65 à 80% des cas, mais elle est rarement symétrique. Elle touchera souvent les garçons surtout dans les cas sporadiques [2]. Selon certains auteurs ;

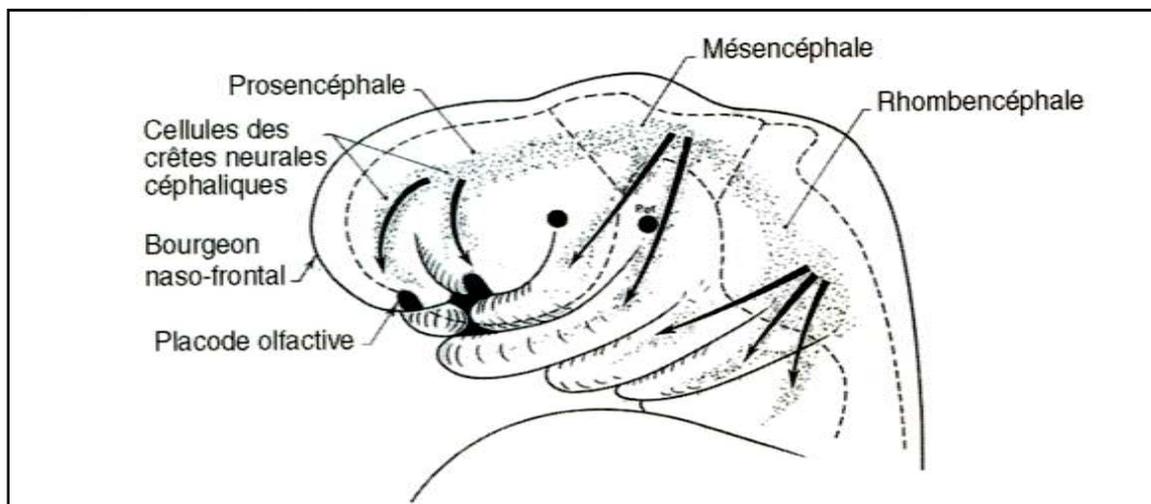
La prédominance masculine est variable de 65 à 70% [3].

#### 4. Embryologie

##### 4.1. Rôle des cellules des crêtes neurales prosencéphaliques :

La démonstration du rôle des cellules des crêtes neurales prosencéphaliques dans la formation de l'œil, et plus particulièrement de son segment antérieur, constitue un apport essentiel dans la compréhension du glaucome congénital. Qui plus est, ces cellules participent non seulement à la genèse d'autres structures oculaires (sclérotique, choroïde, muscle ciliaire, tissu conjonctif de la musculature oculo-motrice, squelette ostéo-membraneux orbitaire) mais aussi à l'induction des arcs branchiaux d'origine ectodermique (fig1): bourgeons maxillaires et mandibulaires, structures branchiales des 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup>, 4<sup>ème</sup> arcs viscéraux.

**Fig 1.** Migration des cellules des crêtes neurales prosencéphaliques dans les arcs branchiaux (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P160).



Des associations polymalformatives les plus disparates en apparence, oculaires, craniofaciales et viscérales, ne sont donc pas surprenantes (fig 2). [1, 9]

**Fig 2.** Syndrome du premier arc. Glaucome congénital et microtie (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P160).



Pour certains auteurs, (Bach, Seefelder, Ida Mann, Barber), la résorption incomplète du mésenchyme comblant la future chambre antérieure aboutirait à la formation de la membrane de Barkan, assimilée à un reliquat mésodermique dans l'angle de la chambre antérieure. Cependant la matérialité de cette membrane n'a jamais été prouvée chirurgicalement, ni retrouvée sur les examens histologiques.

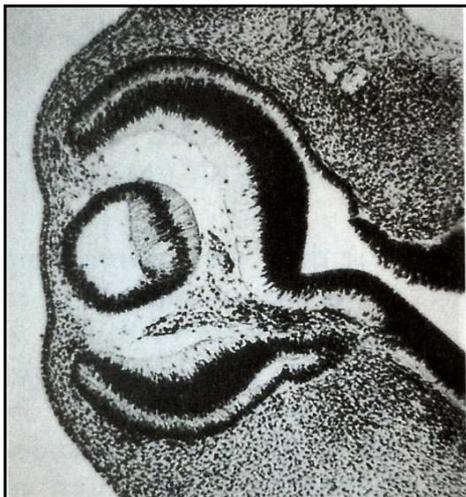
Ceux-ci suggèrent plutôt un obstacle trabéculaire, surtout à proximité du canal de schlemm, dont la paroi externe apparaît tapissée par un matériel amorphe et imperméable, ces constatations sont en accord avec l'efficacité de la *trabéculotomie externe (sclérectomie profonde non perforante)* qui emporte toute la paroi externe du canal de schlemm et sans ouvrir la chambre antérieure[10].

#### 4.2. Développement normal de l'angle iridocornéen

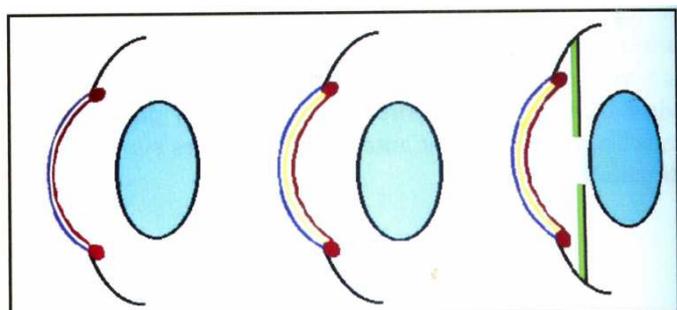
L'œil est une structure dont les éléments se mettent en place très tôt au cours de l'embryogenèse, avec un déterminisme conduit par des gènes du développement, intervenant selon une chronologie précise, et dont le rôle est de mieux en mieux connu [5].

À la troisième semaine de la vie embryonnaire, les fossettes optiques apparues sur la plaque neurale se transforment en deux vésicules optiques de part et d'autre du tube neural antérieur, ou prosencéphale. Celles-ci s'invaginent en cupules optiques au cours de la quatrième semaine. Parallèlement, la placode cristallinienne, formée par l'épaississement de l'ectoblaste de surface, se creuse puis s'isole en vésicule cristallinienne. L'espace mésenchymateux, délimité entre la cupule optique en avant et la vésicule cristallinienne en arrière, constitue alors la future chambre antérieure (fig 3) [1].

**Fig 3.** Cupule optique (4ème semaine).  
Formation de la chambre antérieure



**Fig 4.** Formation de la chambre antérieure. Schéma de migration des cellules de la crête neurale.  
1<sup>ère</sup> vague : endothélium cornéen et trabéculum en rouge. En bleu : épithélium cornéen et cristallin d'origine épiblastique.  
2<sup>ème</sup> vague : stroma cornéen en jaune. 3<sup>ème</sup> vague : iris antérieur en vert. (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P160).



Dès la huitième semaine de la vie embryonnaire, les cellules de la crête neurale prosencéphalique colonisent en trois vagues successives le mésenchyme primaire situé entre l'ectoblaste de surface et la vésicule cristallinienne (fig 4). La première vague contribue à la formation de l'endothélium cornéen et du trabéculum. La seconde forme le stroma cornéen et la dernière fournit l'iris antérieur. Excepté l'épithélium cornéen – d'origine ectoblastique comme le cristallin – et l'épithélium pigmenté de l'iris – d'origine neurectoblastique comme la rétine -, la totalité de la chambre antérieure dérive des cellules de la crête neurale céphalique, qui constituent une couche ectomésenchymateuse continue depuis l'endothélium cornéen jusqu'à la face antérieure de l'iris, en passant par le trabéculum [1].

Donc le segment antérieur de l'œil est formé par les cellules issues des crêtes neurales, et c'est pourquoi les anomalies dysgénésiques du segment antérieur font partie de ce que l'on appelle "*les neurocristopathies*".

Au cinquième mois de gestation, l'angle iridocornéen est donc formé mais on l'imagine facilement encore peu perméable car l'iris, dont l'insertion se trouve très antérieure sur le trabéculum primaire, est tapissé par la couche des cellules endothéliales cornéennes et la région trabéculaire reste peu développée, l'angle étant comblé par du tissu uvéal. Par ailleurs, l'épithélium ciliaire bi-stratifié sécrète l'humeur aqueuse, la fente colobomique est déjà fermée depuis la cinquième semaine, et la sclère foetale, plus riche en fibres élastiques que collagènes, s'avère particulièrement extensible. Tous les facteurs sont donc réunis pour assurer la croissance du globe sous l'effet de la pression intraoculaire. De façon similaire, le développement cérébral et la pression du liquide céphalorachidien induisent la croissance de la boîte crânienne. En pathologie, et par analogie, on serait tenté de penser que le glaucome congénital constitue "*l'hydrocéphalie de l'œil*".

Au cours des trois derniers mois de gestation se produisent des événements très importants:

- disparition progressive de la couche endothéliale irienne à partir du bord pupillaire de l'iris;
- formation de l'éperon scléral où s'insèrent les fibres longitudinales du muscle ciliaire;
- recul de l'insertion irienne au niveau de l'éperon scléral;
- formation du canal de Schlemm et de la ligne de Schwalbe avec développement du trabéculum.

Comme pour d'autres structures oculaires, en particulier la macula, la maturation de l'angle ne va s'achever que pendant la première année de la vie. Il acquiert alors sa configuration normale avec l'apparition des fibres circulaires du muscle ciliaire, une insertion irienne en arrière de l'éperon scléral, un trabéculum et un canal de Schlemm bien développés et fonctionnels.

Cette notion rapide rend compte des cas de glaucomes congénitaux spontanément résolutifs et de l'évolution postopératoire habituellement favorable de ceux qui ont pu passer le cap d'une année [1].

#### ***4.3. Développement pathologique de l'œil***

Bien avant les progrès de la génétique, les travaux princeps d'excision graduée des cellules de la crête neurale céphalique chez l'embryon de poulet ont permis de proposer une classification des anomalies malformatives du segment antérieur, selon qu'elles sont la conséquence d'anomalies de formation, de migration, de prolifération ou de différenciation des cellules dérivées des crêtes neurales. Ainsi, une anomalie de formation engendre *une cyclopie*. Des anomalies de migration peuvent engendrer *un glaucome primitif*, des dysgénésies du segment antérieur comme *l'embryotoxon postérieur*, *l'anomalie d'Axenfeld*, *l'anomalie de Peters*, *l'anomalie de Rieger*, d'autres anomalies comme *la sclérocornée*, ou encore *l'aniridie* qui en fait concernent l'ensemble des tissus oculaires. Des anomalies de prolifération engendrent, quant à elles, *l'atrophie essentielle de l'iris*, *le syndrome de Chandler*, *le syndrome de l'iris nævus*. Une anomalie de différenciation engendre enfin *la dystrophie postérieure polymorphe de la cornée*.

Cette nosologie de Johnston est complétée par une nosologie précisée par la génétique, qui sépare , le glaucome congénital primitif classique, dû, en particulier, à des mutations du gène *CYP11B1* selon une hérédité récessive autosomique, des dysgénésies comme l'anomalie de Peters qui est la conséquence de mutation des gènes *PAX6*, *PITX2*, *FOXC*, etc. selon une hérédité dominante autosomique.

D'autres classifications ont été proposées comme celle de Hoskins et Shaffer selon une approche plus anatomique, distinguant:

- le glaucome congénital primitif isolé constituant une trabéculodysgénésie isolée;
- rabéculodysgénésies associées où il existe un glaucome par anomalie du développement (l'embryotoxon postérieur constituant une cornéodysgénésie, l'aniridie et l'ectropion congénital de l'épithélium pigmenté constituant une trabéculo-irido-dysgénésie, les anomalies d'Axenfeld, de Rieger ou de Peters constituant les trabéculo-cornéo-irido-dysgénésies) [5].

### 5. Anatomie de l'angle iridocornéen

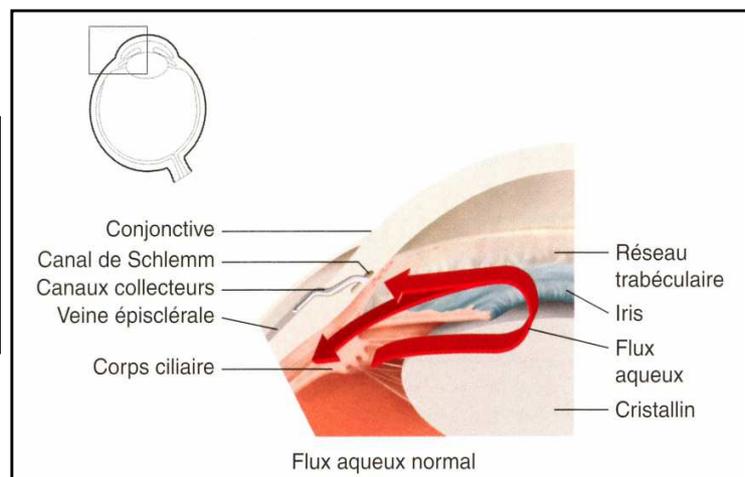
L'angle iridocornéen est issu de la réunion de quatre structures oculaires indissociables: la cornée et la sclère en avant, l'iris et le corps ciliaire en arrière. Cette association anatomique lui confère son importance physiopathologique, en particulier: son rôle dans l'excrétion de l'humeur aqueuse; ses variations anatomiques, physiologiques ou pathologiques; la relative facilité de l'abord chirurgical; les possibilités d'examen direct par gonioscopie et d'abord thérapeutique non invasif [11].

Il est constitué par: (fig5)

*Un sommet;* correspondant en partie au muscle ciliaire.

*Une paroi postéro-interne;* c'est l'insertion de la racine de l'iris sur le corps ciliaire. Immédiatement en avant de la racine irienne se trouve la bande ciliaire, partie gonioscopiquement visible du muscle ciliaire.

**Fig 5.** Coupe schématique du segment antérieur de l'œil normal (Glaucome congénital. SFO/AAO. Section 10.2009.2010.p4)



La ligne de crête de Busacca (le pli irien le plus périphérique); correspond à la limite de la paroi postérieure de l'angle, située en regard de l'anneau de Schwalbe, elle permet d'apprécier le degré d'ouverture de l'angle.

Et *une paroi antéroexterne*; c'est le versant interne de la jonction cornéoscérale. Correspondant en avant dans la majeure partie; à l'anneau de Schwalbe (le versant cornéen) et au septum scléral et l'éperon scléral plus en arrière (versant scléral).

*Le limbe cornéoscléral*: constitue une entité anatomique très importante comme repère chirurgical; c'est la jonction située entre la cornée et la sclère. On distingue *le limbe chirurgical* qui correspond à une zone gris bleuté, située environ 0,5mm en arrière de la limite antérieure du *limbe anatomique*. Elle se projette légèrement en avant du canal de Schlemm. Aisément clivable, représente une voie d'abord principale pour la chirurgie du glaucome.

*Le canal de Schlemm*; annulaire, se situe dans la gouttière sclérale, limité en avant par le septum scléral, en arrière par le trabéculum scléral, en périphérie par l'éperon scléral. Il est rempli physiologiquement d'humeur aqueuse; le versant externe du canal (toit) voit s'implanter les canaux collecteurs externes efférents. Le versant interne (plancher) ou mur interne est en contact étroit avec le trabéculum.

*Le trabéculum*; constitue une bande triangulaire, à sommet antérieur, prolongeant l'endothélio-descemet cornéen, parallèle au limbe sclérocornéen, qui tapisse l'angle irido-cornéen sur la totalité de sa circonférence.

En microscopie et ultrastructure, on décrit de l'extérieur vers l'intérieur; le trabéculum cribiforme (ou juxtacaniculaire), le trabéculum cornéo-scléral, le trabéculum uvéal et les procès iriens (ou trabécules iriens).

## **6. Pathogénie du glaucome congénital**

S'il est facile de comprendre le mécanisme du glaucome dans l'anomalie d'Axenfeld lorsque l'on voit les synéchies irido-cornéennes volumineuses venant obstruer un trabéculum qu'on imagine peu perméable, en ce qui concerne le glaucome congénital primitif isolé (classique), la physiopathologie reste mystérieuse et suscite la controverse quant à la meilleure technique chirurgicale à employer, selon qu'on suppose que l'obstacle de filtration se situe au niveau du plancher du canal de Schlemm, justifiant la goniotomie selon Barkan ou la trabéculotomie, ou bien au niveau de son toit et pouvant justifier la sclérectomie profonde non perforante (trabéculectomie externe), la trabéculectomie perforante conventionnelle emportant ces deux obstacles.

L'hypothèse de Barkan; c'est une couche cellulaire qui ne serait pas résorbée (défaut d'apoptose? Retard de maturation?) Et qui constituerait la fine membrane translucide que l'on distingue parfois lors de la goniotomie, dont l'existence anatomique n'a jamais été prouvée cependant cette membrane endothéliale qui devrait normalement se résorber au dernier trimestre de la grossesse persisterait anormalement en postnatal, mais, pour autant, on ne trouve pas d'incidence excessivement majorée de glaucomes congénitaux primitifs chez les prématurés de six mois. Une dernière réflexion concernant ces données est l'interrogation que l'on peut avoir sur les glaucomes primitifs classiques tardifs (à l'exclusion des glaucomes secondaires malformatifs). Pourquoi peuvent-ils survenir parfois tardivement à 6 mois ou 12 mois? L'hypothèse d'un défaut d'apoptose cellulaire (que ce soit au niveau du plancher ou du toit du canal de Schlemm) suscite alors le doute. Pourquoi n'a-t-on pas d'hypertonie pendant une période de plusieurs mois, et qu'est ce qui déclenche celle-ci secondairement? [8, 12-14]

## **7. Physiopathologie du glaucome congénital**

Beaucoup de théories ont été proposées pour expliquer l'origine du glaucome congénital; toutes ces théories ont, pour la plupart, essayé d'en expliquer la cause en omettant de préciser l'origine de l'hypertonie.

Ces théories physiopathologiques peuvent être regroupées en: neurotrophique, inflammatoire, mécanique et développementale.

- ***Théorie neurotrophique:*** Angelluci (1896)

Le glaucome congénital serait dû à une hyperexcitabilité du système sympathique qui ferait sécréter en excès l'humeur aqueuse.

Cette théorie a incité des chercheurs italiens à pratiquer une sympathectomie cervicale bilatérale pour combattre le glaucome congénital.

- ***Théorie inflammatoire:*** Grahmer (1884), Elshming (1906)

Beaucoup de formes d'uvéite ont été tenues comme responsables du glaucome congénital: uvéite antérieure aiguë ou chronique; l'hypertonie oculaire est attribuée à l'hypersécrétion ciliaire.

Cette théorie a été très vite abandonnée vu l'absence d'inflammation dans le glaucome apparaissant très précocement.

Une exception est faite pour l'association d'un glaucome congénital avec la syphilis congénitale.

- ***Théorie mécanique:*** Maumenée (1963)

Dans cette théorie l'hypertonie est due à une réduction du diamètre du canal de Schlemm par compression trabéculaire; sur 25 yeux examinés histologiquement, Maumenée a noté que les portions circulaires et obliques du muscle ciliaire sont accolées aux fibres trabéculaires, ce qui comprimerait le canal: il s'agit donc d'une compression d'origine mécanique. L'inconstance de cette anomalie a conduit à émettre des réserves sur cette théorie [15].

- ***Théorie du résidu mésodermique:*** Collins (1899), Castelli (1940), Barkan (1955).

Soulevée par beaucoup d'auteurs depuis Collins en 1899 jusqu'à Castelli en 1944 qui, en examinant des cas précoces de glaucome congénital, ont montré, par des techniques histologiques, la présence d'un tissu anormal dans la chambre antérieure responsable de l'élévation tensionnelle.

Ce tissu mésodermique n'est pas un surplus tissulaire, mais la persistance du ligament pectiné fœtal.

En 1955, Otto Barkan décrit la membrane mésodermique persistante dans l'angle responsable du blocage de l'humeur aqueuse.

Entre la ligne de Schwalbe et l'insertion antérieure de l'iris, il existe une fine membrane qui occupe approximativement tout le plan vertical de l'angle. Cette membrane est semi-transparente mais présente des variations allant jusqu'à la membrane opaque. Quand cette membrane est entièrement enlevée ou disséquée par goniotomie, on aperçoit les fins ponts du tissu uvéal traversant l'espace, l'aspect réel de l'angle est retrouvé en profondeur.

Cette théorie fut infirmée par; Bunan, Bradley, Allan (1955) et Maumenée (1959) devant l'absence histologique de cette membrane à la microdissection de certains globes [3, 8].

## 8. Génétique et pathologie

### 8.1. Étude génétique

- **Hérédité du glaucome congénital:**

Elle a été extrêmement controversée au cours des années 1960-1980 [16-18], puisque plusieurs publications discordantes ont tantôt considéré ce type de glaucome comme répondant à un mode de transmission récessif autosomique avec une pénétrance plus ou moins complète selon les séries (Waardenburg 1950, Beiguelman 1963), tantôt au contraire considéré le glaucome congénital comme exemple d'hérédité multifactorielle et polygénique à seuil (Déménais). Les partisans de l'hérédité récessive autosomique s'appuyaient sur la fréquence de la consanguinité, d'une part, et sur la ségrégation du caractère dans environ 25% des germains d'une même fratrie, d'autre part. Ceci avait été particulièrement démontré dans une étude portant sur 45 familles de Gitans de Slovaquie regroupant 118 individus atteints d'un glaucome congénital [19, 24]. Au demeurant, dès 1980, deux rapports d'analyse de ségrégation avaient suggéré une forte hétérogénéité génétique à l'origine de cette anomalie.

Quant aux défenseurs de l'hérédité polygénique et multifactorielle, il est probable que leurs analyses avaient été gênées dans leur interprétation par la confusion nosologique existant à cette date pour le glaucome congénital, les patients atteints de glaucome primitif et de glaucome dysgénésique ayant été mixés dans les échantillons de patients.

Aujourd'hui, à la lumière des premières études de liaison génétique effectuées dans des cohortes de patients dont le glaucome avait été rigoureusement classifié et grâce à l'identification des premiers gènes responsables, il est possible d'affirmer que, dans la grande majorité des cas, le glaucome congénital primitif classique, tel qu'il correspond à l'immaturité de l'angle iridocornéen exposée plus haut, obéit à une hérédité récessive autosomique à pénétrance complète, tandis que le glaucome congénital secondaire dysgénésique obéit à une hérédité dominante autosomique avec une très large variabilité d'expression, même intrafamiliale [1, 25].

- **Décryptage génétique :**

Il fallut attendre l'année 1995 pour que les premières études de liaison génétique affirment l'hérédité récessive autosomique et localisent le premier gène causal sur le bras court du chromosome 2, en 2p21 (GLC3A, Sarfarazi, 1995).

Cette première étude de liaison, reposant sur une homogénéité clinique la plus parfaite possible (critères diagnostiques uniformes, patients vus par le même ophtalmologiste), s'est appuyée sur une population étroite, puisque dix-sept familles multiplex sur un total de 86 familles furent sélectionnées sur des critères cliniques rigoureux correspondant à la description faite plus haut et étaient toutes originaires de Turquie. Onze familles sur dix-sept ne montrèrent aucun événement de recombinaison avec le locus GLC3A en 2p21, confirmant ainsi l'hétérogénéité génétique du glaucome congénital primitif. Cette localisation en 2p21 fut démontrée en 1998 dans la population de Gitans de Slovaquie.

Mais, dès l'année 1996, l'équipe de Sarfarazi localisait en 1p36 un second locus de glaucome congénital primitif (GLC3B) [26, 27]. L'étude de liaison génétique avait été effectuée dans huit familles multiplex non liées au locus GLC1A et une liaison forte en 1p36 était retrouvée dans quatre de ces huit familles, apportant la preuve d'au moins un troisième locus supplémentaire. À ce jour, aucun gène n'a encore été identifié pour le locus GLC3B. En 1997, la même équipe identifiait le gène correspondant au locus GLC3A (2p21). Il s'agit du gène *CYP1B1* codant le cytochrome P450 de type 1B1. Depuis, plusieurs études ont montré que le gène *CYP1B1* est sans conteste le gène majeur à l'origine du glaucome congénital primitif, dans 50 à 60% des cas selon les études [1].

L'analyse de la séquence initiale du *CYP1B1* dans les familles déjà liées au locus GLC3A a permis d'établir la présence de trois mutations de la séquence d'ADN chez plusieurs individus atteints [28]. Ces mutations, parfaitement isolées et associées au phénotype de glaucome primitif, indiquent que *CYP1B1* est le gène du glaucome congénital pour le locus GLC3A.

Ensuite, des études de la mutation du gène *CYP1B1* dans les familles atteintes de glaucome congénital primitif ont été effectuées en Arabie Saoudite, en Turquie, au Canada, en Slovaquie et au Royaume-Uni. Le *CYP1B1* fait partie de la famille des cytochromes P450 du métabolisme enzymatique [29].

La présence d'un troisième locus GLC3C a été confirmée sur le chromosome 14 en 14q24.3 [29, 30]

## **8.2. Étude clinique**

Une cascade d'événements aussi sophistiqués ne doit rien au hasard et ne peut être que le résultat d'une orchestration rigoureuse par des gènes présidant à des phénomènes de croissance ou d'apoptose.

Contrairement à ce qui est observé dans les dystrophies héréditaires de la cornée et de la rétine, les données de la génétique moléculaire n'ont pas fondamentalement bouleversé mais plutôt conforté la nosologie des glaucomes congénitaux et leur classification clinique reste toujours de mise ;

- glaucome congénital primitif classique (isolé) ;
- glaucomes secondaires dysgénésiques ;
- glaucome juvénile ;
- glaucomes syndromiques.

Il existe en fait des glaucomes congénitaux, en particulier les glaucomes que nous qualifierons de dysgénésiques, associés à d'autres malformations oculaires. Nous utilisons le terme de « glaucome congénital » pour évoquer le glaucome congénital primitif classique, alors que pour les autres formes de glaucome, nous rajoutons un qualificatif : secondaire ou dysgénésique, etc.

Le glaucome congénital primitif est une affection grave frappant 8 à 15% des jeunes aveugles selon les centres [1].

Le diagnostic du glaucome congénital n'est pas toujours aisé, présent dès la naissance dans un tiers des cas ou apparaissant au cours de la première année de la vie dans 80% des cas [1, 3, 31, 32], aboutit, en l'absence de traitement, à la classique buphtalmie par distension de la sclère sous l'effet de l'hypertonie oculaire. Il est d'autant plus grave qu'il est plus précoce [33, 34].

Le pronostic sévère de cette affection impose, sitôt le diagnostic posé, un geste chirurgical d'urgence, seul capable de préserver la fonction visuelle finale et d'éviter des complications ; opacités cornéenne séquellaires, ruptures de Descemet centrales, myopie forte axile bilatérale ou unilatérale, laquelle pose le problème de l'anisométrie amblyogène.

### **8.2.1. Diagnostic positif**

- **Circonstances de découverte** : le nouveau né ou l'enfant, est généralement adressé par; un Ophthalmologiste, un pédiatre, un médecin généraliste, une sage femme ou amené directement par les parents; pour des signes d'appel.
- **Signes d'appel** : La photophobie avec larmoiement clair et blépharospasme constitue le premier signe d'appel (fig 6).



**Fig 6.** *Glaucome congénital. Photophobie, buphtalmie. (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P161).*

Il est très vite suivi d'une buphtalmie par augmentation du diamètre cornéen, d'un approfondissement de la chambre antérieure et de ruptures descémétiques horizontales du fait de la distension limbique sous l'effet de l'hypertonie oculaire. La cornée œdémateuse, d'abord dépolie, devient alors irrémédiablement opaque [1, 31].

**- Interrogatoire:**

La première information qu'on demande aux parents; c'est le moment (l'âge) de début des premières manifestations qui les ont motivé à amener leur enfant.

Chercher les antécédents personnels oculaires et généraux susceptibles d'avoir un impact sur le conseil génétique et sur les conditions de l'anesthésie générale, ainsi que les conditions du déroulement de la grossesse et de l'accouchement.

Préciser les antécédents familiaux oculaires et généraux et s'il existe des cas similaires dans la fratrie ou la famille. Et surtout la notion de consanguinité et son degré.

L'examen des parents est indispensable: 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 fait d'un cas isolé une forme héréditaire dominante autosomique et permet de donner aux parents un conseil génétique précis [2].

**• Examen en état d'éveil:**

Cet examen est forcément rapide et succinct, mais il peut apporter des renseignements précieux, qui doivent tous être notés [35].

Au stade de buphtalmie, le diagnostic est évident dès l'inspection chez un nourrisson au comportement visuel anormal.

La buphtalmie se caractérise par une protrusion de l'œil avec mégalocornée d'aspect dépoli ou même bleuâtre en raison de l'œdème cornéen.

La distension du limbe avec approfondissement de la chambre antérieure et les vergetures horizontales ou arciformes de la cornée peuvent être visibles dès ce premier examen clinique, mais seront mieux appréciées sous anesthésie générale [31].

Le reste de l'examen clinique recherche des lésions associées éventuelles (malformation, hémangiome, névrome plexiforme, taches cutanées) [1, 31].

A la fin de cet examen, l'exploration sous anesthésie générale urgente s'impose, après une consultation préanesthésique, afin de confirmer le diagnostic de glaucome congénital et de choisir la technique chirurgicale.

- **Examen sous anesthésie générale:**

Avec le concours d'une équipe anesthésique rompue à la prise en charge de polymalformés ou de nouveau-nés de quelques heures, l'examen est conduit de façon méthodique à l'aide d'un blépharostat colibri, tous les résultats étant consignés sur la fiche préétablie.

Actuellement, le gaz anesthésique utilisé est l'halothane (fluothane) au masque ou avec intubation trachéale, en sachant que l'halothane abaisse la pression intra-oculaire de 06 mm Hg en moyenne par relâchement de la musculature extrinsèque de l'œil [36-38]. Néanmoins, sa rapidité et sa courte durée d'action en font l'anesthésique de choix. Les autres anesthésiques tels que la kétamine (ketalar) et le pentane doivent être abandonnés pour ce type d'examen, en raison des effets psychogènes et de l'action hypertensive oculaire du premier, de la toxicité rénale du second [1, 31, 39].

Quelque soit le produit anesthésique utilisé, il faut que l'anesthésie générale soit profonde, car une anesthésie légère risque de fausser les résultats en donnant quelques fois des tensions oculaires surestimées, du fait de l'augmentation du tonus des muscles extrinsèques et de la mauvaise position du globe oculaire qui est mal centré [3].

L'examen sous anesthésie générale doit être méthodique, et sera suivi d'un geste chirurgical dans le même temps [2].

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 [2].

### Autoréfractométrie

L'autoréfractomètre portable, lorsque l'état cornéen l'autorise, peut mesurer une myopie axiale déjà anormale à cet âge et parfois un fort astigmatisme cornéen qui peut être induit par les vergetures de la descemet.

La kératométrie peut montrer des valeurs normales, ou bien des valeurs plates, inférieures à 40 dioptries, ce qui peut en partie compenser d'ailleurs la myopie axiale.

### Diamètre cornéen

Le diamètre cornéen mesuré au compas de Sourdille, sur le méridien horizontal, de "blanc à blanc", est normalement de: 9,5mm à la naissance, 10,5 à 6 mois, 11,5 à 1 an, 12-12,5 à 3 ans. Un diamètre cornéen dépassant ces valeurs de 1 à 2 mm est anormal.

En pratique, le diamètre cornéen doit être inférieur à 12 mm à 1 an [1, 31].

### L'examen du segment antérieur

L'examen à la lampe à fente du microscope opératoire, retrouve les aspects caractéristiques du glaucome congénital:

*Les vergetures de la cornée*, (fig 7) pathognomoniques du glaucome congénital lorsqu'elles sont associées à une mégalocornée, résultent de ruptures de la membrane de Descemet, créée par sa distension sous l'effet de l'hypertonie oculaire. Elles apparaissent sous forme de stries sinueuses, horizontales au centre et parallèles au limbe en périphérie, responsables d'une gêne visuelle importante par le biais d'un astigmatisme irrégulier. Elles sont à distinguer des ruptures descemétiques isolées, verticales et linéaires, dues à l'application de forceps [1, 31].

Les vergetures de Descemet peuvent ne se démasquer que secondairement, alors qu'initialement, il y avait un œdème de cornée rendant difficilement examinable la partie postérieure de la cornée [5].

*L'œdème de la cornée*, (fig8) diffus ou parfois localisé au voisinage des vergetures, épithélial au début puis s'associant à des modifications stromales, explique l'aspect terne et trouble de la cornée avec au maximum une cornée bleutée, empêchant l'examen de l'angle iridocornéen et du fond d'œil et modifiant l'élasticité de la cornée.



**Fig 7.** Vergetures de Descemet.  
(Glaucomes congénitaux. E.Buiquoc/  
E.Costantini. EMC. 21-280-c-10. P4).

*La distension du limbe*, se traduit par un anneau blanc et large de plusieurs millimètres, modifiant les repères anatomiques de l'angle iridocornéen dont il faut tenir compte dans la prise en charge chirurgicale.

*La chambre antérieure*, apparait anormalement profonde, avec une base de l'iris (si la transparence cornéenne permet la gonioscopie) exceptionnellement mince avec une insertion irienne se situant en arrière des arcades vasculaires limbiques. Il peut exister un ectropion de l'épithélium pigmenté de l'iris.

*Le cristallin*, est normal, mais l'augmentation de la taille du globe entraîne une microsphéropachie relative, avec des fibres zonulaires étirées, qui ne sont visibles qu'après une dilatation pupillaire, entraînant un déplacement du corps ciliaire et peut engendrer une fragilité ultérieure dont il faut tenir compte.



**Fig 8.** Œdème de cornée. (Glaucomes congénitaux. E.Buiquoc/ E.Costantini. EMC. 21-280-c-10. P4).

### **La mesure de la pression intra-oculaire (PIO)**

Est un temps essentiel de l'examen, doit être bilatéral et comparatif.

Seule la mesure à l'aplanation couplée à une pachymétrie cornéenne est fiable, avec le tonomètre de Perkins, appareil maniable et simple d'emploi. Certains utilisent le tonomètre de Draeger, ou le tonographe électronique.

Le chiffre normal de la PIO chez l'enfant éveillé avant un an est de 10mm Hg ( $9 \pm 2$  mm Hg) et de 10 à 15 mm Hg entre un an et cinq ans.

Sous anesthésie générale utilisant des dérivés de l'halothane (Sévorane) – qui abaissent la pression intraoculaire de 6 mm Hg en moyenne par relâchement de musculature extrinsèque de l'œil – et en tenant compte de la déshydratation du jeûne pré-anesthésique, la PIO normale est à l'ordre de 4 mm Hg avant un an et inférieure à 10 mm Hg entre un an et cinq ans. Des valeurs supérieures à 15 mm Hg sous anesthésie générale sont pathologiques.

En cas de glaucome congénital unilatéral, la pression intraoculaire de l'œil atteint peut être deux fois plus élevée que celle du côté normal [1, 3, 31].

### **Examen du fond d'œil**

Permet de confirmer le diagnostic, de chiffrer l'excavation papillaire et de juger de l'état fonctionnel de ces glaucomes en l'absence de l'acuité visuelle et du champ visuel [3, 31].

En effet la papille optique bien excavée et le rapport C/D (*cup/disc*) constituent un élément précieux de la surveillance post-opératoire: car, la normalisation tensionnelle induit une stabilisation de l'allongement du globe avec comblement de cette excavation [1, 40, 41].

Chez le nourrisson normal il n'y a pratiquement pas d'excavation papillaire ou elle doit être inférieure à 0,3. Néanmoins, il faut connaître l'existence de grandes excavations physiologiques dans les premiers mois de la vie (0,2 à 0,5), rondes ou ovalaires, à grand axe horizontal, définitivement stables, correspondent à des colobomes d'entrée du nerf optique [1, 31].

En 1966, Richardson et Schaffer, montrent la rapidité d'installation de l'excavation sous l'effet de l'hypertonie oculaire, concluant à une vulnérabilité plus importante du disque optique de l'enfant par rapport à celui de l'adulte [3].

L'hypertonie oculaire provoque un recul de la lame criblée sans altération des fibres visuelles au début, celles-ci étant simplement rejetées sur le côté. Puis l'excavation progresse d'abord en profondeur avec maintien d'un anneau neurorétinien épais et rosé, avant de s'élargir. La verticalisation de l'excavation, moins fréquente que chez l'adulte, est un signe de gravité traduisant la souffrance irréversible du nerf optique. Lorsque le glaucome existe dès la naissance, l'excavation peut devenir totale en quelques jours.

En effet l'excavation peut se combler en cas de normalisation pressionnelle. Ce comblement a été décrit par Chandler et Grant en 1965; les modifications de l'excavation en rapport avec les changements de la pression intraoculaire ont intrigué beaucoup d'auteurs. Herning, Schaffer et Hoskins pensent que deux facteurs interviennent dans sa genèse dépendant de l'hypertension oculaire: d'une part la distension du globe et d'autre part le ralentissement du flux axoplasmique.

*Distension du globe oculaire:* comme la cornée, la sclère se distend sous l'effet de l'hypertension oculaire; il est logique que la lame criblée se creuse, la papille étant formée de 10 à 13% de neurones qui vont se trouver rejetés vers le tissu encore sain; quand ces neurones sont touchés l'excavation devient irréversible.

*Flux intracellulaire:* l'hypertension oculaire réduit le flux intracellulaire, ce qui perturbe le métabolisme fonctionnel du tissu nourricier astrocytaire; l'interruption du flux ou l'ischémie engendrée par une diminution du flux peut atrophier les astrocytes, ce qui endommagera les fibres nerveuses et contribuera à l'irréversibilité de l'excavation.

Quand la pression intraoculaire se normalise, le tissu astroglial peut se réhydrater et l'excavation se comble sans aucun dommage fonctionnel, dans les cas traités précocement.

Une étude sur l'évolution du nerf optique par tomographie confocale au laser menée par Sampaolesi en 1998 a montré que, dans le glaucome congénital, l'hypertonie oculaire entraîne un allongement de la longueur axiale, une augmentation du volume du globe, un élargissement de la cornée et une distension de l'anneau d'Elschnig qui est une partie de la sclère extensible sous l'effet de l'hypertonie, d'où l'augmentation significative de la surface papillaire.

Dans le glaucome congénital, il ya une augmentation de la surface totale de la papille par distension de l'anneau d'Elchsing et augmentation de la surface de l'anneau neurorétinien; contrairement à l'adulte; l'accroissement de l'excavation n'est pas dû à la réduction de la surface de l'anneau neurorétinien [3].

Enfin, l'asymétrie papillaire reste très suspecte car présente dans 88% des glaucomes congénitaux d'après Sellem alors que seulement 3% des enfants normaux ont des disques optiques asymétriques [1, 31].

### **Examen de l'angle iridocornéen**

L'examen de l'angle iridocornéen a pour but de localiser les structures anormales de l'angle et de repérer les zones chirurgicales possibles.

En cas de trouble cornéen, le pelage épithélial à l'aide d'un tampon imbibé d'alcool permet la poursuite de l'examen. Son étude à la lampe à fente du microscope opératoire, soit avec le verre de Goldmann en gonioscopie indirecte, ou avec les verres de Köppe, Barkan, ou Swann en gonioscopie directe, est d'interprétation délicate en raison de la modification des rapports anatomiques entre les diverses structures angulaires et parce que tous les aspects sont possibles dans les goniodysgénésies [1, 31].

Néanmoins, les anomalies généralement retrouvées évoquent un angle immature et inachevé, manifestement de type fœtal (fig 9) :

**Fig 9.** *Glaucome congénital. Angle immature de type fœtal. (Œil et génétique. J-L. Dufier/ J.Kaplan. SFO. 2005. P163).*



- l'anneau de Schwalbe et l'éperon scléral sont mal visibles, le canal de Schlemm est rarement localisé;
- la bande ciliaire est courte, le trabéculum est pâle;
- le stroma irien est hypoplasique, laissant voir par endroits l'épithélium pigmenté et les vaisseaux radiaires de l'iris attirés vers le trabéculum;
- selon Hoskins, l'insertion irienne peut être plate ou antérieure sur le trabéculum ou postérieure sur l'éperon scléral ou concave élargissant l'angle;
- enfin, et contrairement à une description classique, rien n'évoque cliniquement une véritable membrane de Barkan dont l'existence même a été discutée [1, 31].

### **Echographie**

*En mode A (échobiométrie)*: est un examen fondamental dans le diagnostic et le suivi du glaucome congénital, car il permet de mesurer l'augmentation de la longueur axiale du globe, cette augmentation porte à la fois sur le segment antérieur et sur la cavité vitrénne, responsable d'une myopie axiale régressant partiellement après normalisation tensionnelle. Cette mesure a un intérêt pratique pour la correction optique de ces jeunes enfants: le tiers d'entre eux se trouve porteur d'une myopie supérieure à – 3 dioptries.

A la naissance, la longueur axiale de l'œil est de 18 mm, et augmente progressivement pour atteindre sa taille adulte de 24 mm à l'âge de 3 ans, démontrée aussi par Gernet et Hollwich par des normes internationales d'évolution des longueurs axiales selon l'âge (tableau1) [1, 3, 5, 31, 35].

**Tableau 01.** *Evolution de la longueur axiale selon l'âge (par Gernet et Hollwich)*

	Naissance	1 an	3 ans	10 ans
Longueur du vitré (mm)	11,4	13,5	15	15
Longueur totale (mm)	17,7	19	21	22

L'ultrasonographie A permet de mesurer et d'évaluer objectivement la répercussion de l'élévation de la pression intraoculaire sur la distension sclérale. Cette mesure est un élément objectif réel et fiable pour asseoir le diagnostic de glaucome congénital et pour le choix de l'intervention [3].

Il constitue, d'après Sampaolesi, le premier élément de diagnostic, puis secondairement vient l'augmentation de la pression intraoculaire.

La longueur de la cavité vitrénne est l'élément le plus important dans la surveillance du glaucome congénital. Cette longueur vitrénne augmente de manière logarithmique sur des yeux normaux, il ya stabilisation de cette longueur à 15 mm à l'âge de 3 ans.

Chez le glaucomateux la longueur du vitré croit proportionnellement avec l'âge de manière linéaire sous l'effet de l'hyper pression intraoculaire.

Dans les suites opératoires du glaucome congénital, la biométrie oculaire se révèle aussi importante qu'au moment du diagnostic. La croissance du globe oculaire se normalise parallèlement au tonus oculaire après une intervention couronnée de succès [3].

L'augmentation exagérée de l'axe antéropostérieur signe le mauvais contrôle pressionnel.

Cantaloube propose de suivre chronologiquement sur des courbes de croissance selon l'âge exprimé en mois et les longueurs axiales exprimées en millimètre; si le traitement est efficace, la longueur se stabilise ou continue à augmenter en restant parallèle à la courbe de croissance normale.

En mode B: la biométrie s'avère encore plus précise et la profondeur de l'excavation papillaire quantifiable, l'examen doit comprendre une coupe axiale permettant de donner des renseignements biométriques et une étude de la papille, par une sonde de 10 MHz. Il faut savoir qu'une papille normale de nourrisson donne une image en relief sur le plan rétinien, qu'une papille vue plate est déjà excavée et qu'une papille vue excavée est le siège d'une atteinte très évoluée. L'intérêt majeur réside dans l'exploration du segment postérieur lorsque l'œdème cornéen interdit l'accès au fond d'œil et que la stricte unilatéralité de la buphtalmie fait craindre un rétinoblastome [1, 31, 35].

L'ultrabiomicroscopie (UBM): constitue l'examen de choix pour une exploration fine du segment antérieur de l'œil, en particulier pour le typage des dysgénésies trabéculo-irido-cornéennes à cornée opaque, et permet éventuellement le diagnostic différentiel avec un glaucome secondaire à une dysgénésie du segment antérieur, si par exemple on retrouve un angle comblé par des ponts fibreux, ou des synéchies iridocornéennes, ou encore un cristallin projeté à la face arrière de la cornée [1, 5].

#### Échodoppler couleur :

Peu d'études ont été consacrées à l'utilité de l'échodoppler couleur au diagnostic, au pronostic et au suivi du glaucome congénital [3].

Il apporte en plus une appréciation dynamique de la circulation dans les vaisseaux nourriciers du pôle postérieur du globe, c'est une technique d'imagerie ultrasonore non invasive superposant sur une même image des informations morphologiques obtenues par échographie B et des informations vélocimétriques obtenues par un effet doppler.

Il est applicable à l'étude des flux lents donc, en ophtalmologie, à la pathologie vasculaire de la tête du nerf optique, et en particulier au glaucome congénital [3, 35].

### **Électrorétinogramme et potentiels évoqués visuels**

Peu d'études prospectives se sont intéressées à la valeur pronostique des explorations électrophysiologiques dans le glaucome congénital.

Il existe une souffrance des cellules ganglionnaires et la traduction de cette souffrance peut être constatée au moyen de l'ERG et PEV.

L'absence de réponse au pattern ERG n'a aucune valeur diagnostique, mais une réponse présente est synonyme d'une bonne conservation de la fonction des cellules ganglionnaires.

L'absence de réponse au pattern PEV peut être la conséquence d'un problème d'attention de la part de l'enfant. Mais si l'enregistrement a été obtenu dans des conditions satisfaisantes, une absence de réponse au-delà de 6 mois chez un enfant avec des milieux transparents et sans pathologie rétinienne (fond d'œil normal, ERG flash, qui étudie les photorécepteurs, normal) est très probablement le signe d'une atteinte du nerf optique [35].

Cette étude électrophysiologique trouve son intérêt en cas d'indication d'une greffe de la cornée.

### **Angiographie dans le glaucome congénital**

Sa réalisation peut être rendue difficile en raison du trouble des milieux, il est nécessaire de réaliser cet examen sous anesthésie générale avec des angiographes portables qui sont plus difficiles à manier. L'examen permet de suivre l'évolution de la qualité de la circulation artérioveineuse au niveau de la tête du nerf optique.

Il existe un retard certain de la perfusion papillaire dans les formes évoluées de glaucome, mais la corrélation clinique dans les formes débutantes reste difficile [35].

### **Campimétrie**

Peu d'études du champ visuel dans le glaucome congénital ont été réalisées.

L'étude du champ visuel n'est possible que chez l'enfant d'au moins 6 ans, lorsqu'il est très coopérant, ce qui n'est pas souvent le cas. Les résultats montrent des déficits localisés qu'il faut savoir interpréter, scotomes paracentraux et scotomes arciformes. Il est par ailleurs difficile de faire la part de l'amblyopie dans l'appréciation des scotomes observés [3, 35].

**Au terme de l'examen sous anesthésie générale;** et après avoir recueilli le consentement éclairé des parents, le traitement chirurgical s'impose afin d'éviter les complications cécitantes inéluctables et liées à la buphtalmie: *Cornée porcelaine, luxation du cristallin par étirement puis rupture de la zonule, décollement de la rétine, hémorragie intraoculaire, rupture traumatique du limbe scléro-cornéen, atrophie optique* [1, 31].

### 8.2.2. Diagnostic différentiel

Les diagnostics différentiels d'un glaucome congénital primitif sont nombreux.

- **Le larmolement clair avec photophobie** amène à éliminer aisément une kératite par l'épreuve à la fluorescéine et l'imperméabilité congénitale des voies lacrymales où le larmolement est purulent.

- **La buphtalmie** avec ou sans opacité de la cornée pose essentiellement le problème des *glaucomes secondaires dysgénésiques*, car la fausse buphtalmie de *la myopie forte* ne résiste pas à la mesure de la réfraction et à l'examen du fond d'œil en ophtalmoscopie directe.

Quant aux *glaucomes secondaires à une maladie infectieuse* (embryofœtopathie de la rubéole ou de la toxoplasmose), à *une maladie inflammatoire* (arthrite chronique juvénile) ou *tumorale* (rétinoblastome, nævo-xantho-endothéliome de l'iris, dictyome du corps ciliaire), le contexte est bien différent et la buphtalmie pratiquement toujours unilatérale.

- **L'opacité cornéenne** secondaire à une dysgénésie du segment antérieur, comme dans un cas d'anomalie de Peters.

- **Les ruptures descémétiques verticales** sont quasiment pathognomoniques de séquelles d'une application de forceps et, dans certaines circonstances, constituent un argument médico-légal irréfutable.

- **La mégalocornée isolée (ou mégalophtalmie antérieure congénitale)** est, en fait le seul diagnostic différentiel possible avec le glaucome congénital primitif (fig 10).

**Fig 10.** *Megalocornée congénitale.*  
(*Œil et génétique. J-L. Dufier/  
J.Kaplan. SFO. 2005 p168.*)



Cette affection bilatérale et symétrique est caractérisée par une augmentation de la taille du segment antérieur, en l'absence de toute hypertonie oculaire (le diamètre cornéen pouvant atteindre 15 à 16 mm).

Maladie héréditaire récessive liée au chromosome X (mais parfois dominante ou récessive autosomique) touchant les garçons dans 90% des cas, son origine physiopathologique n'est pas élucidée: maladie autonome ou glaucome congénital débutant spontanément régressif par maturation du trabéculum.

Plusieurs éléments cliniques la distinguent du glaucome congénital primitif:

- absence de dégradation de la fonction visuelle, de trouble cornéen, de vergetures de la descemet, de distension du limbe, d'excavation papillaire et bien entendu d'hypertonie oculaire;
- augmentation isolée du segment antérieur de l'œil avec exagération de la convexité cornéenne, large bande ciliaire en gonioscopie.

Son pronostic est, à priori, favorable à condition de surveiller annuellement et à vie la pression intraoculaire, car l'apparition insidieuse d'une hypertonie chronique est possible. Des complications cristalliniennes, ectopie, cataracte précoce ont été observés [1, 3, 5, 31, 35].

## **9. Traitement**

Le traitement du glaucome congénital est une urgence, et avant tout chirurgicale, doit être au mieux conduit dans les 24 à 48 heures qui suivent le diagnostic, après avoir pris toutes les dispositions en particulier pour une anesthésie dans les meilleures conditions de sécurité chez un nouveau né ou un nourrisson. L'urgence est dictée par le risque d'opacification de la cornée, désorganisant l'architecture du stroma cornéen, à l'origine des éventuelles opacités séquellaires.

Le traitement médical peut être nécessaire lorsqu'une chirurgie n'est pas possible ou quelle est trop risquée, ou comme traitement d'appoint, du geste chirurgical; soit en préopératoire, dans le but d'obtenir une hypotonie maximale au moment du geste opératoire, soit en postopératoire, si le traitement chirurgical se révèle insuffisant, parfois dans l'attente d'une réintervention, si le geste chirurgical antérieur est devenu inefficace [1-3, 5, 31, 35, 42].

### **9.1. Techniques chirurgicales**

Au terme des différents examens pratiqués, le diagnostic et la forme clinique du glaucome sont définis, l'indication opératoire est confirmée et la technique chirurgicale doit être choisie en ayant pour but d'offrir le meilleur rapport entre efficacité et risque de complication [43-45].

L'objectif est de lever l'obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse, cet obstacle se situe-t-il au niveau du toit ou du plancher du canal de Schlemm? En fonction de l'hypothèse physiopathologique va être choisie la procédure et, finalement, on va se rendre compte que tous les procédés ont démontré une certaine efficacité, les avancés récentes dans la prise en charge du glaucome congénital n'ayant pas établi la meilleure procédure [5, 31, 35, 46].

**9.1.1. La goniotomie**, est introduite par Barkan en 1936, a longtemps été, entre des mains expérimentées, l'intervention de choix à condition que son indication ait été bien posée [1]. Cette technique a fait l'objet de nombreuses publications dans les années 1940 et 1950 [5]. En 1942 Barkan publia les premiers résultats d'une série de 17 goniotomies qui ont entraîné une normalisation tensionnelle dans 16 cas, en 1948, sur 76 yeux opérés, 66 ont normalisé leur tension oculaire [3]. Worst a redéfini la technique en 1964 [5]. Le but de la goniotomie était, ab interno, d'inciser le trabéculum et de repousser l'insertion trop antérieure de l'iris.

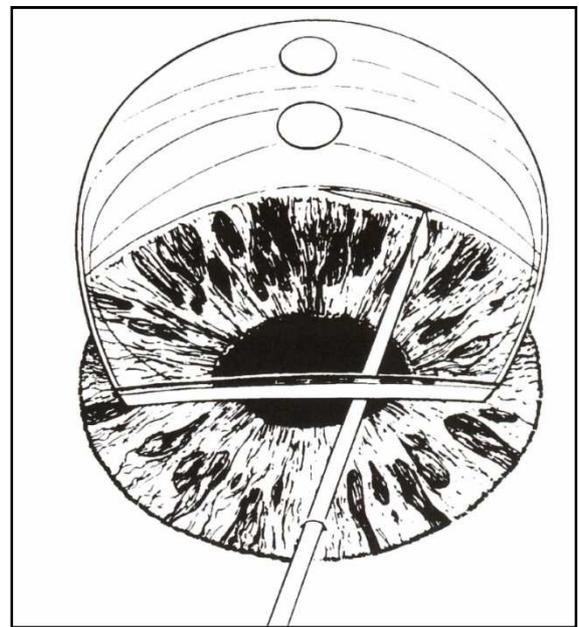
**Indications:** c'est l'intervention de choix à condition que son indication ait été bien posée. Elle s'adressait aux glaucomes congénitaux primitifs dont les cornées étaient encore parfaitement claires, ce qui témoignait d'une forme peu évoluée et modérément sévère [1, 47, 48].

**Technique:** (fig 11) en pratique, le chirurgien se positionne en temporal, car, du fait de la saillie nasale, le geste est plus aisé à réaliser dans la région nasale. Les verres de visualisation directe de l'angle sont nombreux; verre de Barkan, verre de Koeppel, verre de Swann, qui possèdent un manche permettant son maintien, la rectitude du globe étant maintenue par l'aide, et/ou par un fil de soie passé dans le doigt supérieur et fixé au champ. La pupille est laissée en myosis (induit par les anesthésiants systémiques et potentialisé par l'instillation de la pilocarpine).

L'axe du microscope est positionné à 45° de la verticale. Une paracentèse limbique est effectuée, et une substance viscoélastique peut être injectée dans la chambre antérieure pour assurer son maintien (les goniotomes d'antan comme le couteau de Worst étaient munis d'un système d'irrigation permettant d'injecter au cours de la procédure du liquide dans la chambre antérieure).

Actuellement, on peut employer le couteau de Swann et Jacob, dont les deux bords sont tranchants. Une alternative, consiste tout simplement en l'emploi d'une aiguille de 25 G. Le couteau ou l'aiguille est donc introduit dans la chambre antérieure et, selon un plan parallèle à l'iris, délicatement, presque en l'effleurant, l'angle est ouvert au tiers supérieur du trabéculum, juste en arrière de la ligne de Schwalbe. Une incision plus antérieure est inefficace et une incision plus postérieure constitue une iridodialyse responsable d'hyphéma et d'hypotonie sévère. L'instrument est alors retiré et l'intervention accomplie. Une suture cornéenne peut être nécessaire. Un traitement anti-inflammatoire et myotique postopératoire est requis [3, 5, 35].

**Fig 11.** Incision de goniotomie vue au travers d'une lentille de contact chirurgicale. (Glaucome congénital. SFO/AAO. Section 10.2009.2010.p219).



**Variantes de la technique:**

- Goniotomie par voie endoscopique; permet de pratiquer une goniotomie sur des cornées opaques par un endoscope guidant la goniotomie.
- Goniotomie au laser yag pulsé [3].

**Résultats:** les statistiques qui ont été publiées lorsque cette opération s'est répandue, ont été dans l'ensemble très favorables: Barkan (1953) 80% de succès, Bietti (1966) 80%, Scheie (19631) 80%, Haas (1955) 77% des cas, 37 succès pour 41 cas (François, 1964).

Quelques auteurs cependant sont plus réservés et il nous semble qu'il faille insister avec Etienne (1964) sur le bon pronostic (80%) des cas précoces à cornée claire sans buphtalmie, et le pronostic plus réservé des glaucomes très précoce ou plus évolués. Dans une statistique globale de bons et mauvais cas de glaucome congénital, l'auteur a obtenu 50% de succès.

Ainsi dans d'autres études, autres auteurs ont avancé des résultats plus ou moins similaires; Broughton et Parks rapportent un taux de succès de 88% après une ou plusieurs goniotomies sur 50 yeux de 34 enfants. Schaffer et Hoskins rapportent, quant à eux, dans leur série de 50 yeux suivis entre 15 et 25 ans, un succès de 86% des cas, puisque des complications sont survenues à long terme dans sept yeux: trois hypertonies récidivantes rebelles, deux cas d'opacification séquelle de la cornée, deux cas de décollement de rétine. À noter dans cette série 46% d'amblyopies [2, 5, 49-52].

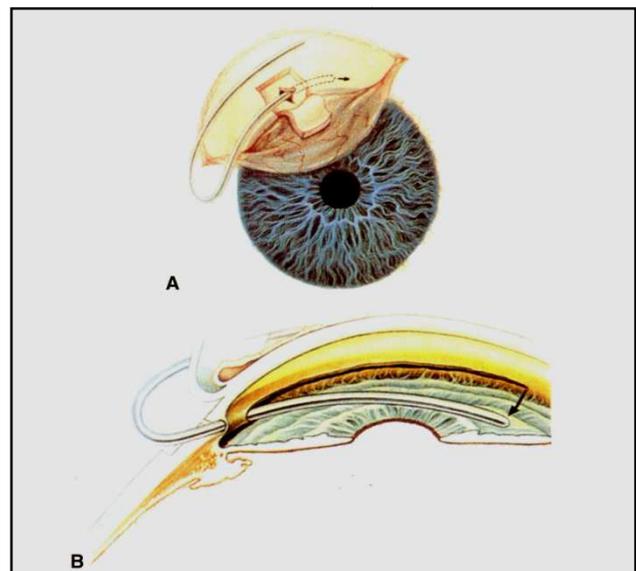
**9.1.2. La trabéculotomie**, décrite pour la première fois par Burian et Smith en 1946, puis détaillée par Harms. Est une alternative à la goniotomie. Hoskins et Schaffer la préfèrent après l'âge de 3 ans. La trabéculotomie a la préférence de certains opérateurs lorsque la cornée est insuffisamment transparente.

Elle consiste à effondrer le trabéculum sans l'enlever, par un abord scléral externe, afin de libérer l'angle du tissu prétrabéculaire, réalisant en fait une goniotomie ab externo [1, 3, 5, 31, 35].

**Indications:** préférée par certains auteurs lorsque la transparence cornéenne ne permet pas la procédure de goniotomie, ou encore en cas d'aniridie, l'absence de l'iris rendant beaucoup plus dangereuse pour le cristallin la procédure de goniotomie [5].

**Technique:** (fig12) la trabéculotomie consiste en la réalisation, après désinsertion limbique, du lambeau conjonctivo-ténonien, d'un volet scléral à base limbique à environ deux tiers de la profondeur de la sclère, en sachant que la sclère distendue et amincie rend le volet scléral très friable.

**Fig 12.** Trabéculotomie. (*Glaucome congénital. SFO/AAO. Section 10.2009.2010.p219*).



Le repérage du canal de Schlemm collabé est le temps le plus difficile.

Une incision radiaire à cheval sur les zones blanche sclérale et bleutée cornéenne doit ouvrir la paroi externe du canal et permettre l'introduction sans résistance du trabéculotome en secteur nasal.

On imprime au manche de la sonde un mouvement de rotation de 90°, tout en restant dans un plan strictement parallèle à l'iris.

La pénétration du trabéculotome dans la chambre antérieure s'accompagne alors d'une ouverture du trabéculum et du tissu qui le recouvre.

L'instrument est retiré et après injection d'une substance viscoélastique dans la chambre antérieure, la même manœuvre est effectuée de façon symétrique en temporal.

Le volet scléral est rabattu et suturé au monofilament 10/0, et aussi on suture le lambeau conjonctival avec du fil résorbable 8/0.

Les suites opératoires sont volontiers marquées par un hyphéma relativement abondant. D'autres complications peropératoires peuvent se voir; iridodialyse et cyclodialyse.

Le succès de cette procédure (comme celui de la goniotomie) ne dépend pas des phénomènes de cicatrisation scléaux et de la formation d'une bulle de filtration [1, 3, 5, 31, 35].

***Variante de la technique:***

- Technique au fil sur 360°; cette variante décrite par Beck en 1995 utilise un cathétérisme circulaire réalisé avec un fil de prolène 6/0 à partir de la même approche que la méthode classique. La traction du fil réalise une ouverture du trabéculum sur toute sa longueur mais expose au risque de saignement, pas toujours anodin [31, 53].
- La viscotrabéculotomie ; technique présentée par Tamcelik et Ozkiris comme la plus efficace, consiste à injecter une substance viscoélastique dans le canal de Schlemm, afin de rompre son plancher. Cette procédure permet de limiter les risques d'hyphéma et de la prolifération fibreuse dans l'angle (cause d'échec chirurgical) [5].

***Résultats:*** la trabéculotomie est une procédure efficace dans le traitement du glaucome congénital, comme montré dans une série de 29 yeux de 22 patients traités par cette technique, renouvelée au besoin avec un nombre moyen de procédures de 1,3, et un succès défini comme un tonus oculaire de moins de 21mm Hg dans 79,5% des yeux à la fin du suivi, ce dernier étant en moyenne de 24,7±17,9 mois. Pour la viscotrabéculotomie on retrouve un taux de succès de 91,3% pour une série de 58 yeux de 34 patients, alors qu'il n'est que de 68,6% pour la trabéculotomie classique réalisée sur 51 yeux de 30 patients [5, 54-57].

**9.1.3. La trabéculéctomie perforante**, introduite par Cairns en 1968, d'abord proposée pour être réalisée en deuxième intention dans le glaucome congénital, est devenue plus fréquemment utilisée d'emblée dans cette indication.

Initialement dévolue au traitement du glaucome chronique de l'adulte, reste une excellente intervention pour les glaucomes congénitaux [1, 3, 31, 58-61].

Technique éprouvée, connue de tous les chirurgiens; à notre avis, elle va de plus en plus céder la place, car elle se heurte au problème de la cicatrisation rapide et souvent excessive des tissus des jeunes enfants, cicatrisation sûrement accélérée et majorée par la sécrétion d'humeur aqueuse "seconde" riche en fibrine, engendrée par l'ouverture de la chambre antérieure.

La technique doit en tout cas être encore plus rigoureuse que pour l'adulte, à cause de la distension du limbe, de l'amincissement de la sclère et des modifications des rapports anatomiques secondaire à la buphtalmie.

L'intervention doit souvent être répétée plusieurs fois pour normaliser la pression intraoculaire [35, 62].

**Indications:** surtout dans les formes sévères et dysgénésiques avec perte partielle de la transparence cornéenne [1, 31].

**Technique:** (fig13) décrite pour la première fois par Cairns, mais avec le temps a subi des modifications.

Sous anesthésie générale, et sous microscope opératoire, elle consiste en:

Après la pose du blépharostat et fixation du droit supérieur; sur le méridien de midi, un volet conjonctival à 6 mm du limbe cornéoscléral est préparé (ouverture au fornix). Cette ouverture conjonctivale peut être limbique.

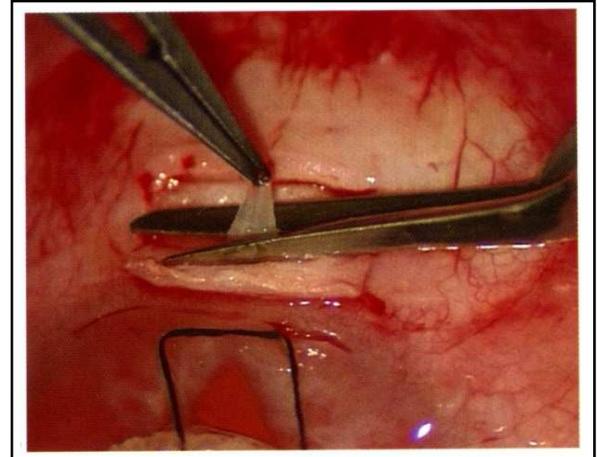
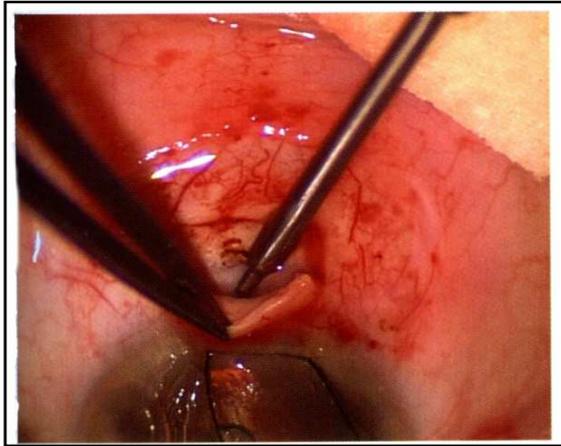
Scarification du tissu sous jacent.

Démarcation du volet scléral à charnière limbique, carré de 5/5 mm ou rectangle de 4/5 mm, ou de forme triangulaire à sommet scléral et base limbique; prenant les deux tiers de l'épaisseur sclérale.

Clivage de la trappe, le limbe étant distendu, il faut savoir pousser très en avant la dissection sclérale jusqu'aux premières lames cornéennes.

Excision rectangulaire de 4 mm de longueur et 2 mm de largeur, du trabéculum englobant le canal de Schlemm.

**Fig 13.** *Trabéculéctomie perforante. (Glaucome congénital. SFO/AAO. Section 10.2009.2010.p199).*



Il est important de décompresser lentement le globe lors de l'incision trabéculaire.

L'iridectomie ne doit pas être trop basale pour éviter le vitré.

Suture du volet scléral par des points enfouis de monofilament 10/0 et le lambeau conjonctival assujéti par un surjet au fil résorbable.

Une injection sous conjonctivale d'un antibiotique et d'un corticoïde solubles termine l'intervention et amorce la filtration en soulevant le plan conjonctivo-ténonien.

Idéalement, le résultat devrait être une bulle de filtration peu vascularisée et moyennement saillante.

Les complications ne sont pas rares et dans les suites opératoires, les chambres antérieures effacées ne sont pas exemptes de séquelles, synéchies antérieures, déformations pupillaires, cataractes, maculopathies.

L'hémorragie est fréquente en cas d'iridectomie périphérique, l'hypotonie est la complication la plus fréquente et la plus précoce de la trabéculéctomie.

L'inflammation constitue aussi une complication très fréquente, à l'origine parfois d'échec opératoire.

En résumé; deux conditions sont indispensables à la réussite de l'intervention. S'agissant d'un limbe distendu, il faut savoir pousser très en avant la dissection sclérale jusque dans les premières lames cornéennes. Connaissant la forte pression intraoculaire malgré l'anesthésie générale profonde, il convient de décompresser lentement le globe lors de l'incision trabéculaire, puis de sectionner la hernie irienne sans qu'aucune pression extérieure ne vienne solliciter une issue de vitré qui serait catastrophique sur de tels yeux [3, 31, 35, 63].

**Résultats:** la trabéculéctomie perforante est dotée dans la littérature, de 35 à 85% de succès, la moyenne étant de 50%.

Burke et Bowell, montrent dans une série de 21 yeux de 15 patients opérés par trabéculéctomie perforante pour glaucome congénital, que 18 yeux de 13 patients ont été guéris après une seule procédure, après un suivi moyen de 3,9 ans (1,5 à 6,7 ans)

Aussi pour Marrakchi et ses collaborateurs, pour une série de 54 yeux de 35 enfants 64,5% des cas ont normalisés leur pression intraoculaire après une seule trabéculéctomie et sans traitement médical d'appoint et de 75,5% des cas après deux trabéculéctomie et sans traitement médical [5, 35, 58, 64-70].

**9.1.4. Trabéculo-trabéculéctomie,** l'approche combinant une trabéculotomie et une trabéculéctomie en première intention est recommandée par certains auteurs qui rapportent des taux de succès supérieurs à ceux d'une trabéculéctomie simple bien qu'elle soit techniquement plus complexe et comporte plus de risques, puisqu'elle cumule les risques des deux opérations séparées [71]. Cette association a été parfois recommandée, spécialement pour les glaucomes apparus après la naissance et avant l'âge de 1 an, ainsi que pour le Sturge-Weber-Krabbe [2, 35].

D'après Turut et ses collaborateurs, sur une série de 24 cas de glaucomes congénitaux, l'intervention combinée trabéculotomie trabéculéctomie consiste à pratiquer;

En première intention sur le méridien de 10h30 à 11h pour des raisons pratiques (opérateur droitier). Le volet est toujours décalé dans un secteur afin de se garder la possibilité d'une réintervention dans un autre quadrant.

Un large lambeau conjonctival est pratiqué de 9h à 12h avec ablation d'une partie de la capsule de Tenon.

Dissection d'un volet scléral rectangulaire de 5 mm de largeur au limbe sur 4 mm.

Incision limbique radiaire à 1 mm du bord inférieur du volet à la recherche du canal de Schlemm.

Celui-ci est cathétérisé dans sa partie inférieure et ouvert quand le trabéculotome a atteint les 2/3 à 3/4 de sa longueur. A ce stade, il existe habituellement une petite hémorragie et un affaissement de la chambre antérieure.

Réséction d'une languette limbique de 3 mm de long sur 1,5 mm de large emportant la région trabéculaire.

Lavage de l'hémorragie de la chambre antérieure en cas de nécessité et injection d'une bulle d'air.

Iridectomie périphérique. Suture du volet scléral par 2 points au monofilament 10/0 et du lambeau conjonctival par points séparés au vicryl 8/0 [3, 72].

Après un recul de 6 mois à 5 ans, 70,8% des cas sont parfaitement stabilisés sur le plan pressionnel, sans traitement et après une seule intervention, d'après l'étude de Turut. Aussi Elder M.J. rapporte un pourcentage de 93,5% de succès à une étude publiée en 1994 [72-74].

**9.1.5. Trabéculéctomie-irradiation bêta**, elle se fait à l'aide d'un applicateur de strontium 90 délivrant une dose de 750 rad [35].

**9.1.6. Gonio-trabéculo-trabéculéctomie**, dans ce cas, on effectue une goniotomie dans un premier temps avant de coupler la trabéculo-trabéculéctomie. Zeich pense que ces interventions couplées ou radicales donneraient 100% de succès [3].

**9.1.7. Les antimétabolites**, les interventions filtrantes présentent dans le glaucome congénital un plus grand taux d'échec par rapport aux interventions de l'adulte. Le jeune âge est un facteur déterminant dans cette chirurgie, car il compromet les résultats fonctionnels du fait de l'épaisseur de la capsule de Tenon et le processus de cicatrisation beaucoup plus important chez l'enfant [3].

**Le 5 fluoro-uracile (5 F-U)**; est un antimétabolite, inhibiteur de la croissance fibroblastique, utilisé dans les suites immédiates de certaines interventions filtrantes antiglaucomateuses depuis 1984.

L'intervention pratiquée est en général une trabéculéctomie simple ou combinée; afin d'éviter une diffusion de 5 F-U, le surjet conjonctival doit être parfaitement étanche, noué à chaque extrémité. La première injection sous-conjonctivale de 5 F-U dilué (0,1 ml de 5 F-U + 0,4 ml de BSS) se fait à la fin de l'intervention, à l'opposé du site de filtration. Les autres injections ont lieu quotidiennement pendant 10 à 15 jours en fonction de la tolérance cornéenne.

En effet, les complications observées sont essentiellement cornéennes: kératite ponctuée superficielle modérée n'imposant pas l'arrêt du traitement, mais parfois ulcère cornéen précoce ou retardé, amincissement scléral particulièrement dangereux sur de tels yeux [1, 31, 75, 76].

D'autres produits antimétabolites ont été proposés (daunorubicine, doxorubicine, colchicine...).

**La Mitomycine C (MMC)**; c'est un antimétabolite, il s'agit d'une drogue très puissante, est en général préférée au 5-FU per- et postopératoire dont les résultats sont souvent jugés décevants [3, 35].

La mitomycine est utilisée en peropératoire en application locale, à la concentration de 0,2 % à 0,4 mg/ml, à l'aide d'une éponge imbibée et appliquée sur la sclère avant la taille du volet scléral. En effet, l'application de MMC dans le lit du volet après la taille de celui-ci entraîne une augmentation de la concentration de la mitomycine en chambre antérieure et majore le risque de complication postopératoire. Il convient cependant de signaler que ces études ont été réalisées avec des concentrations de MMC de 0,2 mg/ml et qu'il serait concevable d'appliquer la mitomycine à plus faible dose après la taille du volet scléral [3].

Le lieu de l'application diffère selon les auteurs (épiscière, sclère après délimitation du volet, ou en dessous de la sclère après dissection du volet scléral), aussi le choix de la concentration et du temps d'application [3].

Dans le glaucome congénital, on utilise une dose variable de 0,2 à 0,5 mg/ml en fonction du risque d'échec estimé, suivie d'un rinçage abondant avec une solution de BSS avant de poursuivre la procédure chirurgicale.

Les complications sont fréquentes, en particulier sur des yeux grands myopes avec une sclère fine; le risque surtout de "blébite", des hypotonies majeures et persistantes et la plus grave c'est l'endophtalmie [2, 3].

Les résultats d'utilisation des antimétabolites, ont été publiés dans plusieurs études [77], rapportant le taux de succès à 55% dans une série de 114 yeux de 114 patients opérés par trabéculéctomie avec adjonction de mitomycine C, âgés de 0 à 14 ans (l'âge moyen était de  $57,36 \pm 51,14$  mois). Une autre étude menée sur 180 enfants publiée en 1998 sur un suivi de cinq ans montre que le taux de succès et l'importance des complications sont variables avec l'âge. Le succès opératoire est de 48% pour les enfants de moins de six mois, dont le corollaire étant plus de fibrose, moins de filtration, moins de complications dues à l'amincissement de la bulle de filtration [3, 5, 78-82].

**9.1.8. Systèmes de drainage**, il existe plusieurs types de valves selon qu'elles comportent un système régulateur de pression ou non. Elles comportent une extrémité visible qui plonge dans la chambre antérieure et un réservoir qui doit être placé en arrière de l'équateur et réalisant une bulle de filtration située le plus en arrière du limbe possible.

Le tube qui relie la chambre antérieure de l'œil à ce réservoir doit impérativement être enfoui sous une couverture sclérale, soit par lamellisation, soit par greffe. La surveillance postopératoire doit être rigoureuse car les complications ne sont pas rares [35].

Les indications des différents types de valves naissent des échecs répétés des autres procédures chirurgicales [83].

**La valve de Krupin**; a été introduite en France en 1983 et utilisée dans le traitement du glaucome congénital dès 1986. La valve est constituée de 2 parties:

- un tube creux et rigide en supramide de 0,58 mm de diamètre et 15 mm de long, qui sera introduit dans la chambre antérieure par une ponction transcornéenne dans le fond du volet scléral;
- relié au précédent selon un angle de 160°, un 2<sup>ème</sup> tube en silicone long de 3 mm et fermé à son extrémité, faisant fonction de valve unidirectionnelle grâce à des fentes latérales (pression d'ouverture = 11 à 14 mm Hg; pression de fermeture: 9 à 12 mm Hg). Ce tube est suturé dans une poche sclérale pratiquée dans la région limbique. Les échecs de ce procédé sont dus à l'obturation progressive de l'extrémité postérieure du tube par prolifération fibroblastique sous-conjonctivale, d'où l'idée de repousser vers l'arrière le site de filtration.

La technique de la valve longue de Krupin consiste à implanter une gouttière de silicone longue de 2 cm, en position radiaire et équatoriale (dans le quadrant temporel supérieur, en général). Cette gouttière contient le tube de silicone qui fait office de valve. L'intérêt de cette implantation radiaire est d'être limitée à un seul quadrant et de respecter les 3/4 de la périphérie du globe rendant possible des réinterventions [31].

**Le système de drainage de Shocket**; associe à la valve longue de Krupin, un rail de silicone circulaire passé sous les quatre muscles droits et suturé à la sclère. La formation d'un tissu cicatriciel autour du rail de silicone crée une chambre de drainage de l'humeur aqueuse qui est ensuite absorbée par le tissu orbitaire [3, 31].

**L'implant de drainage de Molteno**; est constitué d'un plateau en matière plastique, fixé à la sclère en position rétro-équatoriale et relié à un tube de silicone pénétrant dans la chambre antérieure sous protection d'un volet scléral [84]. Le plateau recouvert par un tissu conjonctif néoformé, sert de réservoir à l'humeur aqueuse [31].

**Valve d'Ahmed ou valve de Baerveldt**; semblent donner un taux de succès variable selon les auteurs, d'après Coleman, la valve d'Ahmed, est la valve unique, donnerait un meilleur taux de réussite avec peu de complications [3, 85].

Ces différents systèmes de drainage ne sont pas dénués de complications; l'hypotonie persistante, source de décollement choroïdien, hémorragies récidivantes et de cataracte, peut mettre en danger la trophicité même de l'œil.

A contrario, l'arrêt de la filtration par obturation du tube par l'iris ou par la formation d'un tissu cicatriciel à son orifice scléral, le déplacement du tube ou son expulsion, le contact avec la cornée source de prolifération endothéliale et de dystrophie de cornée sont des écueils non négligeables [31, 35].

Les valves de filtration sont une technique de dernier recours , du fait du risque de complications, pour autant, certains résultats encourageants ont été publiés, ainsi, une série Tchèque de 76 yeux de 76 enfants opérés entre 1990 et 2004, la procédure constituant à la mise en place d'une valve de Molteno pour glaucome congénital réfractaire ou après échec de procédures chirurgicales préalables. L'âge de l'intervention variait entre 4 mois et 17 ans et demi. Après un suivi moyen de  $7,1 \pm 6,5$  ans (1,6 à 15,2 ans), le tonus oculaire moyen passait en moyenne de  $33,6 \pm 11,4$  mm Hg à  $17,1 \pm 6,5$  mm Hg. Le taux d'échec était de 18,4% (14 yeux: dix dont il n'a pas été possible de contrôler le tonus oculaire, deux cas de décollement de rétine, deux cas de cécité).

Une étude américaine sur 62 yeux chez lesquels a été posée une valve de Baerveldt retrouve des résultats similaires avec un tonus oculaire passant de  $35,0 \pm 8,7$  mm Hg en préopératoire à  $17,6 \pm 8,4$  mm Hg en postopératoire, et avec des courbes de survie du dispositif de 85% à 6 mois, de 80% à 12 mois, de 67% à 24 mois, et de 60% au-delà (suivi maximal de 106 mois). Une autre étude américaine portant uniquement sur la pose d'une valve d'Ahmed, mais chez des enfants plus jeunes ( $1,8 \pm 2,6$  ans), montre des résultats moins favorables, sur 30 yeux opérés: succès de 63% à 1 et 2 ans, mais de 33% à 5 ans, avec cependant, après une seconde pose de valve, un succès de 86% à 1 et 2 ans, et de 69% à 5 ans [5, 86].

**9.1.9. Cyclodestructions**, actuellement, trois techniques de cyclodestruction sont utilisées pour traiter certains glaucomes réfractaires et peuvent être à ce titre utilisées pour les glaucomes congénitaux: les ultrasons, les lasers et la cyclocryothérapie [35].

**Les ultrasons**; ils sont utilisés, à titre thérapeutique, depuis 1982 aux USA et depuis 1987 en France. Ils étaient jusqu'alors réservés aux glaucomes dits "réfractaires" c'est-à-dire aux échecs des traitements classiques (médical, chirurgical et laser). Le principe est de focaliser des ultrasons de haute intensité sur un volume tissulaire qui absorbera l'énergie des ultrasons indépendamment de sa pigmentation.

Les lésions histologiques observées chez l'animal et chez l'homme sont localisées au site de l'impact; il s'agit d'un gonflement de la sclère avec désorganisation du collagène, d'une destruction des membranes cellulaires de l'épithélium ciliaire, d'une cyclodialyse et d'un décollement de la conjonctive dont la structure est respectée.

On comprend ainsi les mécanismes d'action des ultrasons:

- diminution de la sécrétion ciliaire par destruction de l'épithélium ciliaire;
- passage transcléral de l'humeur aqueuse par amincissement localisé de la sclère;
- augmentation du flux de l'humeur aqueuse par voie uvéale.

Chez l'adulte, des résultats très encourageants ont été rapportés par les auteurs de cette technique. Cependant, il faut observer que les ultrasons peuvent être source de perforation sur les sclères anormalement minces dont le collagène est peu solide, ce qui est précisément le cas chez le nourrisson glaucomateux [31].

**Les lasers**; le cycloaffaiblissement au laser diode (cyclophotocoagulation transclérale au laser diode) est employé dans de nombreuses formes de glaucome réfractaire. Lorsque, malheureusement, cette procédure est requise, le pronostic est déjà compromis, par une hypertonie qui a été prolongée et qui a lésé de façon irrémédiable le nerf optique. Pour autant il faut savoir l'utiliser, en réalisant d'abord un quart ou un demi-quadrant. La procédure dont l'efficacité met plusieurs semaines à se manifester peut être renouvelée.

Sous anesthésie générale, la sonde de laser diode est appliquée à 2 mm du limbe (voire 2,5 à 3 mm selon l'extension du limbe), sachant que, selon les types de sonde, l'extrémité antérieure est positionnée en règle à la limite entre sclère et cornée claire, de telle sorte que le laser s'applique à cette distance calibrée de 2 mm. Ainsi, en cas de forte distension limbique, il convient de positionner la sonde un peu en arrière.

La puissance appliquée est de 1 à 2 W, et le temps d'application est de 2 secondes. La puissance peut être augmentée jusqu'à 2 W afin d'obtenir le claquement caractéristique signant l'efficacité de la procédure.

Un ou deux quadrants peuvent être traités au cours d'une procédure, laquelle peut être renouvelée dans les autres quadrants si nécessaire. Il ya un risque d'hypotonie en cas de traitement des quatre quadrants [5].

Les complications sont aussi graves que nombreuses. La principale complication à craindre est la phtisie du globe par surdosage et épuisement du corps ciliaire, mais aussi l'apparition d'une cataracte, d'une inflammation, voire une ophtalmie sympathique. Ce sont donc des techniques réservées en dernier recours aux glaucomes évolués, non contrôlés et multiopérés [35].

Hamard rapporte dans sa série de 28 yeux de 28 patients âgés de 5 mois à 26 ans des résultats décevants: le tonus oculaire, après une ou plusieurs procédures, passe de  $29,4 \pm 7,8$  mm Hg à  $25,8 \pm 10,0$  mm Hg, avec un suivi moyen de  $10,3 \pm 6,9$  mois. Le succès tensionnel est évalué à 12 mois.

Ces résultats médiocres peuvent être attribués à l'état initial compromis des patients, ce traitement étant proposé en dernière intention. Les résultats sont meilleurs pour Schlote qui publie une série de 93 yeux suivis au moins 1 an et traités par cette procédure pour glaucome réfractaire, avec un succès tensionnel (défini comme un tonus oculaire entre 5 et 21 mm Hg) de 74,2%, certes moindre dans les cas de glaucome infantile ou congénital [5].

**Cryothérapie**; abandonnée actuellement, supplantée par les lasers, elle est réalisée en une à quatre séances, quadrant par quadrant, en utilisant des applications de 45 à 60 secondes à  $-80^{\circ}\text{C}$  sur  $180^{\circ}$  au maximum pour la première session, moins pour les suivantes, si elles sont nécessaires [3, 35].

**9.1.10. Trabéculéctomie externe non perforante "sclérectomie profonde non perforante"**, plus sûre que la trabéculéctomie perforante [87-90], et tout aussi efficace à la condition d'emporter la paroi externe du canal de Schlemm, semble actuellement l'intervention de choix dans la majorité des cas. Elle apporte un argument supplémentaire en faveur de l'existence d'un obstacle juxta-canalair plutôt qu'angulaire [1].

Cette intervention imaginée par Foyodorov [91] et longtemps tombée dans l'oubli a été remise à l'honneur et améliorée par Demailly et rapidement adoptée par Dufier pour le traitement du glaucome congénital. Elle s'est avérée aussi une technique sûre et efficace pour le traitement du glaucome juvénile [35, 92].

**Mécanismes d'actions**; après avoir identifié la source la plus vraisemblable de l'augmentation de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse comme étant la région juxtacanalair et l'endothélium du canal de Schlemm, il est possible de concevoir une technique chirurgicale qui vise à restaurer au mieux la perméabilité dans cette région.

La clé de la réussite de la chirurgie non pénétrante réside dans la bonne compréhension des phénomènes en jeu lors de cette procédure chirurgicale. Elle vise deux buts apparemment contradictoires: - lever l'obstacle à l'écoulement normal de l'humeur aqueuse; - empêcher une filtration excessive qui conduirait à une hypotonie majeure [93].

Cavité sclérale: afin de concilier ces deux buts, la technique chirurgicale consiste à accéder depuis la surface externe de l'œil, à la région offrant le plus de résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse, la paroi interne du canal de Schlemm et la région juxtacanaliculaire, sans pénétrer à l'intérieur de l'œil ou perforer l'une de ses tuniques.

Un volet scléral superficiel est ainsi confectionné, ce qui permet de mettre en évidence la région profonde du limbe et de deviner le contour du trajet du canal de Schlemm. Une cavité sclérale est ensuite formée en créant un second volet scléral plus profond. Cette cavité permettra d'une part d'absorber l'afflux augmenté de l'humeur aqueuse, d'autre part elle permettra d'accroître la fraction de filtration s'écoulant par la voie uvéosclérale. En effet, l'épaisseur de sclère surplombant l'espace suprachoroïdal étant devenue très faible, l'humeur aqueuse trouve par ce chemin une voie d'évacuation facilitée [93].

Trabéulectomie *ab externo*: en créant la cavité sclérale, la paroi externe du canal de Schlemm est également retirée, ce qui donne accès à l'intérieur de ce dernier. La paroi interne du canal est ainsi exposée. Il est alors relativement aisé d'effectuer le pelage d'une fine couche de tissu comprenant l'endothélium du canal, la membrane basale sous-jacente et les structures du trabéculum juxtacanaliculaire. Les éléments offrant le plus de résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse sont ainsi retirés lors de ce geste qui est appelé trabéulectomie *ab externo* [93, 94].

Membrane trabéculodescemétique: afin de permettre à la pression intraoculaire de s'abaisser progressivement, sans chute brutale, une voie de filtration protégée devra maintenant être créée. En délaminant sur une distance de quelques millimètres la membrane de descemet adjacente au trabéculum, et en laissant libre l'espace sus-jacent, une nouvelle membrane fonctionnelle est constituée. Elle est dénommée membrane trabéculodescemétique. Elle joue un rôle clé dans la réussite ou l'échec de la chirurgie non pénétrante [93, 95, 96].

**Technique**: (fig14) la technique comporte une désinsertion conjonctivale limbique, la taille d'un volet scléral rectangulaire de 4 x 5 mm intéressant 50% environ de l'épaisseur sclérale. Le canal de Schlemm a été recherché légèrement en arrière de la limite supposée entre la cornée (d'aspect bleuté) et la sclère.

Un second volet scléral atteignant environ 80 à 90% de l'épaisseur permet de réséquer la paroi externe (plafond) du canal de Schlemm et le trabéculum externe, auquel on a maintenant un accès direct, est visualisé en brossant le plancher de la région d'avant vers l'arrière avec une petite éponge. Il est alors saisi à l'aide d'une pince de Troutman ou de Mermoud et pelé [88].

Le volet scléral est fermé par 2 points de suture au nylon 10/0, et la conjonctive par des points séparés de fil résorbable 8/0. Le traitement postopératoire consiste à des collyres corticoïdes, antibiotiques et indométacine [35, 97, 98].

**Fig 14.** *Sclérectomie profonde non perforante. (Glaucomes congénitaux. E. Buiquoc/ E .Costantini. EMC. 21-280-c-10. P12).*



**Résultats:** il a été rapporté par Roche [99] un succès après une telle procédure dans 28 yeux sur 30, sachant que cette technique est difficile et que, dans cette série, sur les 43 yeux pour lesquels avait été prévu une telle procédure, une conversion vers une trabéculectomie a été nécessaire dans 13 yeux. Dans la série de Denis, sur 18 yeux opérés avec application de 5 FU, on retrouve un succès total défini comme un tonus oculaire inférieur à 16 mm Hg à la fin du suivi sans autre thérapeutique dans 56% des cas (dans 89% des cas, un succès est obtenu avec adjonction éventuelle d'une thérapeutique complémentaire). Douze yeux opérés plus tardivement montrent un succès total de 33%, tous les yeux ayant cependant un tonus inférieur à 16 mm Hg avec apport éventuel d'une thérapeutique topique [5, 100, 101].

## **9.2. Traitement médical**

Bien que le traitement du glaucome soit essentiellement chirurgical, le traitement médical a un rôle réel, soit de préparation pour la chirurgie, soit comme traitement d'appoint [31, 35].

Certains traitements médicaux utilisés chez l'adulte peuvent être employés chez l'enfant, même si l'autorisation de mise sur le marché (AMM) n'est pas accordée, avec cependant des précautions à prendre [5].

Parmi les collyres hypotenseurs, les  $\beta$ -bloquants, et même si le passage systémique est faible, doivent être évités, car ils sont pourvoyeurs de bronchospasmes délétères en prévision d'une prochaine anesthésie.

Les prostaglandines sont, comme chez l'adulte, évités sur un terrain inflammatoire, mais restent très efficace chez l'enfant.

Les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique par voie locale n'ont guère de contre-indications. En revanche, par voie systémique, ils doivent nécessiter une adaptation de leur posologie.

Les  $\alpha$ -agonistes de type  $\alpha 2$  sont à proscrire chez l'enfant, en raison du risque de léthargie, de somnolence sévère et d'apnée [5, 35].

La problématique d'un traitement local chez l'enfant est encore plus aigüe que chez l'adulte en raison de la tolérance à long terme, du fait de la présence de conservateurs dans la plupart des collyres. Si, chez l'adulte, on se pose la question de l'état conjonctival à 10 ans, qu'en est-il chez un enfant glaucomateux dont le traitement devrait alors se poursuivre plusieurs décennie [5].

## **9.3. Les indications**

Les différentes techniques peuvent être de première intention ou des réinterventions. En fait, ce qu'il est important de comprendre, c'est que le geste opératoire doit être en relation directe avec les résultats de l'examen anatomique du globe oculaire fait juste avant l'acte chirurgical. L'examen de l'angle est à ce titre essentiel et on doit étudier aussi l'état de la conjonctive, qui peut être par endroits accolée aux plans profonds et ailleurs libre de toute adhérence, et de la sclère plus ou moins amincie et pigmentée. Cela peut définir le meilleur site opératoire. L'état de la cornée doit aussi être pris en compte, selon sa transparence et la distension du limbe chirurgical qui peuvent plaider, selon les cas, pour un abord ab interno ou ab externo des structures de l'angle iridocornéen [35].

Les controverses sur l'efficacité de toutes les techniques décrites, mais aussi le questionnement sur les cas défavorables doivent rendre le chirurgien modeste.

Pourquoi chaque technique peut être efficace, alors qu'on imagine que l'obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse devrait se situer toujours soit au niveau interne ou au niveau externe du trabéculum? Or, les techniques venant libérer un obstacle interne (goniostomie, trabéculotomie) fonctionnent comme celles venant libérer un obstacle externe (trabéculectomie externe). La chirurgie n'est-elle qu'une procédure dont l'hypotonie passagère vient simplement soulager un système en cours de maturation, et fait passer un cap? Les cas réfractaires à toute procédure demeurent une problématique non résolue [5].

**À un stade de début et pour les formes les moins grave, toutes les techniques peuvent donner un bon résultat, et un stade plus avancé ou des formes plus grave, toutes les techniques se valent et échouent?**

- la goniostomie: glaucome congénital à un stade précoce avec cornée claire; elle est indiquée en première intention. Elle sera refaite au maximum deux fois. En cas d'échec on pratiquera une trabéculectomie.
- la trabéculotomie: dans le cas de glaucome congénital avec cornée opaque et en cas d'échec on pratiquera une trabéculectomie.
- la trabéculectomie: en cas d'échec des techniques précédentes, ou en première intention dans le glaucome congénital avec des cornées claires ou opaques.
- la trabéculectomie associée aux antimitotiques en première intention, ou réservée aux glaucomes réfractaires.
- la trabéculectomie externe non perforante: en première intention devant tout glaucome congénital.
- la gonio-trabéculo-trabéculectomie: en première intention selon Zeich
- la cyclophotocoagulation au laser diode: glaucome congénital réfractaire
- les systèmes de drainage: glaucomes congénital réfractaire [3].

#### **9.4. Les critères de succès**

Les résultats du traitement chirurgical du glaucome congénital se jugent sur un certain nombre de critères qui ont été définis par Prijot en 1977 au congrès d'Ophtalmologie pédiatrique [3]:

- absence de signes fonctionnels; photophobie et larmoiement;
- disparition de l'œdème cornéen;
- stabilisation du diamètre cornéen;
- pression intraoculaire inférieure à 15 mm Hg;
- recul de trois mois minimum pour une meilleure appréciation des résultats;

- la régression de l'excavation glaucomateuse est un bon élément de surveillance postopératoire;
- actuellement, l'échobiométrie devient un élément incontournable dans la surveillance [3].

### **9.5. Suivi et surveillance**

Le traitement après l'acte chirurgical comprend des instillations antibiotiques pendant deux semaines et anti-inflammatoires locales pendant plusieurs semaines, et il est préférable de ne pas mettre de pansement oculaire afin de ne pas créer ou aggraver une amblyopie [5, 31, 35]. En postopératoire précoce, on apprécie l'état du segment antérieur (la cornée, la profondeur de la chambre antérieure) et le tonus oculaire.

L'enfant est réexaminé sous anesthésie 01 mois plus tard pour s'assurer du succès chirurgical (diminution de l'œdème de cornée et de la valeur de la pachymétrie, normalisation tensionnelle, aspect du fond de l'œil et de la réfraction).

Si la pression intraoculaire est normalisée, on reconvoque l'enfant pour un examen 01 mois plus tard, en prévenant les parents de surveiller l'éventuelle apparition de larmoiement, de photophobie, récurrence d'une opacification cornéenne et d'une augmentation de la taille de l'œil. La récurrence du glaucome peut requérir l'adjonction d'un traitement médical, ou bien d'une nouvelle procédure chirurgicale, avec l'accord des parents qui auront été prévus de cette éventualité.

Dans les cas favorables, un nouveau contrôle à 03 mois sous anesthésie générale est préconisé.

Il est sage, en toute hypothèse, de recevoir fréquemment ces enfants, tous les 3 mois au cours de la première année, tous les 6 mois à la deuxième année et tous les ans jusqu'à ce que l'enfant puisse se faire examiner parfaitement en consultation.

Des consultations intermédiaires sont requises, afin d'évaluer les variations de la réfraction.

La surveillance à vie est indispensable, des récurrences tardives pouvant se manifester.

Dans certains cas, une malvoyance demeure, par myopie forte, par opacités résiduelles de cornée. Dans ces rares cas, il est nécessaire de savoir informer les parents et de mettre en place un projet éducatif spécifique, le plus souvent au sein d'une école normale (une acuité visuelle de 02 à 03 dixièmes est suffisante pour un apprentissage en milieu normal, pour peu que le personnel enseignant s'adapte très simplement au handicap de l'enfant, avec l'aide des structures médicosociales adéquates) [5].

La vie de l'enfant glaucomateux opéré et guéri doit être la plus normale possible, en fonction du handicap visuel, et sachant que la fragilité des globes oculaires justifie l'abstention de certains jeux et sports violents (ballon, judo...). Plus tard, l'orientation professionnelle aura pour but d'éviter les métiers exposés aux traumatismes oculaires.

Le glaucome congénital n'en demeure pas moins une affection grave et même parfois cécitante pouvant conduire à l'apprentissage du braille et à une scolarité en institut spécialisé [31].

### **9.6. Traitement des complications**

Normaliser la pression intraoculaire est certes un objectif majeur de la thérapeutique du glaucome chez l'enfant. Mais il serait malheureux que le pronostic fonctionnel soit compromis par une amblyopie séquellaire (organique en cas d'opacités résiduelles, et fonctionnelle par anisométrie), dans le cas de glaucome unilatéral ou bilatéral asymétrique. Le pronostic fonctionnel peut être compromis par des opacités sévères de la cornée, pouvant nécessiter une kératoplastie, mais le plus souvent, les ruptures de Descemet séquellaires ne compromettent pas la transparence de la cornée, même si elles sont proches de l'axe visuel.

Les traitements des complications sont indiqués sur des yeux dont la pression intraoculaire est normalisée.

- **Opacification cornéenne:**

La greffe de cornée peut être justifiée chez un nourrisson de moins d'un an aux deux cornées totalement opaques lorsque l'hypertonie oculaire a été maîtrisée par une intervention antiglaucomeuse. Des résultats spectaculaires sur l'éveil visuel peuvent être obtenus dans des cas bien sélectionnés de glaucome congénital classique. Par contre, le pronostic est beaucoup plus aléatoire dans les trabéculodysgénésies associées à des malformations complexes du segment antérieur, et pour certaines d'entre elles, l'échec est même quasi constant [31].

La kératoplastie est transfixiante du fait des altérations de l'endothélium et de la Descemet. Dans une série Tunisienne; le succès anatomique est obtenu dans cinq cas sur six après un suivi moyen de  $18,4 \pm 11,54$  mois, mais souvent, ce sont des cas difficiles, et d'autres chirurgies peuvent être requises, comme par exemple ces 20 yeux opérés à la fois de kératoplastie transfixiante et de pose de valve de Ahmed, avec un succès assez relatif et des courbes de survie montrant un succès de 85%, 44%, et 33% pour la pression intraoculaire, et de 85%, 43%, et 17% pour le greffon, à 2, 24, et 48 mois respectivement [5, 35]. Toker rapporte une série avec des résultats également mitigés.

Les résultats d'une greffe de cornée réalisée chez 13 adultes et trois enfants pour décompensation endothéliale, chez des patients aux antécédents de glaucome congénital, sont décrits. Trente-trois greffes de cornée ont été réalisées sur 20 yeux (une à trois greffes par œil). Le taux d'échecs de ces procédures est de 54% (18 cas sur 33), avec rejet immunologique dans 39% de ces échecs. Le pronostic est donc sombre [5].

Le pronostic a été modifié par l'instillation de collyre à la cyclosporine à 2% pendant plusieurs mois.

- **Cataracte:**

Les cataractes qui apparaissent sur des yeux buphtalmes posent toujours des problèmes techniques délicats à résoudre, car le cristallin apparaît petit dans un globe qui paraît énorme, la zonule est distendue, souvent incomplète, et la présence de vitré dans la chambre antérieure est coutumière.

Il faut pourtant s'efforcer de respecter autant que possible un plan capsulaire, que l'on tend avec un anneau de sac en polyméthylméthacrylate, dans ou sur lequel on place un implant. Il faut souvent faire une vitrectomie et parfois suturer une anse de l'implant à une iridectomie périphérique. Il s'agit d'une chirurgie non programmée pour laquelle il faut chaque fois inventer une technique adaptée, qui doit cependant rester sobre, pour obtenir le meilleur résultat au moindre risque [35].

- **Décollement de rétine:**

Le décollement de rétine chez les patients présentant un glaucome congénital est rare, variant de 1 à 4,5% dans un délai de 7 mois à 15 ans. Il peut être lié à des associations de syndromes malformatifs: syndrome de Stickler, de Sturge-Weber ou autre.

Une myopie axiale est par ailleurs le plus souvent présente. Le mécanisme peut être exsudatif, mais reste essentiellement rhégmato-gène. Sur 21 yeux rapportés par Cooling en 1980, 19 souffraient d'un décollement par déhiscence.

Les résultats chirurgicaux anatomiques et fonctionnels sont très décevants. Seuls trois yeux sur 13 ont été traités avec succès dans la série de Cooling; sur cinq patients, Wiedemann utilise un tamponnement interne par silicone dans quatre yeux, responsable de deux hypertonie et deux phtisies [35].

- **Amblyopie:**

L'amblyopie est fréquente et peut être uni- ou bilatérale. Elle représente une des principales et des plus graves complications du glaucome congénital.

Une anisométrie peut être induite par le glaucome, avec une myopie parfois forte de l'œil atteint ou le plus atteint (même si, parfois, la courbure plate de cornée atteinte avec des kératométries centrales inférieures à 40 D diminue la myopie axiale par augmentation de la longueur de l'œil).

Une réfraction précise sous cycloplégique (atropine dont le dosage est conditionné par l'âge de l'enfant: 0,3% avant 3 ans; 0,5% entre 3 et 5 ans; 1% au-delà de 5 ans, en prenant bien entendu soin de dire aux parents et d'inscrire sur l'ordonnance que le produit ne doit pas être laissé à la portée d'un enfant) doit donc être réalisé au cours du suivi, et répétée, afin de prescrire la correction optique adéquate. En cas d'anisométrie, que le glaucome ait été unilatéral ou bilatéral asymétrique, un traitement préventif de l'amblyopie par occlusion intermittente de l'œil le moins amétrope doit être réalisé, d'autant plus qu'il existe des opacités cornéennes, minimales et n'ayant pas nécessité de greffe de cornée. Les ruptures de Descemet sont responsables d'astigmatisme parfois important, lequel doit être corrigé avec précision. De fait on trouve, malgré le traitement, une amblyopie avec vision de moins de 5/10 dans la moitié des cas selon l'équipe de Denis. Selon une équipe Brésilienne, sur 100 patients opérés de glaucome congénital dans la petite enfance, on trouve à 6 ans une vision normale dans seulement 2% des cas, un déficit visuel léger dans 29% des cas, modéré dans 28% des cas, sévère dans 15% des cas, profond dans 11% des cas, et dans 15% un état proche de la cécité [5, 35].

### **9.7. Hérité et conseil génétique**

Le glaucome congénital surtout lorsqu'il est bilatéral, est héréditaire dans 75% des cas. Dans sa forme classique, il se transmet selon le mode récessif autosomique. Le risque est donc de 25% pour toute nouvelle naissance dans ces couples volontiers consanguins (8% des cas). Le risque est inférieur à 1% pour la descendance du proposant.

Les trabéculodysgénésies associées se transmettent sur un mode dominant autosomique (embryotoxon postérieur, Axenfeld, Rieger) avec un risque de récurrence de 50% à chaque génération.

La sclérocornée congénitale se transmet en règle selon le mode récessif autosomique. Les autres modes de transmission sont rares. L'aniridie est une affection dominante autosomique mais devant un cas isolé, il faut rechercher dans le caryotype une micro-délétion 11 p 1-3 responsable de la survenue de tumeurs malignes urogénitales (syndrome WAGR).

On voit donc que le conseil génétique n'est possible qu'après l'examen soigneux de l'enfant atteint, afin de déterminer avec précision le type de glaucome, et après l'examen systématique de son entourage, principalement de ses deux parents chez lesquels il faut rechercher à la lampe à fente des signes à minima de dysgénésie du segment antérieur [31].

### **10. Pronostic**

Le diagnostic précoce, la prise en charge immédiate et une chirurgie à l'échelle histologique, ont transformé le pronostic du glaucome congénital. Mais malgré tous ces progrès, les glaucomes congénitaux restent toujours une affection grave et potentiellement cécitante.

La surveillance étroite des familles à risque et le conseil génétique peuvent faire diminuer l'incidence du glaucome congénital.

### **11. Conclusion**

Le glaucome congénital est une pathologie encore méconnue, diagnostiquée parfois avec retard [5].

La buphtalmie présente à la naissance est une véritable urgence chirurgicale, en gardant à l'esprit que c'est l'étude anatomique du globe, en particulier de l'angle iridocornéen, qui doit servir de guide thérapeutique [35].

La génétique a permis certes des progrès, mais sans que la compréhension de la physiopathologie de la maladie soit meilleure qu'il y en a 20 ans.

Les gènes en cause sont bien déterminés, mais quelles sont les conséquences architecturales au niveau trabéculaire et, partant, les conséquences sur l'écoulement de l'humeur aqueuse? Où se situe l'obstacle à la filtration? Cette question demeure non résolue, comme en témoignent les controverses qui demeurent sur la prise en charge chirurgicale et le lieu où l'obstacle doit être levé. Cela dit, que le chirurgien choisisse une goniotomie, une trabéculotomie, une trabéculectomie perforante ou trabéculectomie externe non perforante, il se doit de procéder en urgence à cette intervention, tout en expliquant aux parents que si le pronostic anatomique peut être parfaitement contrôlé au prix d'une ou plusieurs interventions, le pronostic fonctionnel est conditionné par un suivi long rigoureux et une prise en charge de l'amblyopie sérieuse [5].

Aussi les parents doivent participer à la surveillance prolongée sur de nombreuses années, car les reprises tardives de l'hypertonie ne sont pas rares [35].

**CHAPITRE II**  
**MATERIEL ET METHODE**

## **1. Objectifs**

### **1.1. Objectif principal:**

Déterminer l'apport de la sclérectomie profonde non perforante dans le traitement du glaucome congénital primitif classique.

### **1.2. Objectifs secondaires:**

- Etudier les aspects cliniques des cas du glaucome congénital primitif pris en charge au CHU de Batna ;
- Comparer les résultats des cas opérés par trabéculéctomie perforante avec ceux opérés par sclérectomie profonde non perforante par la mesure des indicateurs suivants :
  - ✓ les complications peropératoires et postopératoires ;
  - ✓ la pression intraoculaire postopératoire ;
  - ✓ le taux d'éclaircissement de la cornée ;
  - ✓ la stabilisation du diamètre cornéen ;
  - ✓ le rapport Cup/Disc de la papille optique ;
- Proposer une stratégie de prise en charge et de surveillance du glaucome congénital primitif.

## **2. Contexte de l'étude**

La prise en charge des cas est faite au niveau du service d'Ophtalmologie du CHU de Batna, qui occupe une partie du 1<sup>er</sup> étage de la structure hospitalière et formé de trois unités pour trente quatre lits selon l'organigramme ; unité de bloc opératoire, unité homme et unité femme et enfants. En plus de ces trois unités s'intègrent aussi les activités des urgences Ophtalmologiques et les explorations fonctionnelles. Ces unités et activités sont encadrées par un personnel médical spécialisé fait de deux maitres assistants et six résidents.

## **3. Populations d'étude**

Notre population été orienté par différentes sources d'orientations, le nombre des enfants était de 112 cas adressés pour suspicion de glaucome congénital durant la période de Janvier 2004 au mois de décembre 2012.

L'apport de la sclérectomie profonde non perforante dans le traitement du glaucome congénital primitif a été déterminé à partir de deux populations d'étude :

### **3.1. Population ayant bénéficié de la sclérectomie profonde non perforante:**

Les enfants orientés pour suspicion de glaucome congénital pour être exploré sous narcose au niveau du service d'Ophtalmologie CHU Batna, la sélection du groupe d'étude s'est faite sur la base des critères d'éligibilité.

#### **3.1.1. Critères d'inclusion:**

- Enfants présentant un glaucome congénital primitif confirmé, âgés de 0 à 3 ans,
- Sujets présentant un glaucome congénital primitif confirmé non opéré dans l'enfance (une fille de 05 ans et un garçon de 04 ans).

#### **3.1.2. Critères d'exclusion:**

- Enfants présentant un glaucome congénital secondaire,
- Enfants déjà opérés pour glaucome congénital.

#### **3.1.3. Taille de la population:**

46 cas (83 yeux) ont été colligés durant la période d'étude allant de janvier 2009 au mois de décembre 2012 répondant aux critères d'éligibilité.

Quatre cas ont été introduits initialement dans le protocole de l'étude, mais exclus secondairement au cours du suivi postopératoire pour les raisons suivantes :

- Deux enfants diagnostiqués initialement comme glaucome congénital primitif classique, mais après éclaircissement cornéen, sont avérés des glaucomes congénitaux secondaires.
- Deux autres enfants ont bénéficié d'une conversion de la sclérectomie profonde non perforante vers une trabéculéctomie perforante à cause d'une microperforation pour l'un et écoulement de l'humeur aqueuse jugé insuffisant pour l'autre.

**3.2. Population ayant bénéficié de la trabéculéctomie perforante :** les critères d'éligibilité sont les mêmes que ceux de la technique précédente ainsi que la taille de la population, dont les cas ont été colligés durant la période allant de janvier 2004 au mois de décembre 2008.

## **4. Méthode**

**4.1. Type d'étude:** Etude d'évaluation sans tirage au sort « Avant et après » l'introduction de la sclérectomie profonde non perforante (SPNP), dans le traitement du glaucome congénital primitif classique au niveau du service d'Ophtalmologie du CHU de Batna à partir de l'année 2009.

46 enfants (83 yeux) ayant bénéficié d'une SPNP durant la période 2009 – 2012, dont les résultats sont comparés à ceux obtenus sur une série de 46 cas (83 yeux) de glaucome congénital primitif classique opérés par le même chirurgien, ayant utilisé la trabéculéctomie perforante comme technique chirurgicale en première intention durant la période 2004 – 2008.

#### **4.2. Critères d'évaluation**

##### **4.2.1. Les complications peropératoires :**

- ✓ issue du vitré ;
- ✓ hyphéma : stade I ou plus (selon la classification de Boudet C.) ;

##### **4.2.2. Les complications post opératoire précoces :**

Durant les cinq premiers jours du suivi post opératoire :

- ✓ hyphéma : stade I ou plus ;
- ✓ athalamie ;
- ✓ décollement choroïdien : effusion uvéale postopératoire ;
- ✓ endophtalmie : infection profonde aigue.

##### **4.2.3. Les complications post opératoires tardives:**

- ✓ synéchies irido-cristallinienne ;
- ✓ décollement de rétine ;
- ✓ cataracte ;
- ✓ endophtalmie : infection profonde subaigüe ou chronique ;
- ✓ phtysie du globe oculaire.

##### **4.2.4. La pression intraoculaire post opératoire :**

Prise un mois après l'intervention chirurgicale à l'aide d'un tonomètre à aplanation de Perkins ;

- ✓ Inférieure ou égale à 15 mm Hg (sous narcose), signifie un succès ;
- ✓ Entre 15 et 20 mm Hg (sous narcose) est considéré comme succès incomplet dans ce cas, on introduit un collyre hypotonisant en monothérapie comme traitement d'appoint ;
- ✓ Supérieure à 20 mm Hg (sous narcose) signifie un échec et on préconise alors une bithérapie topique hypotonisante en attendant la reprise chirurgicale.

Lorsque l'atteinte est unilatérale, la pression intraoculaire cible est celle du bon œil.

#### **4.2.5. Le taux d'éclaircissement de la cornée :**

L'état de la cornée est apprécié selon la transparence. Son aspect peut aller de la cornée totalement claire jusqu'à l'œdème coté à trois croix.

#### **4.2.6. La stabilisation du diamètre cornéen**

#### **4.2.7. Le rapport Cup/Disc (C/D) de la papille optique :**

L'appréciation de ce rapport dépend de la visibilité du fond de l'œil à l'ophtalmoscope ;

- ✓  $C/D \leq 0,3$  est considéré normal ;
- ✓  $C/D > 0,3 < 0,5$  est considéré comme pathologique modéré ;
- ✓  $C/D > 0,5$  est considéré comme pathologique évolué.

#### **4.2.8. La longueur axiale du globe oculaire et de la cavité vitrénne :**

Mesurée par un échographe en mode « A », présentée en mm et comparée à une courbe de normalité selon l'âge.

#### **4.2.9. La bulle de filtration :**

D'après la littérature [68] ; plus de 3/4 des cas de glaucome congénital opérés qui présentaient un succès pressionnel n'avaient pas de bulle de filtration, ce qui n'est pas le cas pour l'adulte. De ce fait on a jugé de ne pas prendre en considération la bulle de filtration comme l'un des critères d'évaluation.

### **4.3. Facteurs étudiés**

#### **4.3.1. Caractéristiques socio-démographiques :**

- ✓ Age au moment du diagnostic ;
- ✓ Sexe ;
- ✓ Origine géographique ;
- ✓ Consanguinité ;
- ✓ Présence de cas similaire dans la fratrie ;
- ✓ Présence de cas similaire chez les cousins.

#### **4.3.2. Caractéristiques cliniques :**

- ✓ Signes d'appel ;
- ✓ Latéralité;
- ✓ La source de l'orientation ;
- ✓ Examen en état d'éveil ;
- ✓ Examen sous narcose ;
- ✓ Délai entre le diagnostic et l'intervention chirurgicale ;
- ✓ Suivi post opératoire.

#### **4.3.3. Vices de réfraction :**

La mesure de la réfraction s'est faite par autoréfractomètre portable.

#### **4.4. Le déroulement de l'examen préopératoire**

##### **4.4.1. Examen en état d'éveil :**

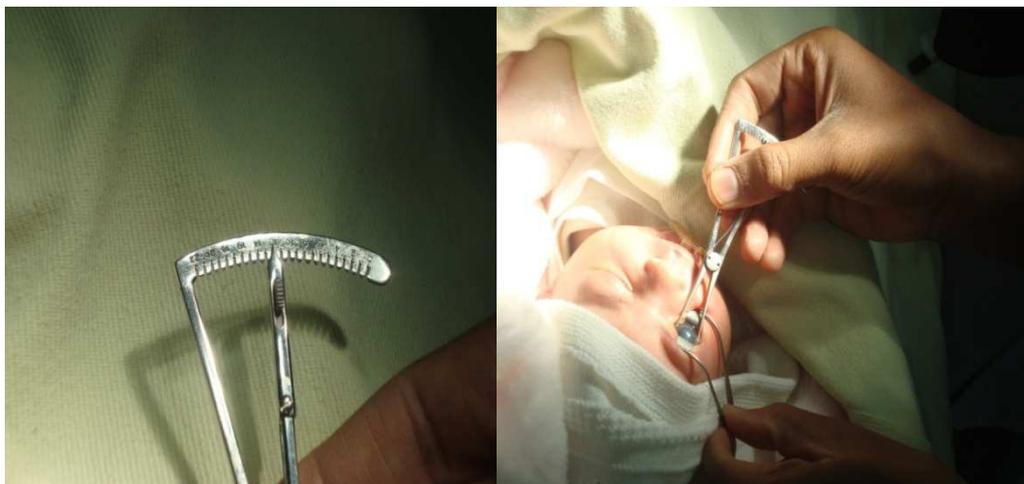
C'est un examen rapide, à la recherche des signes de présomption du glaucome congénital ; photophobie, larmolement clair, mégalocornée, buphtalmie et opalescence cornéenne. La présence de l'un de ces signes incite à la demande d'un examen préanesthésique préliminaire pour une exploration sous narcose (sous masque) puis l'enfant est revu le lendemain à jeun au bloc opératoire.

##### **4.4.2. Examen sous narcose :**

En présence d'une équipe d'anesthésique, l'enfant est examiné sous masque de « fluothane » d'une façon méthodique et bilatérale, même si l'atteinte est unilatérale, à l'aide d'un blépharostat colibri et tous les résultats sont reportés sur une fiche préalablement établie.

- ✓ Mesure du diamètre cornéen horizontal au compas de Sourdille ; (fig 15)

**Fig 15.** *Mesure du diamètre cornéen horizontal au compas de Sourdille (Notre série)*



- ✓ Appréciation de l'état de la transparence cornéenne, de la présence ou non de vergetures cornéenne, la profondeur de la chambre antérieure et le reste du segment antérieur par la lampe à fente du microscope opératoire ; (fig 16)
- ✓ Prise de la pression intraoculaire par un tonomètre à aplanation de Perkins ; (fig 17)

**Fig 16.** Examen du segment antérieur.  
(Notre série)



**Fig 17.** Prise de la PIO. (Notre série)



- ✓ Examen du fond de l'œil à l'ophtalmoscope, chaque fois que l'état de la cornée le permet en appréciant le rapport C/D et le pôle postérieur ;
- ✓ Examen échographique oculaire en mode A (fig 18) à une fréquence de 10 MHz, permet la mesure de la profondeur de la chambre antérieure, de la cavité vitréenne, de la longueur axiale et de l'épaisseur cristallinienne ;
- ✓ Examen échographique en mode B, pratiqué par le même appareil que précédemment, à chaque fois que le fond de l'œil est non accessible, afin d'apprécier l'état vitréen, les membranes profondes et la papille optique.

Au terme de cet examen, le diagnostic de glaucome congénital confirmé, un prélèvement sanguin veineux périphérique est effectué dans le cadre du bilan préopératoire.

Dès lors, on explique aux parents la gravité de la pathologie, les risques fonctionnels et anatomique, l'urgence chirurgicale et le suivi post opératoire qui s'étalera sur plusieurs années, principalement les premières années de la vie, sous narcose.

Suite à cet entretien, on recueille le consentement éclairé des parents, et on opère l'enfant dans les heures qui suivent.

**Fig 18.** Echobiométrie. (Notre série)



#### 4.5. Techniques chirurgicales :

Le diagnostic de glaucome congénital, une fois confirmé, la chirurgie est alors indiquée. Après la mise en condition opératoire de l'enfant, on complète l'examen préopératoire par une gonioscopie. Celle-ci précisera l'absence de goniodysgénésies afin d'assurer le diagnostic de glaucome congénital primitif classique et de choisir le bon site opératoire.

Il est à noter qu'on n'a pas eu recours à l'utilisation des antimétabolites, à cause de la fragilité sclérale, des complications cornéennes postopératoires et du risque infectieux élevé [1, 3, 5].

##### 4.5.1. Sclérectomie profonde non perforante (Trabéculéctomie externe non perforante):

Consiste à procéder comme suit ;

- ✓ Sous anesthésie générale et intubation orotrachéale ;
- ✓ Fixation de la tête ;
- ✓ Badigeonnage à la Bétadine des deux yeux (si glaucome congénital bilatéral) ;
- ✓ Adaptation du microscope opératoire ;
- ✓ Mise en place d'un blépharostat colibri ;
- ✓ Fixation du muscle droit supérieur ;
- ✓ Sur le méridien de midi, un volet conjonctival est préparé avec ouverture au fornix ;
- ✓ Scarification du tissu sous-jacent ;

- ✓ Dissection du premier volet scléral à charnière limbique, rectangulaire de 4 x 5 mm, assez mince (1/3 de l'épaisseur sclérale) ;
- ✓ Second volet scléral, triangulaire à base limbique atteignant environ 90% de l'épaisseur sclérale restante ;
- ✓ Repérage du canal de Schlemm (c'est un temps capital, qui n'est pas toujours facile)
- ✓ Résection de ce deuxième volet en emportant la paroi externe (plafond) du canal de Schlemm ;
- ✓ On termine par un brossage, à l'aide d'une éponge, le mur interne du canal de Schlemm et trabéculum externe (cribriforme) qui est saisi par une pince de Troutman ;
- ✓ On contrôle l'écoulement de l'humeur aqueuse, il est jugé suffisant s'il ya une reprise rapide de l'écoulement après tamponnement (fig 19) ;
- ✓ Le premier volet scléral est suturé par deux points peu serrés au monofilament 10/0 ;
- ✓ La conjonctive est suturée par un surjet au fil résorbable 8/0 ;
- ✓ On termine par une injection sous conjonctivale de un ml de gentalline 20 mg ;
- ✓ Le traitement postopératoire consiste à des collyres corticoïdes et antibiotiques et également un anti inflammatoire non stéroïdien par voie entérale ;
- ✓ Lever rapide du pansement dès que possible (pour diminuer le risque de l'amblyopie déjà préexistant) ;
- ✓ En cas de reprise chirurgicale, on procède de la même manière, sur le méridien de 10h ou 2h.

**Fig 19.** *Sclérectomie profonde non perforante.*  
(Notre série)



#### **4.5.2. Trabéculéctomie perforante, selon la méthode de Cairns (modifiée) :**

- ✓ Même procédure de préparation et d'installation que la technique précédente ;
- ✓ Fixation du muscle droit supérieur ;
- ✓ Sur le méridien de midi, un volet conjonctival est préparé avec ouverture au fornix ;
- ✓ Scarification du tissu sous jacent ;
- ✓ Une incision de démarcation du volet scléro-limbique de forme triangulaire, à base limbique et sommet scléral prenant les 2/3 de l'épaisseur sclérale (pour Cairns le volet est de forme rectangulaire et l'ouverture est scléro-limbique) ;
- ✓ Excision rectangulaire, de 04 mm de longueur et 02mm de largeur, du trabéculum englobant le canal de Schlemm ;
- ✓ Ecoulement abondant de l'humeur aqueuse et aplatissement de la chambre antérieure ;
- ✓ Iridectomie ;
- ✓ Suture du volet scléral par un point serré, au monofilament 10/0 ;
- ✓ Suture de la conjonctive par un surjet au fil résorbable 8/0 ;
- ✓ En plus du traitement postopératoire de la technique précédente, on rajoute un mydriatique en collyre ;
- ✓ Lever rapide du pansement dès que possible.
- ✓ En cas de reprise chirurgicale, on procède de la même manière, sur le méridien de 10h ou 2h.

#### **4.6. Suivi postopératoire :**

On a utilisé le même protocole de suivi postopératoire pour les deux techniques opératoires.

##### **4.6.1. Les suites postopératoires immédiates :**

Dans les cinq premiers jours postopératoires, les éléments suivants ont été contrôlés en état d'éveil ;

- ✓ Le tonus oculaire au palpé bidigital ;
- ✓ L'état de la conjonctive et de la transparence cornéenne ;
- ✓ La chambre antérieure ;
- ✓ Le fond de l'œil à l'ophtalmoscope.

##### **4.6.2. Les suites postopératoires tardives :**

On a établi une périodicité de suivi sous masque de narcose comme suit ;

Une fois par mois pendant le premier trimestre, puis chaque trois mois jusqu'au douzième mois après l'acte chirurgical.

La deuxième année, le suivi se fait chaque six mois, ensuite un contrôle chaque année.

Des contrôles rapprochés sont indiqués, chaque fois qu'il y'a des signes de reprise de l'hypertonie oculaire, jusqu'à l'obtention de l'équilibre pressionnel soit par un traitement médical topique d'appoint ou par reprise chirurgicale.

Les paramètres suivants sont contrôlés sous narcose :

- ✓ Le diamètre cornéen horizontal à l'aide d'un compas de Sourdille ;
- ✓ La transparence cornéenne, la présence ou non de vergetures et de l'état de la chambre antérieure, par la lampe à fente du microscope opératoire ;
- ✓ La pression intraoculaire, au tonomètre à aplanation de Perkins ;
- ✓ Le fond de l'œil à l'ophtalmoscope, pour apprécier le rapport C/D de la papille optique et le pôle postérieur ;
- ✓ La longueur axiale du globe oculaire, de la chambre antérieure et de la cavité vitrénne, ainsi que l'épaisseur cristallinienne à l'aide de l'échographe en mode A ;
- ✓ La réfraction, à l'aide de l'autoréfractomètre portable.

Il est à noter que l'angle irido-cornéen n'est réexaminé, que s'il n'était pas explorable en préopératoire à cause de la non transparence cornéenne.

A la fin de chaque contrôle, sur la base des différents critères d'évaluation, une décision est prise ; soit on garde l'enfant sans traitement, soit on le met sous traitement hypotonisant en collyre en mono ou en bithérapie, soit une reprise chirurgicale. Par ailleurs, l'enfant muni du résultat de la réfraction, est adressé à l'orthoptiste.

#### **4.7. Aspects éthiques :**

- ✓ Consentement éclairé parental ;
- ✓ Bénéfice/risque prouvé des deux techniques ;
- ✓ Il n'ya pas de désavantage du premier groupe opéré par trabéculéctomie perforante par rapport au second opéré par sclérectomie profonde non perforante, car la maîtrise de la deuxième technique n'est acquis que secondairement ;
- ✓ Aucun conflit d'intérêt n'est à déclarer.

## **4.8. Techniques statistiques**

**4.8.1. Techniques statistiques descriptives :** fréquences absolues, fréquences relatives, ratio, moyennes, écart-type.

**4.8.2. Techniques statistiques analytiques :** tests de comparaison (test Z, Khi deux, analyse de la variance...), analyse de survie (Kaplan Meier)

**4.8.3. Analyses multifactorielles**

**4.8.4. Traitement des données :** Logiciels SPSS 21, Epi info 3.5.5 Microsoft Excel et EndNote x7.

**CHAPITRE III**  
**RESULTATS**

### **A. Description de la population étudiée**

De Janvier 2004 à Décembre 2012, nous avons reçu 112 enfants pour suspicion de glaucome congénital, nous avons retenu 92 enfants qui répondaient aux critères d'éligibilités, 06 enfants avaient un glaucome congénital secondaire (02 cas de syndrome de Sturge Weber Krabbe, 02 cas d'Aniridie, 01 cas d'Anomalie de Rieger et 01 cas de Sclérocornée) et 14 enfants avaient une mégalocornée isolée.

Nos deux populations d'étude ont été sélectionnées sur la base des mêmes critères d'éligibilité; le groupe A ayant bénéficié de la trabéculéctomie perforante durant la période allant de janvier 2004 au mois de décembre 2008 et le groupe B ayant bénéficié de la sclérectomie profonde non perforante (trabéculéctomie externe non perforante) durant la période allant de janvier 2009 au mois de décembre 2012.

## **1. Caractéristiques Socio-démographiques**

### **1.1. Taille des deux populations :**

La taille des deux séries est identique ; 46 cas pour 83 yeux.

### **1.2. Age et sexe :**

L'âge moyen au moment du diagnostic est de six mois pour le groupe A et de sept mois pour le groupe B. Le sexe ratio est de 0,5 pour la première série et de 01 pour la deuxième série.

### **1.3. Caractères héréditaires :**

La notion de consanguinité est présente dans plus de 60 % des cas pour les deux populations avec un taux de cas similaire chez les cousins identique de 06,5%. À la différence des cas similaires dans la fratrie ; dont le taux est de 26,1 % pour le groupe A et de 10,9 % pour le groupe B.

Le taux des cas familiaux pour le groupe A est de 32,60 %, alors que pour le groupe B est de 15,22 % ; cette différence est du fait que le taux des cas similaire dans la fratrie pour le groupe B est inférieur par rapport à celui du groupe A.

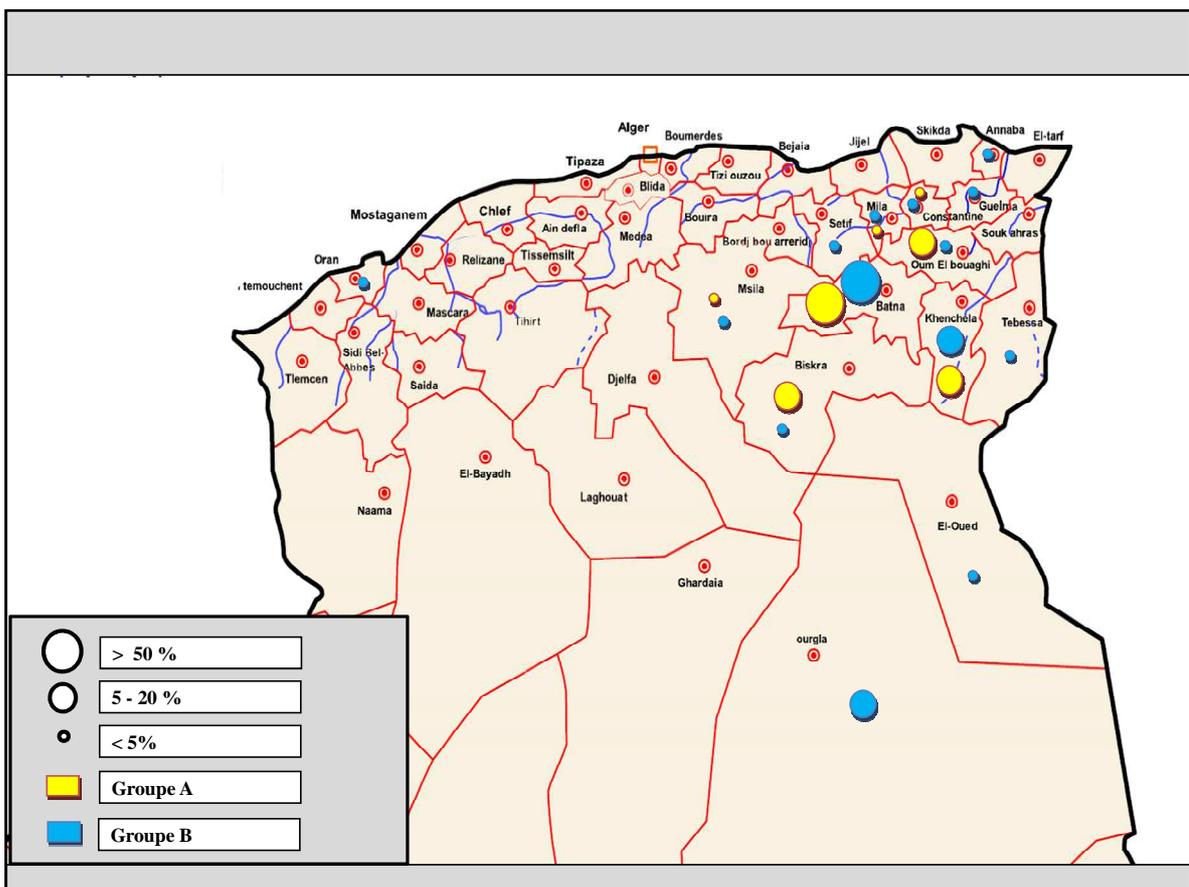
**Tableau 02: Caractéristiques socio-démographiques**

	Groupe A (Trabéulectomie perforante)	Groupe B (Sclérectomie profonde non perforante)
Taille de la série (N)	46 patients (83 yeux)	46 patients (83 yeux)
Sexe ratio (M/F)	00,49	01
Age au moment du diagnostic (moyenne par mois)	06,01 ± 1,38	07,40 ± 1,96
Notion de Consanguinité (%)	63,00	69,60
Cas similaire dans la fratrie (%)	26,1	10,9
Cas similaire chez les cousins (%)	06,50	06,50
Cas familiaux (%)	32,60	15,22

**1.4. Origine géographique:**

Plus de la moitié des cas pour les deux séries sont originaires de la wilaya de Batna, le reste proviennent des wilayas de l'Est et du Sud Est algérien, à l'exception d'un cas du groupe B, est originaire de la wilaya d'Oran.

**Fig. 20. Origine géographique des enfants**



**2. Caractéristiques cliniques**

**2.1.Latéralité :** pour les deux groupes le taux des cas bilatéraux est de 80,4 %.

**2.2.Signes d’appel :** les motifs de consultations sont représentés pour les deux séries par ; la mégalocornée, le larmoiement clair, la photophobie, la buphtalmie, l’œdème cornéen et le nystagmus à des différents pourcentages.

**2.3.Sources d’orientation :** 84,8 % des enfants sont orientés par des Ophthalmologistes et 6,5 % par des sages femmes, pour le groupe A et B. 6,5 % par des pédiatres et 2,2 % par des médecins généralistes pour le groupe A. 4,3 % par des pédiatres et 4,3 % par les parents eux même pour le groupe B.

**2.4. Délai moyen entre le diagnostic et la prise en charge chirurgicale :** Il est de 19,13 jours pour la série A et de 10,17 jours pour la deuxième série.

**Tableau 03 : Caractéristiques cliniques**

		Groupe A (Trabéculéctomie perforante)	Groupe B (Sclérectomie profonde non perforante)
Latéralité (%)	Bilatéral	80,4	80,4
	Unilatéral	19,6	19,60
Signes d’appel (%)	Mégalocornée	30,43	21,73
	Larmoiement clair	28,26	19,56
	Photophobie	23,91	19,56
	Buphtalmie	19,56	19,56
	Œdème cornéen	15,21	19,56
	Nystagmus	02,17	02,17
Source d’orientation (%)	Ophthalmologiste	84,8	84,8
	Sage femme	6,5	6,5
	Pédiatre	6,5	4,3
	Parents	-	4,3
	Médecin généraliste	2,2	-
Délai moyen entre le Dg et la chirurgie		19,13 jours	10,17 jours

### **3. Données de l'examen préopératoire**

Pratiqué sous masque de fluothane d'une façon méthodique et bilatérale pour les deux groupes. L'échobiométrie n'a pas été pratiquée pour le groupe A par manque d'appareil en cette période.

**3.1. Diamètre cornéen horizontal :** Le diamètre cornéen moyen préopératoire est de 13,56 mm pour le groupe A et 13,02 mm pour le groupe B.

**3.2. Etat de la cornée :** Le taux est de 18,3% de cornées claires pour la série A et 21,65% pour la série B.

**3.3. Vergetures :** Les vergetures sont présentes à un taux respectif de 38,55% et 42,25% pour le groupe A et B.

**3.4. Profondeur de la chambre antérieure :** Est profonde dans 67,47% des cas pour le groupe A et 75,85% pour le groupe B.

**3.5. Pression intraoculaire :** la pression intraoculaire moyenne (sans traitement) est de 25,02 mm Hg pour le groupe A et 20,55 mm Hg pour le groupe B.

**3.6. Accessibilité du fond de l'œil et rapport C/D :** Le F.O est accessible à un taux respectif de 28,91 % et 57,80 % pour la série A et B, avec un rapport C/D moyen de 0,64 (n=17) pour le groupe A et de 0,54 (n=48) pour le groupe B.

**3.7. Echobiométrie :** N'est pratiquée que pour le groupe B. Elle a relevé une longueur axiale moyenne de 22,38 mm, une profondeur de la chambre antérieure moyenne de 3,84 mm et une longueur moyenne de la cavité vitrénne de 15,02 mm.

**3.8. Iris, pupille et cristallin :** sont d'aspect normal pour tous les cas.

**Tableau 04 : Données de l'examen préopératoire**

		Groupe A (Trabéculéctomie perforante)	Groupe B (Sclérectomie profonde non perforante)
N		83	83
DCH moyen (mm)		m= 13,56 ± 0,28	m= 13,02 ± 0,36
Etat de la cornée (%)	Claire	18,30	21,65
	Œdème +	08,53	27,70
	Œdème ++	18,30	30,20
	Œdème +++	54,87	20,45
Présence de vergetures (%)		38,55	42,25
Accessibilité du FO (%)		28,91	57,8
Rapport C/D		n = 17      m = 0,64 ± 0,13	n = 48      m = 0,54 ± 0,09
Profondeur de la CA (%)	Normale	32,53	24,15
	Profonde	67,47	75,85
PIO (mm Hg)		m= 25,02 ± 2,00	m=20,55 ± 1,72
LA (mm)		-	m= 22,38 ± 0,72
Profondeur de la CA (mm)		-	m= 3,84 ± 1,51
LCV (mm)		-	m= 15,02 ± 0,66
Iris et pupille		Aspect normal	Aspect normal
Cristallin		Clair et aspect normal	Clair et aspect normal

#### 4. Données du suivi postopératoire

L'examen est toujours pratiqué sous masque de fluothane selon un même protocole de suivi préétabli pour les deux groupes, à l'exception de l'échobiométrie pour le groupe A.

Le nombre d'yeux examinés (N) s'est trouvé à la baisse par rapport au nombre initial préopératoire à cause de l'absence des enfants, au moment précis, pour différentes raisons (rhinopharyngite, angine, bronchiolite, éloignement...).

#### **4.1. Suivi postopératoire à 01 mois :**

Pour le groupe A, le nombre d'yeux examinés (N) est de 77, dont on a relevé les observations suivantes ; diamètre cornéen horizontal moyen est égal à 13,67 mm, le taux de cornées claires est de 37,56 %, les vergetures sont présentes à 44,15 %, le F.O est accessible dans 41,56 %, le C/D moyen (n=25) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 12 % des cas, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 36 % des cas et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 52 % des cas. Le taux des enfants ayant une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 63,63 %, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 16,88 %, et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 19,49 %.

Pour le groupe B, le nombre d'yeux examinés (N) est 82, dont l'examen a trouvé ; un diamètre cornéen horizontal moyen de 13,07 mm, un taux de cornées claires de 62,20 %, un taux de vergetures de 43,90 %, un F.O accessible dans 76,82 %, un rapport C/D moyen (n=63) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 31,74 %, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 30,16 % et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 38,10 %. Le taux des enfants ayant une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 86,58 %, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 06,10 % et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 07,32 %. La longueur axiale moyenne est de 22,73 mm et la longueur moyenne de la cavité vitrénienne est de 15,31 mm.

**Tableau 0 5 : Données de l'examen postopératoire à 01 mois**

		Groupe A (Trabéculéctomie perforante)	Groupe B (Sclérectomie profonde non perforante)
N		77	82
DCH (mm)		m=13,56 ± 2	m=13,07 ± 0,32
Etat de la cornée (%)	Claire	37,67	62,20
	Œdème +	14,28	23,17
	Œdème ++	16,88	13,41
	Œdème +++	31,17	01,22
Présence de vergetures (%)		44,15	43,90
Accessibilité du FO (%)		41,56	76,82
Rapport C/D (%)		n = 25	n= 63
	≤ 0,3	12,00	31,74
	0,3 > ≤0,5	36,00	30,16
	> 0,5	52,00	38,10
PIO (mm Hg) (%)	≤ 15	63,63	86,58
	15 > ≤ 20	16,88	06,10
	> 20	19,49	07,32
LA (mm)		-	m = 22,73 ± 0,68
LCV (mm)		-	m = 15,31 ± 0,67

**4.2. Suivi postopératoire à 02 mois :**

A deux mois le (N) pour le groupe A est de 75, avec un diamètre cornéen horizontal moyen égal à 13.58 mm, un taux de cornées claires de 46.57 %, un pourcentage de vergetures de 45.33 %, un taux de F.O accessible de 53.33 %, un rapport C/D (n=36) est normal (≤ 0,3) dans 13.88 % des cas, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 44.44 % et pathologique évolué (>0,5) dans 41.68 %. Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale (≤ 15 mm Hg) est de 52.00 %, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 17.33 % et fortement pathologique (> 20 mm Hg) est de 30.67 %.

Pour le groupe B, le (N) est de 82, avec un diamètre cornéen horizontal moyen égal à 13.14 mm, un taux de cornées claires est de 78.05 %, un pourcentage de vergetures est de 41.46 %, un F.O accessible dans 85.36 % des cas, le rapport C/D (n=70) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 31.43 % des cas, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 35.71 % et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 32.86 %. Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 91.46 %, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 06.10 % et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 02.44 %. La longueur axiale moyenne est de 23.22 mm et la longueur moyenne de la cavité vitrénne est de 15.67 mm.

**Tableau 06 : Données de l'examen postopératoire à 02 mois**

		Groupe A (Trabéculéctomie perforante)	Groupe B (Sclérectomie profonde non perforante)
N		75	82
DCH (mm)		m = 13,58 ± 0,26	m = 13,14 ± 0,32
Etat de la cornée (%)	Claire	46,57	78,05
	Œdème +	08,22	12,20
	Œdème ++	17,81	06,10
	Œdème +++	27,40	03,65
Présence de vergetures (%)		45,33	41,46
Accessibilité du FO (%)		53,33	85,36
Rapport C/D (%)		n = 36	n = 70
	$\leq 0,3$	13,88	31,43
	$0,3 > \leq 0,5$	44,44	35,71
	$> 0,5$	41,68	32,86
PIO (mm Hg) (%)	$\leq 15$	52,00	91,46
	$15 > \leq 20$	17,33	06,10
	$> 20$	30,67	02,44
LA (mm)		-	m=23,22 ± 0,68
LCV (mm)		-	m=15,67 ± 0,68

**4.3. Suivi postopératoire à 03 mois :**

A trois mois, pour le groupe A le (N) est de 69, le diamètre cornéen horizontal moyen est de 13.59 mm, le taux de cornées claires est de 57.97 %, un pourcentage de vergetures de 46.37 %, le F.O est accessible dans 59.42 % des cas, le rapport C/D (n=40) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 12.50 % des cas, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 32.50 % et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 55 %. Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 68.11 % des cas, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 20.29 % et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 11.60 %.

Pour le groupe B, le (N) est de 82, avec un diamètre cornéen horizontal moyen égal à 13.26 mm, un taux de cornée claire est de 84.14 %, un pourcentage de vergetures de 40.24 %, le F.O est accessible dans 87.80 % des cas, le rapport C/D (n=72) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 30.55 % des cas, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 34.72% et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 34.73 %.

Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 91.46 % des cas, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 04.88 %, et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 03.66 %. La longueur axiale moyenne est de 23.60 mm et la longueur moyenne de la cavité vitréenne est de 15.97 mm.

**Tableau 07 : Données de l'examen postopératoire à 03 mois**

		Groupe A (Trabéculectomie)	Groupe B (Sclérectomie)
N		69	82
DCH (mm)		m = 13,59 ± 025	m=13,26 ± 0,31
Etat de la cornée (%)	Claire	57,97	84,14
	Œdème +	07,25	08,54
	Œdème ++	13,04	04,88
	Œdème +++	21,74	02,44
Présence de vergetures (%)		46,37	40,24
Accessibilité du FO (%)		59,42	87,80
Rapport C/D (%)		n = 40	n = 72
	$\leq 0,3$	12,50	30,55
	$0,3 > \leq 0,5$	32,50	34,72
	$> 0,5$	55,00	34,73
PIO (mm Hg) (%)	$\leq 15$	68,11	91,46
	$15 > \leq 20$	20,29	04,88
	$> 20$	11,60	03,66
LA (mm)		-	m=23,60 ± 0,68
LCV (mm)		-	m=15,97 ± 0,68

**4.4. Suivi postopératoire à 06 mois :**

A six mois, pour le groupe A le (N) est de 69, le diamètre cornéen horizontal moyen est de 13.73 mm, le taux de cornées claires est de 59.42 %, un pourcentage de vergetures de 44.93 %, le F.O est accessible dans 57.97 % des cas, le rapport C/D (n=38) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 21.05 % des cas, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 28.95 % et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 50.00 %. Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 57.97 % des cas, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 20.29 % et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 21.74 %.

Pour le groupe B il ya quatre enfants qui n'ont pas atteint les six mois de suivi, le (N) est de 74, avec un diamètre cornéen horizontal moyen égal à 13.55 mm, un taux de cornées claires est de 82.43 %, un pourcentage de vergetures de 48.65 %, le F.O est accessible dans 91.89 % des cas, le rapport C/D (n=68) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 26.47 %, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 39.70% et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 33.83 %. Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 89.19 % des cas, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 05.40 %, et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 05.41 %. La longueur axiale moyenne est de 24.50 mm et la longueur moyenne de la cavité vitrénne est de 16.82 mm.

**Tableau 08 : Données de l'examen postopératoire à 06 mois**

		Groupe A (Trabéculéctomie perforante)	Groupe B (Sclérectomie perforante non perforante)
N		69	74
DCH (mm)		m = 13,73 ± 0,24	m=13,55 ± 0,33
Etat de la cornée (%)	Claire	59,42	82,43
	Œdème +	07,25	12,16
	Œdème ++	18,84	04,05
	Œdème +++	14,49	01,36
Présence de vergetures (%)		44,93	48,65
Accessibilité du FO (%)		57,97	91,89
Rapport C/D (%)		n = 38	n = 68
	$\leq 0,3$	21,05	26,47
	$0,3 > \leq 0,5$	28,95	39,70
	$> 0,5$	50,00	33,83
PIO (mm Hg)	$\leq 15$	57,97	89,19
	$15 > \leq 20$	20,29	05,40
	$> 20$	21,74	05,41
LA (mm)		-	m=24,50 ± 0,73
LCV (mm)		-	m=16,82 ± 0,73

**4.5. Suivi postopératoire à 09 mois :**

A neuf mois, pour le groupe A le (N) est de 68, le diamètre cornéen horizontal moyen est de 13.88 mm, le taux de cornées claires est de 67.65 %, un pourcentage de vergetures de 47.06 %, le F.O est accessible dans 68.18 % des cas, le rapport C/D (n=43) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 16.28 % des cas, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 34.88 % et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 48.84 %. Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 69,11 % des cas, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 19.12 % et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 11.77 %.

Pour le groupe B il ya quatre enfants qui n'ont pas atteint les six mois de suivi, le (N) est de 70, avec un diamètre cornéen horizontal moyen égal à 13.56 mm, un taux de cornées claires est de 85.71 %, un pourcentage de vergetures de 44.28 %, le F.O est accessible dans 92.86 % des cas, le rapport C/D (n=65) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 26.15 % des cas, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 41.54 % et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 32.31 %. Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 94.28 % des cas, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 02.86 %, et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 02.86 %. La longueur axiale moyenne est de 24.93 mm et la longueur moyenne de la cavité vitrénienne est de 17.22 mm.

**Tableau 09 : Données de l'examen postopératoire à 09 mois**

		Groupe A (Trabéculéctomie perforante)	Groupe B (Sclérectomie profonde non perforante)
N		68	70
DCH (mm)		m = 13,88 ± 0,23	m=13,56 ± 0,34
Etat de la cornée (%)	Claire	67,65	85,71
	Œdème +	04,41	07,14
	Œdème ++	14,70	02,86
	Œdème +++	13,24	04,29
Présence de vergetures (%)		47,06	44,28
Accessibilité du FO (%)		68,18	92,86
Rapport C/D (%)		n=43	n=65
	$\leq 0,3$	16,28	26,15
	$0,3 > \leq 0,5$	34,88	41,54
	$> 0,5$	48,84	32,31
PIO (mm Hg) (%)	$\leq 15$	69,11	94,28
	$15 > \leq 20$	19,12	02,86
	$> 20$	11,77	02,86
LA (mm)		-	m=24,93 ± 0,78
LCV (mm)		-	m=17,22 ± 0,79

**4.6. Suivi postopératoire à 12 mois :**

A douze mois, pour le groupe A le (N) est de 71, le diamètre cornéen horizontal moyen est de 13.98 mm, le taux de cornées claires est de 67.61 %, un pourcentage de vergetures de 45.07 %, le F.O est accessible dans 66.66 % des cas, le rapport C/D (n=46) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 17.40 % des cas, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 32.61 % et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 49.99 %. Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 64.79 % des cas, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 15.49 % et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 19.72 %.

Pour le groupe B, le (N) est de 70, avec un diamètre cornéen horizontal moyen égal à 13.73 mm, un taux de cornées claires est de 84.28 %, un pourcentage de vergetures de 42.86 %, le F.O est accessible dans 95.71 % des cas, le rapport C/D (n=67) est normal ( $\leq 0,3$ ) dans 28.36 %, pathologique (entre 0,3 et 0,5) dans 38.80 % et pathologique évolué ( $>0,5$ ) dans 32.84 %. Le pourcentage des cas qui ont une pression intraoculaire normale ( $\leq 15$  mm Hg) est de 87.14 % des cas, pathologique (entre 15 et 20 mm Hg) est de 05.72 %, et fortement pathologique ( $> 20$  mm Hg) est de 07.14 %. La longueur axiale moyenne est de 25.30 mm et la longueur moyenne de la cavité vitrénienne est de 17.57 mm.

**Tableau 10 : Données de l'examen postopératoire à 12 mois**

		Groupe A (Trabéculéctomie perforante)	Groupe B (Sclérectomie profonde non perforante)
N		71	70
DCH (mm)		m =13,98 ± 0,24	m=13,73 ± 0,34
Etat de la cornée (%)	Claire	67,61	84,28
	Œdème +	02,81	08,58
	Œdème ++	16,90	-
	Œdème +++	12,68	07,14
Présence de vergetures (%)		45,07	42,86
Accessibilité du FO (%)		66,66	95,71
Rapport C/D (%)		n= 46	n=67
	$\leq 0,3$	17,40	28,36
	$0,3 > \leq 0,5$	32,61	38,80
	$> 0,5$	49,99	32,84
PIO (mm Hg) (%)	$\leq 15$	64,79	87,14
	$15 > \leq 20$	15,49	05,72
	$> 20$	19,72	07,14
LA (mm)		-	m=25,30 ± 0,82
LCV (mm)		-	m=17,57 ± 0,84

### 5. Résultats de l'autoréfractométrie en préopératoire du groupe B

Pour le groupe A, l'examen n'a pas été pratiqué par manque de l'appareil en cette période.

Pour le groupe B, l'examen a été possible dans 56.62 % des cas soit 47 yeux parmi les 83 yeux.

La myopie est présente dans 100 % des cas avec une moyenne dioptrique de 05.85 dioptries.

Les yeux qui ont une myopie inférieure ou égale à 03 dioptries représentent un pourcentage de 27.66 %, entre 03 et 06 dioptries 25.53 % et supérieur à 06 dioptries 46.81 %.

L'astigmatisme est présent dans 93.61 % avec une moyenne dioptrique de 3.14 dioptries.

Les yeux qui ont un astigmatisme supérieur à 02 dioptries représentent 72.73 % et ceux qui ont une puissance inférieure à 02 dioptries représentent 27.27 %.

L'anisométrie (on a pris comme anisométrie sphérique, une différence dioptrique de 01 dioptrie et anisométrie cylindrique, une différence de 0.75 dioptries) relevée dans 76.60 % des cas, avec une moyenne dioptrique sphérique de 4.22 D et cylindrique de 2.65 D.

**Tableau 11 : Vices de réfraction en préopératoire (Groupe B)**

		%		%	Moy
N= 83 n = 47 (56,62%)	Myopie	100,00	≤ 3 D	27,66	05,85 ± 1,44 D
			> 3 & ≤ 6 D	25,53	
			> 6 D	46,81	
	Astigmatisme	93,61	≤ 2 D	27,27	3,14 ± 0,69
			> 2 D	72,73	
	Anisométrie	76,60	SPH	4,22 ± 1,12 D	
CYD			2,65 ± 0,93 D		

### 6. Evolution des vices de réfraction en postopératoire du groupe B

Représentée par les valeurs mesurées de la myopie et de l'astigmatisme à chaque moment du contrôle. Le nombre d'observations notées de l'autoréfractométrie varie successivement de 24, 18, 20, 20, 22 et 34 à cause de l'état cornéen et l'affiche « over » ou « erreur » de l'autoréfractomètre.

**Tableau 12 : Vices de réfraction en postopératoire (groupe B) :**

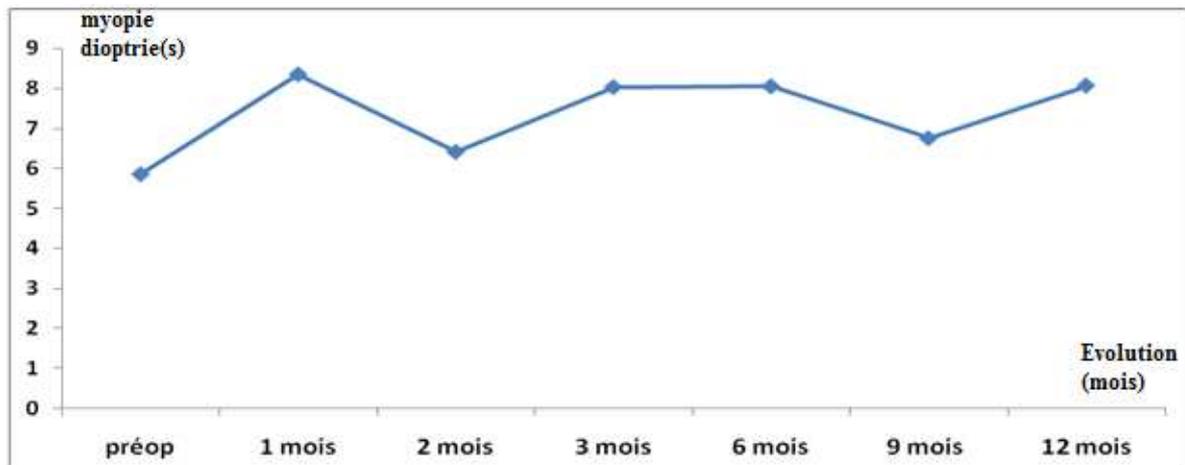
	1 mois	2 mois	3mois	6mois	9mois	12 mois
	N = 82 n = 24 (29,26%)	N = 82 n = 18 (29,26%)	N = 82 n = 20 (26,82%)	N = 74 n = 20 (32,43%)	N = 70 n = 22 (28,57%)	N = 70 n = 34 (48,57%)
Myopie (Dioptries)	8,35 ± 2,33	6,41 ± 1,58	8,03 ± 2,60	8,05 ± 2,67	6,75 ± 2,23	8,07 ± 2,49
Astigmatisme (Dioptries)	3,94 ± 1,28	3,55 ± 1,84	3,51 ± 1,34	3,94 ± 1,46	2,11 ± 0,73	2,40 ± 0,68

N : taille de la série (yeux), n : nombre d'observations notées du résultat de l'autoréfractomètre

**6.1. Evolution de la myopie :**

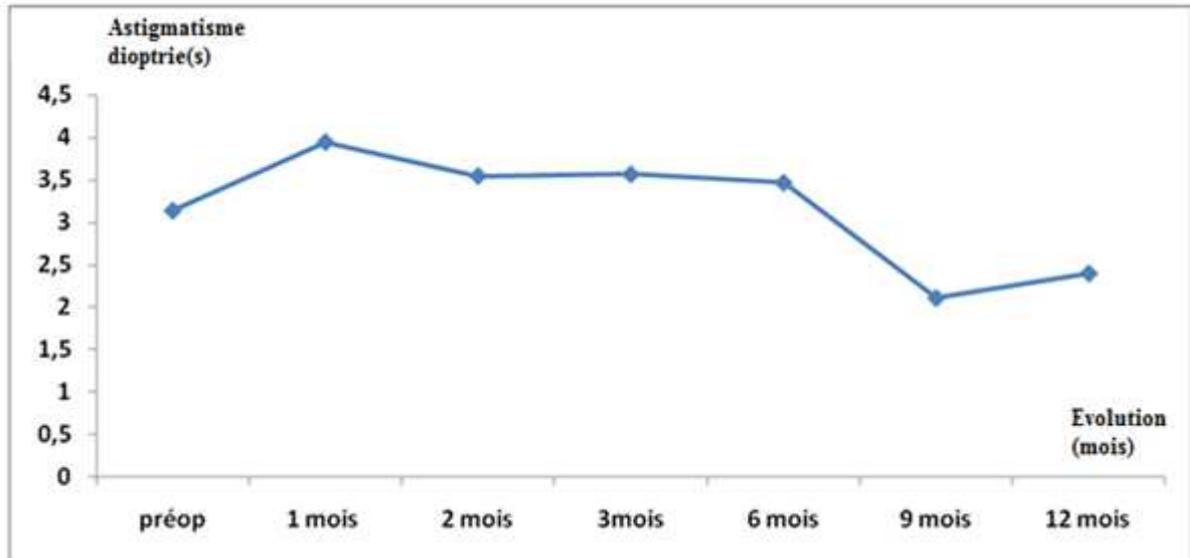
La variation postopératoire de la valeur dioptrique moyenne de la myopie évolue en dents de scie successivement de 8.35 D, 6.41 D, 8.03 D, 8.05, 6.75 D et 8.07 D.

**Fig. 21 : Evolution de la myopie jusqu'à 12 mois postopératoire**



**6.2. Evolution de l'astigmatisme :**

La variation postopératoire de la valeur dioptrique moyenne de l'astigmatisme évolue selon un mode régressif, successivement de 3.94 D, 3.55 D, 3.51 D, 3.94 D, 2.11 D et 2.40 D.

**Fig. 22 : Evolution de l'astigmatisme jusqu'à 12 mois postopératoire**

## **B. Analyse des résultats**

**1. Les complications :** il s'agit des complications observées en peropératoire, en postopératoire précoce (jusqu'à 05 jours) et en postopératoire tardif (jusqu'à 12 mois d'évolution) pour les 02 groupes d'études.

### **1.1. Complications peropératoires :**

Les complications observées en peropératoire, sont l'hyphéma et l'issue du vitrée. Pour les 46 cas du groupe A (83 yeux) on a noté un pourcentage de 01,20 % d'hyphéma (soit 01 œil) et 06,02 % d'issue de vitrée (soit 05 yeux).

Pour les 46 cas du groupe B (83 yeux) on n'a noté aucune complication.

### **1.2. Complications postopératoires précoces :**

Dans les 05 premiers jours postopératoires, l'examen est pratiqué en état d'éveil. Les taux de complications, sont comme suit; pour les 83 yeux du groupe A, on a observé 01,20 % d'hyphéma (soit 01 œil) ; 02,41 % d'athalamies (soit 02 yeux) et 4,82 % de décollements choroidiens (soit 04 yeux).

Pour les 83 yeux du groupe B, aucune complication n'a été observée.

**1.3. Complications postopératoires tardives :**

jusqu'à 12 mois d'évolution postopératoire, l'examen est pratiqué sous masque de fluothane. Les taux de complications observées sont comme suit ; pour les 83 yeux du groupe A, on a noté ; 04,82 % de cataractes (soit 04 yeux) ; 01,20 % de décollement de rétine (soit 01 œil) ; 07,22 % de synéchies iridocristalliniennes (soit 06 yeux) et 02,04 % de phtysies du globe oculaire (soit 02 yeux).

Pour les 71 yeux du groupe B (les six cas manquants n'ont pas atteints les 12 mois d'évolution), aucune complication n'a été observée.

**Tableau 13: Complications**

		Groupe A (Trabéculéctomie perforante)	Groupe B (Sclérectomie profonde non perforante)
	N	83	83
Complications per-operatoires (%)	Hyphéma	01,20	00,00
	Issue de vitré	06,02	
	Total	07,22	
Complications post-operatoires précoces (%)	N	83	83
	Hyphéma	01,20	00,00
	Athalamie (%)	02,41	
	décollement choroïdien (%)	04,82	
	Total	08,43	
Complications post-operatoires tardives (jusqu'à 12 mois) (%)	N	83	71
	Cataracte	04,82	00,00
	Décollement de rétine	01,20	
	Synéchies irido-cristalliniennes	07,22	
	Phtysie du globe oculaire	02,40	
	Total	15,64	

**2. Les reprises chirurgicales :** Durant les douze premiers mois d'évolution postopératoire, sur les 166 yeux opérés (83 yeux par trabéculéctomie perforante et 83 yeux par SPNP), on a noté 16 cas (yeux) de reprises chirurgicales répondant aux critères d'échec opératoire ; soit 9.5 %. Parmi ces 16 yeux, 14 ayant subis une seule reprise et 02 deux reprises, avec un délai moyen entre la première intervention et la deuxième de 08.5 mois.

Pour le groupe A, on l'a repris par la même technique chirurgicale (trabéculéctomie perforante) et le groupe B par la SPNP.

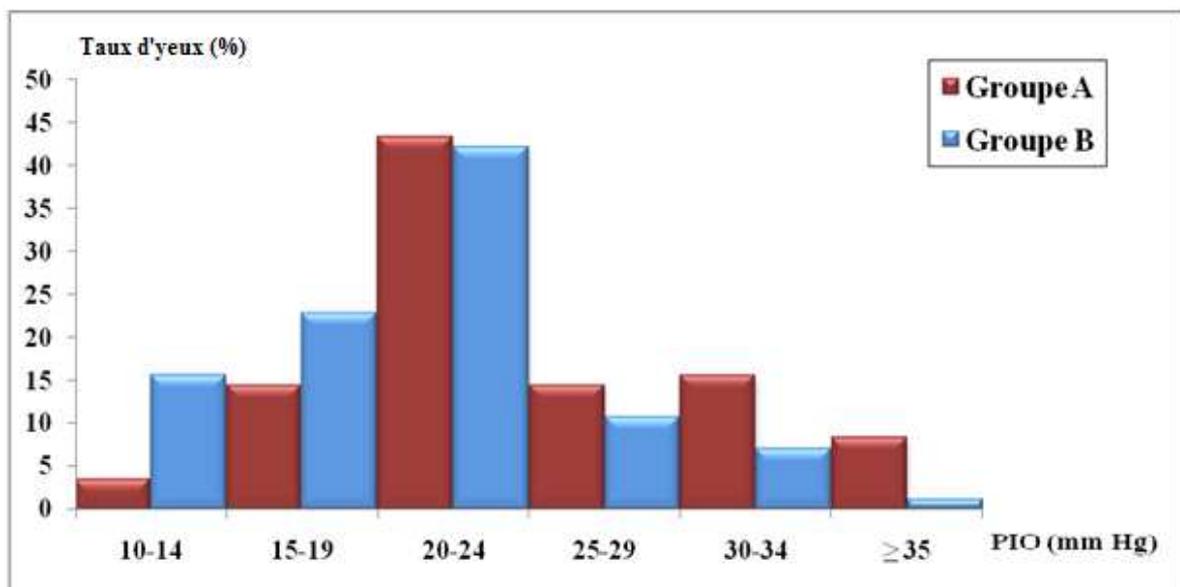
Après chaque acte de reprise, on reprend le même protocole de suivi postopératoire. Ce taux d'échec opératoire, nous a incité à prolonger notre surveillance postopératoire au-delà de 12 mois (voir annexe).

**3. La pression intraoculaire :** La pression intraoculaire normale prise sous narcose est de l'ordre de 04 mm Hg avant un an et inférieure à 10 mm Hg entre un an et cinq ans. Toutes les mesures de la pression intraoculaire ont été pratiquées sous masque de fluothane, par tonométrie à aplanation.

Les résultats relevés en préopératoire pour les deux groupes sont ceux de la PIO sans traitement. En postopératoire les valeurs notées pour les deux groupes sont celles de la PIO avec ou sans traitement médical d'appoint et avec ou sans reprise chirurgicale.

**3.1. Pression intraoculaire au moment du diagnostic :** Pour les deux groupes, la totalité des cas ont une PIO préopératoire, sous narcose, supérieure ou égale à 10 mm Hg. Plus de 40 % des cas pour le groupe A et B, ont une PIO entre 20 et 24 mm Hg. À des taux variables, le reste des cas pour les deux groupes, ont une PIO entre 10 et 20 mm Hg ou supérieur à 25 mm Hg.

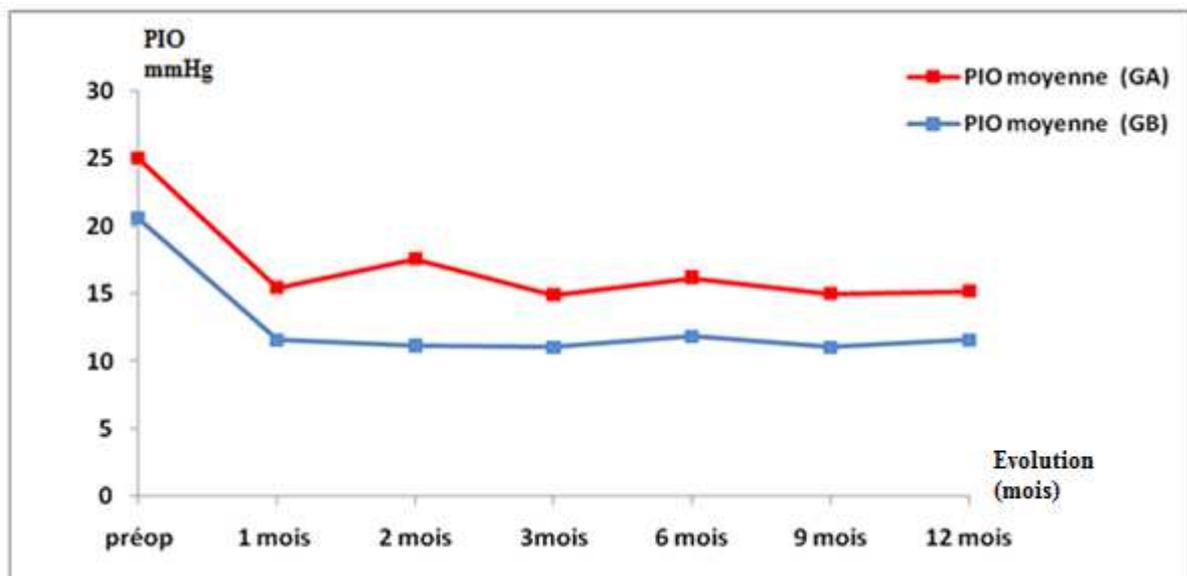
**Fig. 23 : Chiffres pressionnels en préopératoire**



**3.2. Pression intraoculaire en postopératoire :** Pour le groupe A, on a noté au premier mois postopératoire une chute brutale de la PIO moyenne de l'ordre de 10 mm Hg, puis une légère reprise tensionnelle à 02 mois, à 03 mois une seconde baisse pressionnelle au-dessous de 15 mm Hg et qui reste maintenue jusqu'à 12 mois.

Pour le groupe B, on a constaté au premier mois une diminution brutale de la PIO moyenne avec un gain de 09 mm Hg et reste au-dessous de 15 mm Hg jusqu'à 12 mois.

**Fig. 24 : Evolution de la PIO jusqu'à 12 mois postopératoire**  
(avec ou sans traitement médical)



**3.3. Les variations des taux d'yeux ayant une PIO > 15 mm Hg en postopératoire :**

En préopératoire, on a constaté pour le groupe A que plus de 90 % des cas ont une pression intraoculaire supérieure à 15 mm Hg et pour le groupe B plus de 80 % des cas ont une pression intraoculaire supérieure à 15 mm Hg.

En postopératoire, à 01 mois, pour le groupe A le taux des cas ayant une pression intraoculaire supérieure à 15 mm Hg est de 35 % et pour le groupe B, il est de 12 %.

À 02 mois postopératoire, pour le groupe A on a remarqué une augmentation du taux des cas ayant une pression intraoculaire supérieure à 15 mm Hg, ce taux est de 48 %. Pour le groupe B on n'a pas remarqué d'augmentation; ce taux est de 8 %.

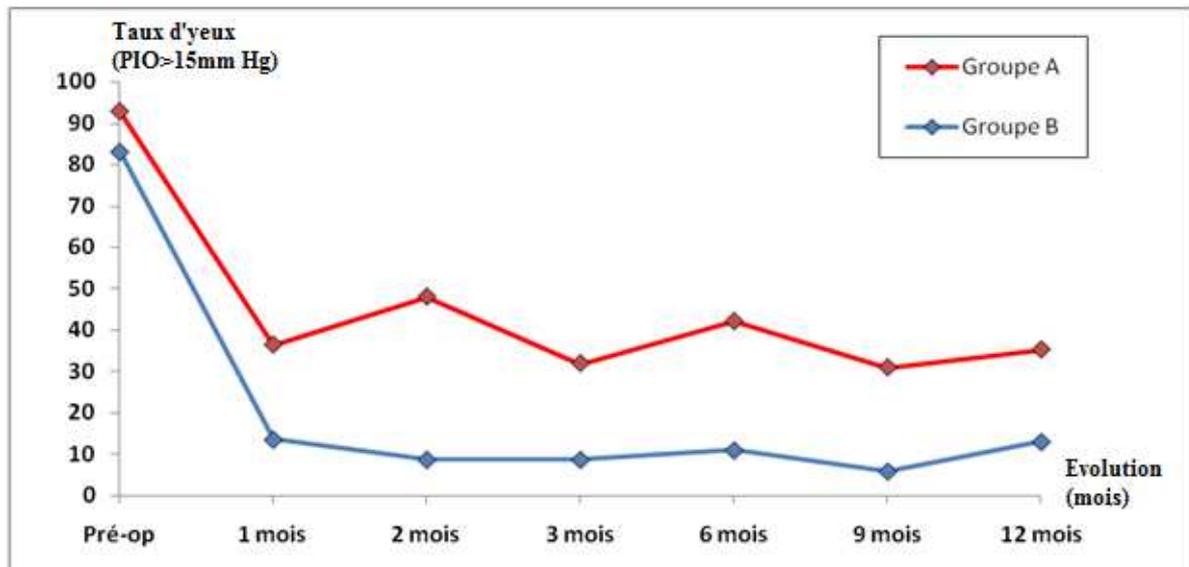
À 03 mois, pour le groupe A, le taux diminue de nouveau (31 %) ; pour le groupe B le taux est resté le même (8 %).

À 06 mois, une légère augmentation pressionnelle pour les deux groupes ; pour le groupe A le taux est de 40 %, pour le groupe B le taux est de 10 %.

À 09 mois, une nouvelle baisse du taux des yeux ayant une pression intraoculaire supérieure à 15 mm Hg, pour les deux groupes ; 29 % pour le groupe A et 05 % pour le groupe B.

À 12 mois, pour le groupe A on note une légère reprise pressionnelle (3<sup>ème</sup> pic) dont le taux est de 33 % et pour le groupe B (2<sup>ème</sup> pic), le taux est de 11 %.

**Fig.25 : Variations des taux d'yeux pour une PIO > 15 mm Hg jusqu'à 12 mois postopératoire (avec ou sans traitement médical)**



### 3.4. Différence pressionnelle entre l'examen préopératoire et celui du post opératoire à 12 mois :

Pour le groupe A, la PIO moyenne préopératoire des 83 yeux est de  $25,02 \pm 2$  mm Hg et celle de l'examen post opératoire à 12 mois pour les 71 yeux est de  $15,18 \pm 1,02$  mm Hg. La différence statistique est significative entre les deux examens ( $p < 10^{-5}$ ).

Pour le groupe B, la PIO moyenne préopératoire des 83 yeux est de  $20,55 \pm 1,72$  mm Hg ; 12 mois après la trabéculéctomie externe non perforante (SPNP) on note une PIO moyenne pour les 70 yeux de  $11,57 \pm 0,79$  mm Hg. La différence statistique est significative entre les deux examens ( $p < 10^{-5}$ ).

La comparaison entre les taux de gain en baisse de la PIO pour les deux groupes ; A (39,33 %) et B (43,70 %) ne montre aucune différence statistique significative.

**Tableau 14 : PIO préopératoire et à 12 mois postopératoire**

	Groupe A		Groupe B		p
	n	m	n	m	
PIO préopératoire (mm Hg)	83	25,02	83	20,55	-
PIO à 12 mois postopératoire (mm Hg)	71	15,18	70	11,57	-
p	$p < 10^{-5}$		$p < 10^{-5}$		-
Taux de baisse de la PIO après 12 mois	39,33%		43,70%		$p > 0,05$ (NS)

**4. L'état de la cornée :** La transparence cornéenne est un élément capital pour le degré de la fonction visuelle de l'enfant et permet l'exploration du reste des structures oculaires, principalement la papille optique.

**4.1. Taux d'éclaircissement cornéen jusqu'à 12 mois d'évolution postopératoire :** Pour le groupe A, il n'y a que 18.30 % des 83 yeux qui ont des cornées claires en préopératoire, le reste des cornées présente des œdèmes, rendant l'examen du F.O impossible ou difficile. À 12 mois, pour un nombre d'yeux de 71, le taux des cornées claires est de 67.61 %. La différence statistique est significative entre l'état préopératoire et postopératoire à 12 mois ( $p < 10^{-4}$ ).

Pour le groupe B, en préopératoire sur 83 yeux, on note 21.65 % de cornées claires, le reste présente des œdèmes. À 12 mois, pour un nombre d'yeux de 70, le taux de cornées claires est de 84.28 %. La différence statistique est significative entre l'état préopératoire et postopératoire à 12 mois ( $p < 10^{-4}$ ).

La comparaison des taux de cornées claires entre les deux groupes en préopératoire est statistiquement non significative ( $p > 0,05$ ) et en post opératoire à 12 mois la différence est significative ( $p < 0,01$ ).

**Tableau 15 : Taux de cornées claires en préopératoire et à 12 mois postopératoire**

	Groupe A		Groupe B		p
	n	%	n	%	
% de cornées claires en préopératoire	83	18,30	83	21,65	p > 0,05 (NS)
% de cornées claires à 12 mois postopératoire	71	67,61	70	84,28	p < 0,015
p	p < 10 <sup>-4</sup>		p < 10 <sup>-4</sup>		

**4.2. Taux d'éclaircissement cornéen par rapport à la PIO :**

Dans le groupe A, en préopératoire, pour une pression intraoculaire inférieure ou égale à 15 mm Hg, le taux de cornées claires est de 0.00 % (n=0) et pour une pression intraoculaire supérieure à 15 mm Hg le taux de cornées claires est de 100 % (n=14). En postopératoire à 12 mois, le taux de cornées claires pour une PIO ≤ 15 mm Hg est de 75.55 % (n=34) et pour une PIO > 15 mm Hg, il est de 24.45 % (n=11). La différence statistique entre le préopératoire et le postopératoire à 12 mois est significative (p < 10<sup>-6</sup>), avec un taux de cornées claires plus important lorsque la PIO < 15 mm Hg.

Dans le groupe B, en préopératoire, pour une pression intraoculaire inférieure ou égale à 15 mm Hg, le taux de cornées claires est de 33.34 % (n=6) et pour une pression intraoculaire supérieure à 15 mm Hg le taux de cornées claires est de 66.66 % (n=12). En postopératoire à 12 mois, le taux de cornées claires pour une PIO ≤ 15 mm Hg est de 93.22 % (n=55) et pour une PIO > 15 mm Hg, il est de 06.78 % (n=4). La différence statistique entre le préopératoire et le postopératoire à 12 mois est significative (p < 10<sup>-6</sup>).

**Tableau 16 : Transparence cornéenne et PIO**

		Groupe A			Groupe B		
		PIO ≤ 15 mm Hg	PIO > 15 mm Hg	Total	PIO ≤ 15 mm Hg	PIO > 15 mm Hg	Total
Cornée claire en pré-op	Effectif	0	14	14	6	12	18
	%	0,00	100,00	100,00	33,34	66,66	100,00
Cornée claire 12 mois post-op	Effectif	34	11	45	55	4	59
	%	75,55	24,45	100,00	93,22	06,78	100,00
p		p < 10 <sup>-6</sup>			p < 10 <sup>-6</sup>		

**4.3. Taux des vergetures cornéennes par rapport à la PIO :**

Pour le groupe A, en préopératoire, il y a 11.76 % (n=6) des cornées qui ne présentent pas de vergetures pour une PIO ≤ 15 mm Hg et 88.24 % (n=45) des cornées qui ne présentent pas de vergetures pour une PIO > 15 mm Hg. À 12 mois postopératoire, le taux de cornées qui ne présentent pas de vergetures est de 70 % (n=14) pour une PIO ≤ 15 mm Hg et il est de 30 % (n=6) pour une PIO > 15 mm Hg. La différence statistique entre le préopératoire et le postopératoire à 12 mois est significative (p < 10<sup>-5</sup>). En préopératoire, le taux élevé de cornées qui ne présentent pas de vergetures (88,24%) malgré une PIO > 15 mm Hg, cela est expliqué par le taux important de cornées qui présentent un œdème (81,7 %) rendant la visibilité des vergetures impossible.

Pour le groupe B, en préopératoire, il y a 16.66 % (n=8) des cornées qui ne présentent pas de vergetures pour une PIO ≤ 15 mm Hg et 83.34 % (n=40) des cornées qui ne présentent pas de vergetures pour une PIO > 15 mm Hg. À 12 mois postopératoire, le taux de cornées qui ne présentent pas de vergetures est de 92.5 % (n=37) pour une PIO ≤ 15 mm Hg et il est de 07.5 % (n=3) pour une PIO > 15 mm Hg. La différence statistique entre le préopératoire et le postopératoire à 12 mois est significative (p < 10<sup>-7</sup>).

**Tableau 17 : Vergetures et PIO**

		Groupe A			Groupe B		
		PIO ≤ 15 mm Hg	PIO > 15 mm Hg	Total	PIO ≤ 15 mm Hg	PIO > 15 mm Hg	Total
Absence de vergetures en pré-op	Effectif	6	45	51	8	40	48
	%	11,76	88,24	100,00	16,66	83,34	100,00
Absence de vergetures à 12 mois post-op	Effectif	14	6	20	37	3	40
	%	70,00	30,00	100,00	92,50	07,50	100,00
p		p < 10 <sup>-5</sup>			p < 10 <sup>-7</sup>		

**5. Le diamètre cornéen :** Pour le groupe A, le diamètre cornéen horizontal moyen des 83 yeux en préopératoire est de 13.56 mm. En postopératoire à 12 mois, le diamètre cornéen horizontal moyen des 71 yeux est de 13.98 mm. La différence statistique est significative (p < 0,03).

Pour le groupe B, le diamètre cornéen horizontal moyen des 83 yeux en préopératoire est de 13.02 mm. En postopératoire à 12 mois, le diamètre cornéen horizontal moyen des 70 yeux est de 13.73 mm. La différence statistique est significative ( $p < 10^{-3}$ ).

On a constaté pour les deux groupes, malgré que la différence statique est significative entre le pré et le postopératoire, que le diamètre cornéen n'a pas vraiment augmenté.

Cette augmentation est de 0.42 mm pour le groupe A et 0.71 mm pour le groupe B.

**Tableau 18 : Diamètre cornéen horizontal en préopératoire et à 12 mois postopératoire**

	Groupe A		Groupe B	
	N	Moy	N	Moy
Diamètre cornéen préopératoire (mm)	83	13,56	83	13,02
Diamètre cornéen à 12 mois postopératoire (mm)	71	13,98	70	13,73
p	p < 0,03		p < 10 <sup>-3</sup>	

**6. Le rapport Cup/Disc (C/D) de la papille optique :** l'appréciation du rapport C/D dépend de la visibilité du F.O à l'ophtalmoscope.

**6.1. Régression du rapport C/D de la papille optique à 12 mois en postopératoire :** Pour le groupe A, le rapport moyen C/D en préopératoire est de 0.65 (pathologique évolué) pour n= 17, à 12 mois en postopératoire il est de 0.58 (pathologique évolué) pour n=48. On constate une régression du rapport, mais la différence statistique est non significative.

Pour le groupe B, le rapport moyen C/D en préopératoire est de 0.54 (pathologique évolué) pour n=47, à 12 mois en postopératoire il est 0.48 (pathologique modéré) pour n=67. On constate une régression du rapport, mais la différence statistique est non significative.

**Tableau 19 : Le rapport C/D en préopératoire et à 12 mois postopératoire**

	Groupe A		Groupe B	
	N	Moy	N	Moy
<b>Rapport C/D préopératoire</b>	17	0,65	47	0,54
<b>Rapport C/D à 12 mois postopératoire</b>	48	0,58	67	0,48
p	p > 0,05 (NS)		p > 0,05 (NS)	

## 6.2. Taux des papilles optiques physiologiques et pathologiques entre le préopératoire et le postopératoire à 12 mois

Pour le groupe A, en préopératoire, 23.53 % des excavations papillaires sont physiologiques, 11.76 % sont pathologiques modérées et 64.71 % sont pathologiques évoluées. En postopératoire, 16.67 % des excavations sont physiologiques, 31.25 % sont pathologique modérées et 52.08 % sont pathologiques évoluées. Il ya une diminution du taux des excavations pathologiques évoluées à 12 mois en postopératoire, mais la différence statistique est non significative.

Pour le groupe B, en préopératoire, 19.15 % des excavations papillaires sont physiologiques, 38.30 % sont pathologiques modérées et 42.55 % pathologiques évoluées. En postopératoire, 28.36 % des excavations sont physiologiques, 38.80 % sont pathologiques modérées et 32.84 % pathologiques évoluées. Il ya une diminution du taux des excavations pathologiques évoluées, mais la différence statistique est non significative.

**Tableau 20 : Rapports C/D physiologiques et pathologiques en préopératoire et à 12 mois postopératoire**

		Groupe A				Groupe B			
		≤ 0,3	0,4 -0,5	> 0,5	Total	≤ 0,3	0,4 -0,5	> 0,5	Total
Pré-op	Effectif	4	2	11	17	9	18	20	47
	%	23,53	11,76	64,71	100,00	19,15	38,30	42,55	100,00
12 mois post-op	Effectif	8	15	25	48	19	26	22	67
	%	16,67	31,25	52,08	100,00	28,36	38,80	32,84	100,00
p		p > 0,05 (NS)				p > 0,05 (NS)			

## 7. La longueur axiale du globe oculaire et de la cavité vitrénne

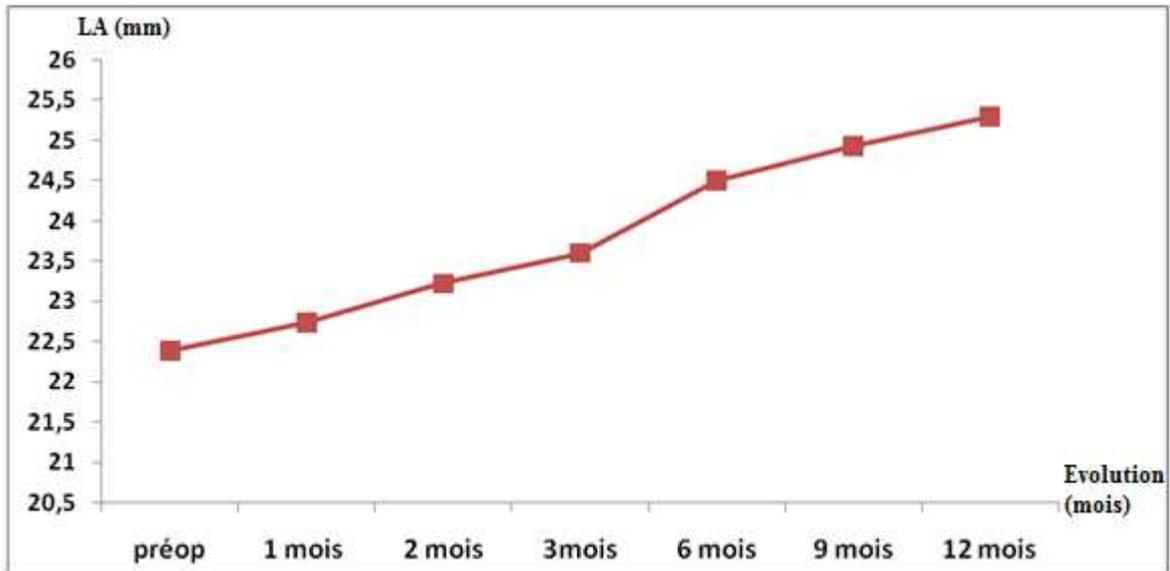
### 7.1. La longueur axiale du globe oculaire

**7.1.1. Evolution postopératoire de la longueur axiale :** la longueur de l'axe antéropostérieur du globe oculaire, mesurée à l'aide de l'échobiomètre, n'a été pratiquée que pour le groupe B.

En préopératoire, la moyenne de la longueur axiale est de 22.38 mm pour 83 yeux.

En postopératoire, il ya une augmentation de l'axe antéropostérieur d'une façon logarithmique pour atteindre une longueur moyenne de 25.30 mm à 12 mois pour 70 yeux.

**Fig. 26 : Evolution de la longueur axiale du globe oculaire**

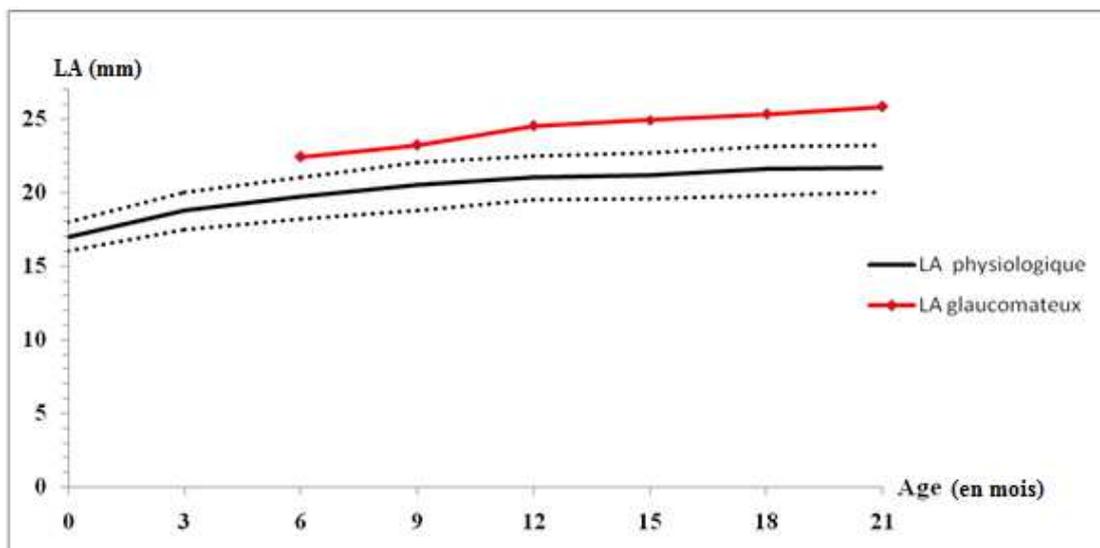


**7.1.2 La courbe de la longueur axiale des enfants glaucomateux comparée à une courbe de normalité :** À la naissance la longueur axiale normale varie entre 17 et 18 mm, puis augmente progressivement pour atteindre sa taille adulte de 24 mm à l'âge de 03 ans.

Dans notre série B, l'âge moyen préopératoire est de 07.40 mois  $\pm$  1.96, à cet âge la longueur axiale normale est de près de 19 mm, mais pour nos enfants glaucomateux, elle est de 22.38 mm.

En postopératoire, la courbe de notre série est parallèle à celle des enfants normaux.

**Fig. 27 : Evolution de la longueur axiale du globe oculaire des enfants glaucomateux de notre série B comparée à une courbe de normalité (Sampaolesi & Caruso 1982)**



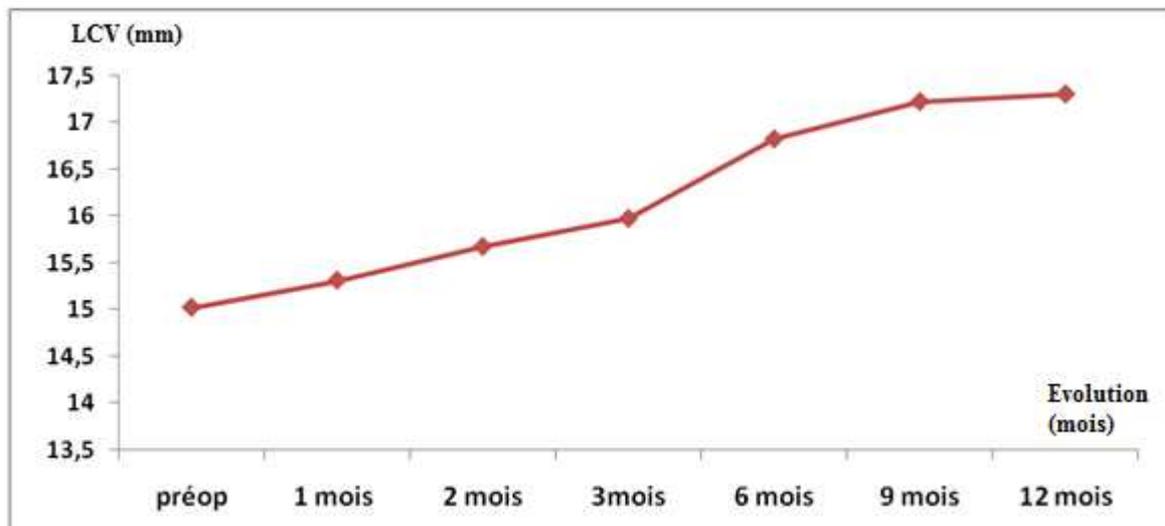
## 7.2. La longueur de la cavité vitrénne

**7.2.1. Evolution postopératoire de la cavité vitrénne :** La longueur de la cavité vitrénne, mesurée à l'aide de l'échobiomètre, n'a été pratiquée que pour le groupe B.

En préopératoire, la moyenne de la longueur de la cavité vitrénne est de 15.02 mm pour 83 yeux.

En postopératoire, il y a une augmentation de la longueur de la cavité vitrénne d'une façon logarithmique pour atteindre une longueur moyenne de 17.57 mm à 12 mois pour 70 yeux.

**Fig. 28 : Evolution de la longueur de la cavité vitrénne**

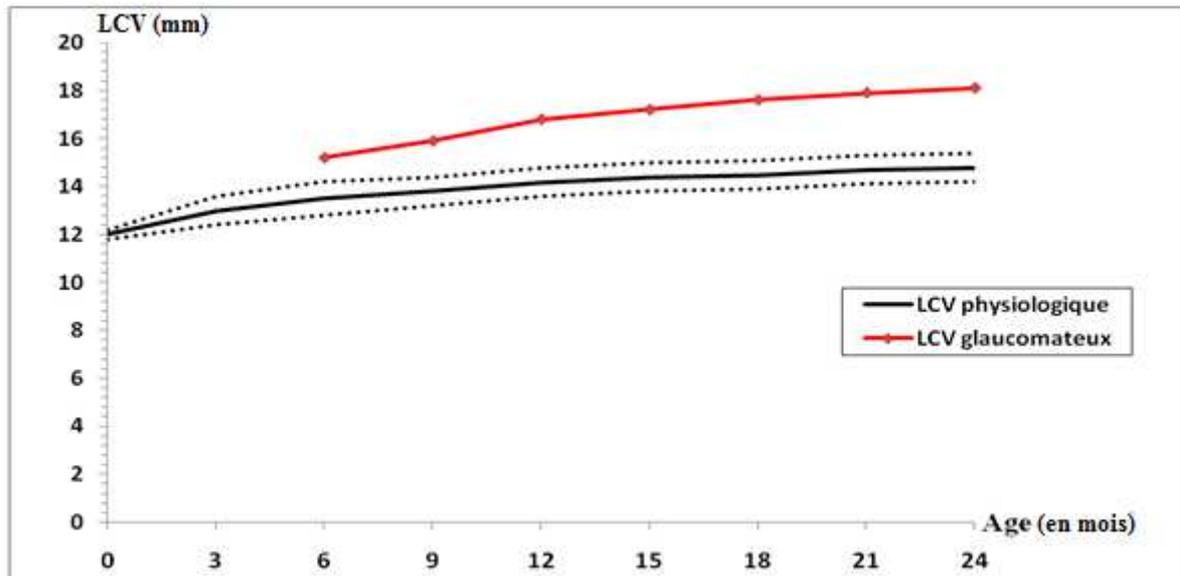


**7.2.2 La courbe de la longueur de la cavité vitrénne des enfants glaucomateux comparée à une courbe de normalité :** À la naissance la longueur de la cavité vitrénne normale est de 12 mm, puis augmente progressivement pour atteindre sa taille adulte de 15 mm à l'âge de 03 ans.

Dans notre série B, l'âge moyen préopératoire est de 7.40 mois  $\pm$  1,96. À cet âge la longueur de la cavité vitrénne normale est de près de 13 mm, mais pour nos patients elle est de 15.02 mm.

En postopératoire, la courbe de notre série est parallèle à celle des enfants normaux.

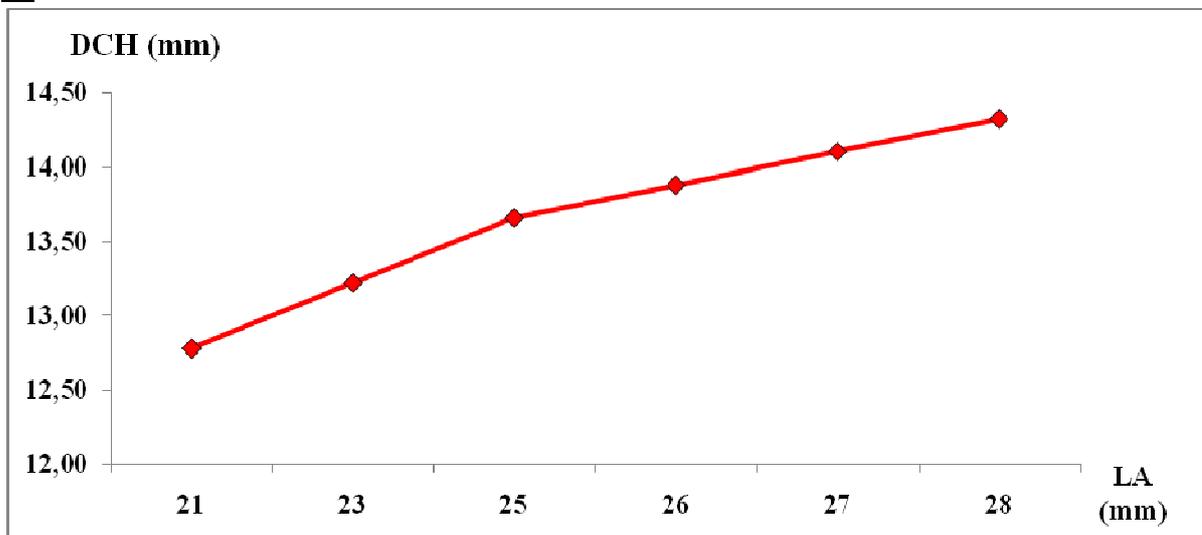
**Fig. 29 : Evolution de la longueur de la cavité vitréenne des enfants glaucomateux de notre série B comparée à une courbe de normalité (Sampaolesi & Caruso 1982)**



**7.3. Corrélations de la longueur axiale :** on a essayé de corrélérer l'évolution de la longueur antéropostérieure du globe avec le diamètre cornéen horizontal et la longueur axiale avec la PIO.

**7.3.1. Corrélation entre la longueur axiale et le diamètre cornéen horizontal :** Dans le groupe B, pour une longueur axiale de 21 mm le diamètre cornéen horizontal est de 12.75 mm, puis à chaque fois que la LA augmente, le DCH augmente aussi. **La corrélation est positive ( $p < 0,001$ ), le coefficient de corrélation  $r$  est de 0.52.**

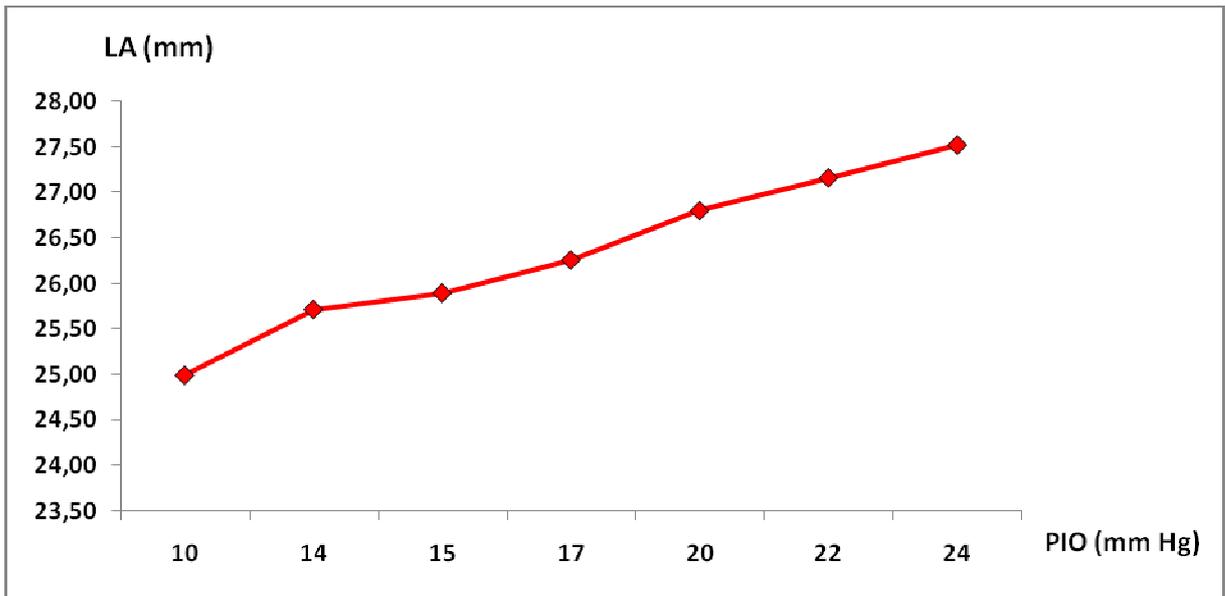
**Fig. 30 : Corrélation entre la longueur axiale et le diamètre cornéen horizontal (groupe B)**



### 7.3.2 Corrélation entre la longueur axiale et la PIO :

Dans le groupe B, pour une PIO de 10 mm Hg la longueur axiale est de 24.75, puis chaque fois que la PIO augmente, l'axe antéro-postérieur s'allonge. **La corrélation est positive ( $p < 0,01$ )**, le coefficient de corrélation  $r$  est de **0,35**.

**Fig.31 : Corrélation entre la PIO et la LA (groupe B)**



**8. Comparaison des courbes de survie pressionnelle des deux populations A et B :** Pour établir la courbe de survie, on a pris la PIO, car c'est le critère de jugement le plus étudié dans la littérature et dans les différentes séries d'études pour conclure à un succès chirurgical ou non.

On a considéré comme succès pressionnel post-chirurgical; une  $PIO \leq 15$  mm Hg avec ou sans traitement d'appoint.

En préopératoire, presque 100 % des cas ont une  $PIO > 15$  mm Hg pour les deux groupes.

En postopératoire, on a constaté une évolution différente des deux courbes, mais c'était toujours dans le même sens, avec seulement une différence des taux des cas qui ont atteint la PIO cible de succès ( $\leq 15$  mm Hg).

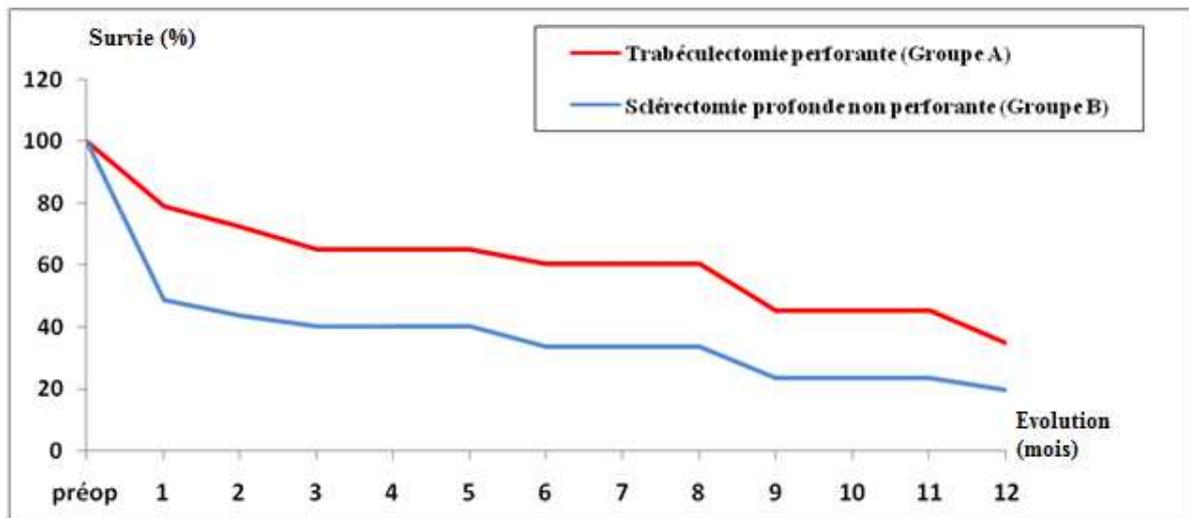
Pour le groupe A, à un mois postopératoire, environ 20 % des cas ont atteint la PIO cible. La courbe continue à régresser, jusqu'à 12 mois en postopératoire, pour atteindre les 60 % des cas qui ont atteint une  $PIO \leq 15$  mm Hg.

Pour le groupe B, à un mois postopératoire, environ 45 % des cas ont atteint la PIO cible. La courbe continue à régresser, jusqu'à 12 mois postopératoire, pour atteindre les 80 % des cas qui ont atteint une PIO  $\leq$  15 mm Hg.

La différence entre les deux techniques est significative ( $p < 0,01$ ) et la sclérectomie profonde non perforante guérit plus rapidement.

Il est à noter que la courbe A (trabéculéctomie perforante), aurait une tendance à rejoindre la courbe B (sclérectomie profonde non perforante).

**Fig. 32 : Courbe de survie (méthode de KAPLAN-MEIER)**



Survie = PIO  $\leq$  15 mm Hg.  $p < 0,01$

**CHAPITRE IV**  
**DISCUSSION**

Le glaucome congénital est une affection polymorphe, grave et redoutable. Quelque soit la forme clinique, le signe commun est l'hypertonie oculaire plus ou moins précoce. Le traitement du glaucome congénital ne peut être que chirurgical, le traitement médical peut être nécessaire lorsqu'une chirurgie n'est pas possible ou trop risquée ou comme traitement d'appoint avant ou après la chirurgie [102].

Malgré les progrès de la microchirurgie et la multitude de techniques chirurgicales proposées de plus en plus améliorées, le glaucome congénital demeure un grand pourvoyeur de cécité en Algérie [3, 103].

Notre but est de diagnostiquer et de traiter aussi précocement que possible le glaucome congénital et de prendre en charge soigneusement l'amblyopie par une équipe d'orthoptistes.

Nous avons mené une étude sur 92 enfants présentant tous un glaucome congénital primitif classique, un premier groupe (A) de 46 enfants a bénéficié d'une trabéculéctomie perforante comme traitement chirurgical en première intention, de 2004 à 2008 et un deuxième groupe (B) de 46 enfants a bénéficié d'une trabéculéctomie externe non perforante (sclérectomie profonde non perforante) en première intention, de 2009 à 2012.

Notre objectif principal est de déterminer l'apport de la sclérectomie profonde non perforante dans le traitement du glaucome congénital primitif classique par rapport à la trabéculéctomie perforante et proposer une stratégie de prise en charge et surveillance du glaucome congénital.

Les résultats de notre étude ont montré que la SPNP obtient le même succès pressionnel que la trabéculéctomie perforante avec moins de complications postopératoire, par ailleurs le suivi postopératoire des deux séries étudiées montre l'intérêt d'un protocole de surveillance et de prise en charge des enfants glaucomateux dans notre région.

## **1. Caractéristiques épidémiologiques et Socio-démographiques**

**1.1. Incidence :** donner l'incidence précise du glaucome congénital est une tâche très difficile à réaliser [104]. Les publications à ce sujet estiment cette incidence à partir des populations d'enfants en instituts de malvoyants, ce qui est incorrect sans doute, car de nombreux enfants sont guéris de leur glaucome congénital sans séquelles visuelles [1, 2, 5, 35, 105, 106]. Selon une étude australienne monocentrique concernant l'Etat du Victoria, l'incidence est estimée à 1/30000 naissances. Une étude Slovaque avance une incidence de 1/22 200 dans la population non tzigane (contre 1/1 250 dans la population tzigane, ce qui – déjà en 1989 – orientait vers un trait génétique certain [5].

Dufier J.L en France, estime cette incidence à 5/100 000 naissances, soit 41 cas par an si on rapporte cela aux 834 000 naissances de 2008 en France.

En Arabie Saoudite, elle est de 1/2 500 naissances.

En Algérie, cette incidence n'est pas encore connue, Ghemri N, dans son travail de thèse mené entre Janvier 1996 et Décembre 2001, rapporte la notion de recrutement annuel en moyenne de 25 nouveau cas /an au CHU de Mustapha Bacha.

Pour nos populations d'études, on a recruté 92 cas de glaucome congénital primitif classique durant la période allant de Janvier 2004 à décembre 2012, de ce fait notre recrutement est de 10 nouveaux cas / an en moyenne. En Tunisie il est de 16 nouveau cas / an [3].

**1.2. Age de découverte :** on a pris comme âge de découverte; l'âge au moment de confirmation du diagnostic par un examen sous masque de fluothane, l'âge moyen est respectivement de 06 et 07 mois pour le groupe A et B.

Pour les deux séries, le glaucome congénital est présent dès la naissance dans 23.91 % des cas, soit 1/4 des cas et apparait au cours de la première année de la vie dans 80.44 %.

Ces taux avoisinent ceux publiés par Dufier J.L; dont 1/3 des cas de glaucome congénital sont présents dès la naissance et 80 % apparaissent durant la première année [1, 31]. Ce taux est de 89 % en Tunisie. Pour Ghemri N., au CHU Mustapha Bacha, il est de 70 % [3].

**1.3. Sexe :** Pour notre étude, il n'ya pas de prédominance masculine comme c'est décrit dans la littérature. Dans le groupe A, le sex-ratio est de 0.49 (soit 02 filles pour un garçon) ce chiffre se rapproche de celui d'une étude Tunisienne, qui rapporte le taux de 65 % de filles [3]. Pour notre deuxième série (B), le sex-ratio est de 1.

Pour Ghemri N., dans sa série d'étude, la prédominance est nettement masculine; le sex-ratio est respectivement de 02 et 04 pour le groupe1 et le groupe 02, cette prédominance se trouve essentiellement dans les cas sporadiques [3, 4, 107].

Pour notre série, pour les cas sporadiques, la prédominance est toujours féminine pour le groupe A (sex-ratio= 0,55), tandis que pour le groupe B le sex-ratio se rapproche de 1 (0,95).

#### **1.4. Caractères héréditaires**

**1.4.1. Cas familiaux :** on a pris comme cas familiaux, tous les cas où il ya une notion de glaucome congénital dans la fratrie ou chez les cousins, les parents de nos patients sont tous indemnes.

Pour le groupe A, on a constaté un taux de 32.60 % de cas familiaux dont 26.1 % de cas similaires dans la fratrie et 06.50 % de cas similaires chez les cousins. Pour le groupe B, 15.22 % de cas familiaux, avec 10.90 % de cas similaire dans la fratrie et 06.50 % de cas similaire chez les cousins. Le taux de cas familiaux de la série B est inférieur à celui de la série A, cela pourrait être expliqué par la primiparité de plus des 2/3 des familles pour le groupe B.

Pour notre étude (les deux groupes), le taux des cas familiaux (23.92 %) proche de celui rapporté par Nacef L. qui est de 28.5 % [3, 108]. Il est de 16.5 % pour la série de Ghemri [3], de 17.3 % pour Briard [20] et 11.5 % pour Gencik [109].

Dans les différentes publications, le taux des cas familiaux varie de 12 à 40 % selon les habitudes socioculturelles [3].

**1.4.2. Consanguinité:** Pour notre étude, la consanguinité est présente dans 66.15 % des cas, elle est de 63 % pour le groupe A et 69.60 % pour le groupe B. Ce taux se rapproche de celui d'une étude Turque (66,6 %) [3]. Dans la littérature le taux est variable selon les populations et les séries d'études, on le trouve à 68,75 % pour une étude Saoudienne [73, 110], 87 % pour une série Tunisienne [108], 49 % pour une série Palestinienne [111] et à 45 % pour la série de Ghemri N. en Algérie [3].

Chez les cas familiaux, on a trouvé la notion de consanguinité présente dans 73,33 % pour le groupe A et 100 % pour le groupe B, ces taux démontrent le mode de transmission dans nos deux séries d'études.

**1.4.3. Mode de transmission:** Les différents taux des cas familiaux (principalement les cas similaires dans la fratrie), la consanguinité relevée pour les deux groupes d'études et l'absence des stigmates de la maladie chez les parents font que la mode de transmission du glaucome congénital primitif dans notre étude est essentiellement autosomal récessif. C'est de ce fait qu'il a été précisé la notion de "classique" ou "isolé" du glaucome congénital primitif [112, 113].

## **2. Caractéristiques cliniques**

**2.1. Latéralité :** pour les deux séries de notre étude, la bilatéralité est trouvée dans 80.4 % des cas, ce qui est conforme avec la littérature [1, 2, 5, 31, 35, 108, 114].

Pour Ghemri N., elle est de 66 % [3, 4].

**2.2. Signes d'appel :** On a relevé que le signe d'appel le plus rencontré est la mégalocornée à un taux de 26.08 % (pour le groupe A, elle est de 30.43 % et de 21.73 % pour le groupe B). Ce taux se rapproche de celui noté par Ghemri N. (33 %).

Dans la littérature, la photophobie avec larmolement clair et blépharospasme constitue le premier signe d'appel [1, 31, 35].

On peut expliquer cette différence de la nature du premier signe d'appel, par le retard diagnostic qui est due principalement au retard de consultation spécialisée dans nos séries.

Pour notre étude les autres signes révélateurs, sont présents à des taux variables; le larmolement clair dans 23.91 %, la photophobie dans 21.73 %, la buphtalmie dans 19.56 %, l'œdème cornéen dans 17.38 % et le nystagmus dans 02.17 %.

**2.3. Délai moyen entre le diagnostic et la prise en charge chirurgicale :** Dans la littérature, le traitement du glaucome congénital est urgent; sitôt le diagnostic établi, la chirurgie s'impose en même temps [1, 5, 31, 35].

Dans notre étude, pour la série A; le délai moyen entre le diagnostic et l'intervention chirurgicale a été de 19,13 jours, ce qui est considéré comme lent. Pour la série B, le délai est toujours considéré comme lent, mais il est réduit à 10,17 jours.

Cette lenteur est due à plusieurs contraintes, qui sont d'ordre technique et socioculturelle, après la confirmation diagnostic:

- Le temps allongé pour la réalisation du bilan préopératoire et des explorations dans le cadre de la recherche de malformations congénitales;
- Décision tardive des parents pour émettre leur consentement.

## **3. Données de l'examen préopératoire**

**3.1. Diamètre cornéen :** Dans notre étude, le diamètre cornéen horizontal moyen est de 13.29 mm (pour le groupe A, il est de 13.56 mm et de 13.02 mm pour le groupe B).

Dans la littérature [115, 116], le diamètre cornéen horizontal normal est de 09.5 mm à la naissance; 10.5 mm à 06 mois; 11,5 mm à 01an; 12 à 12.5 mm à 03 ans. Un diamètre dépassant ces valeurs de 01 à 02 mm est anormal [1, 5, 31, 35, 117].

Pour notre série, la moyenne d'âge est de 06 mois 1/2. À cet âge pour des enfants normaux le diamètre doit être de 10.5 mm, mais dans notre série, il dépasse la valeur normale de 2.79 mm.

Ghemri, rapporte un diamètre moyen de 14.62 mm et Feusier rapporte un diamètre de 13.1 mm [118].

Le diamètre cornéen moyen dans notre série est de 13.29 mm qui signifie que la maladie a déjà évoluée.

**3.2. Etat de la cornée :** L'œdème de la cornée a été noté dans 80.02 % des cas (81,70 % pour le groupe A et 78.35 % pour le groupe B). Ce taux avoisine celui publié par Mili Boussen I. en Tunisie (81 %) [119]. Il est de 70 % pour Sekkat A. au Maroc [64] et de 93 % pour une étude menée par l'équipe de Dufier, publiée par Roche O. en France [120]. En Algérie il est de 66 % pour la série de Ghemri N. [3].

Notre taux de 80.02 % d'œdème cornéen, reflète la sévérité des cas avant leur prise en charge chirurgicale et limite les choix des techniques chirurgicales.

**3.3. Vergetures :** Les vergetures sont considérées comme un signe pathognomonique lorsqu'elles sont associées à une mégalocornée. Dans notre étude on a observé 38.55 % de cas présentant des vergetures pour le groupe A et 42.5 % pour le groupe B. Cette différence entre les deux groupes est due probablement aux cornées qui présentent un œdème rendant les vergetures non visibles.

L'équipe de Mermoud, dans un travail publié par Feusier, rapporte le taux de 31.4 % [118].

La publication de Roche O. rapporte un taux de 77 % [120].

Ces vergetures sont pourvoyeuses d'astigmatismes irréguliers, compromettant la fonction visuelle, qui est déjà affectée par l'opacification cornéenne.

**3.4. Profondeur de la chambre antérieure :** Dans la littérature, la chambre antérieure est décrite comme anormalement profonde [1, 5, 31, 35]. Dans notre étude on a relevé un taux de 71.66 % de chambres antérieures profondes (67,47 % pour le groupe A et 75.85 % pour le groupe B). Pour Ghemri N. le taux a été de 100 %.

Une chambre antérieure profonde, avec une base de l'iris étirée et amincie, augmente le risque de déplacement du cristallin.

**3.5. Pression intraoculaire :** La pression intraoculaire moyenne dans notre étude est de 22.78 mm Hg (dans la série A, elle est de 25,02 mm Hg et de 20,55 mm Hg pour la série B). Pour la série de Ghemri, elle est de 32.66 mm Hg.

Une étude tunisienne (Marrakchi S.) qui a porté sur 57 yeux rapporte une PIO moyenne de 28 mm Hg [58]. Une autre étude marocaine (Sekkat A.) portant sur 105 yeux note une PIO > 30 mm Hg dans 70 % des cas [64].

Pour la série de Roche (France), portant sur 43 yeux de 47 patients, la PIO moyenne est de 18.8 mm Hg [120, 121].

Deux autres études; une Belge (Detry-Morel M.) et l'autre Allemande (Diestelhorst M.) rapportent des PIO respectives de 30.3 mm Hg et 28.5 mm Hg [68, 70].

La PIO moyenne dans notre étude est de 22.78 mm Hg, elle est presque six fois plus que la normale, dont l'âge moyen est de 06 mois 1/2. À cet âge la PIO sous narcose doit être d'environ 06 mm Hg pour les enfants qui ne présentent pas de glaucome congénital.

**3.6. Accessibilité du F.O et rapport C/D :** Il nous a été possible d'accéder au F.O que dans 43.35 % des cas (28,91 % pour le groupe A et 57.8 % pour le groupe B), ce qui a fait noter un rapport C/D moyen de 0.59 (pour la série A, il est de 0,64 et de 0,54 pour la série B). Ce rapport est considéré comme pathologique évolué.

Notre taux de F.O accessible, se rapproche de celui rapporté par Ghemri (41,3 %). Pour l'étude de l'équipe de Dufier (2007) la mesure du C/D a été possible dans 34 yeux des 43 yeux de la série (soit 79,06 %). Ghemri, a noté un C/D > 0.7 dans 47 % des cas. Ce rapport est  $\geq 0.8$  dans 50 % des cas dans l'étude tunisienne de Mili Boussen I.[3] et de 0,68 pour Roche O. [120].

Notre rapport C/D moyen, se rapproche de celui de Bayoumi NH (Egypte) publié en Décembre 2012 sur une série de 20 yeux, ayant un C/D de 0.55 [122, 123].

Nous avons noté dans notre étude, un taux de 53.63 % d'excavations pathologiques évoluées (C/D > 0,5), 64.71 % pour le groupe A et 42.55 % pour le groupe B. Ce qui met en réserve le pronostic fonctionnel de nos patients.

**3.7. Echobiométrie :** Pour le groupe B (83 yeux), on a relevé, une longueur axiale moyenne de 22.38 mm et une longueur de la cavité vitréenne de 15.02 mm. Ces valeurs correspondent normalement à des enfants qui ont un âge de 10 ans; selon l'évolution normale des longueurs axiales établie par Gernet et Hollwich [3], en sachant que nos deux populations d'études ont une moyenne d'âge de 06 mois 1/2.

Ghemri a rapporté dans sa série d'étude, comportant 130 patients ayant bénéficiés d'échobiométrie une LA de 27 mm, (1,5 % pour les enfants de moins de 01 an et 12 % pour les enfants de moins de 03 ans).

L'équipe de Dufier, dans l'étude publiée par Roche, rapporte une longueur axiale moyenne de 20.8 mm pour 43 yeux de 27 patients présentant un glaucome congénital primitif [120, 124].

Bayoumi NH note une moyenne, proche de la nôtre, de 22.49 mm [122, 125].

Cet axe antéropostérieur très allongé qui a comme conséquence une myopie axiale, l'opacification cornéenne, les vergetures pourvoyeuses d'astigmatismes irréguliers et l'excavation de la papille optique pathologique compromettent la fonction visuelle de l'enfant. Ce qui nous a incités à confier ces enfants aux orthoptistes, au lendemain de leurs prises en charge chirurgicale.

**3.8. Angle irido-cornéen :** L'examen de l'angle irido-cornéen a été pratiqué en peropératoire, il n'a pas été possible dans tous les cas à cause de l'œdème cornéen.

Dans les cas où l'AIC a été explorable; on n'a pas trouvé de goniodysgénésies [126]. Ghemri rapporte dans sa série, un taux de plus de 70 % des cas d'AIC normaux [3].

#### **4. Vices de réfraction**

Dans notre série B, le principal vice de réfraction retrouvé est la myopie (100 % des cas) avec une moyenne de 5.85 D dont 45 % des cas ont une myopie > 6 D.

Le deuxième vice, est l'astigmatisme (93,61 %) avec une moyenne de 3.14 D. dont 70 % des cas ont un astigmatisme > 2 D.

Le troisième vice, est l'anisométrie retrouvée dans 76.60 %.

Ghemri a rapporté un taux de 90 % de myopie, plus de 30 % d'astigmatisme > 2 D et 68 % de déviation oculaire [3]. Cette dernière constatation pourrait être l'équivalent du taux de l'anisométrie dans notre étude (76,60 %).

Dans une autre étude rétrospective allemande (87 enfants), publié par Thomas S. et al. [127], le taux de la myopie est de 60 % et 1/4 de l'ensemble des enfants examinés ont un astigmatisme > 2 D.

Les différentes publications ont rapportés des taux variables élevés d'amétropies [1, 5, 31, 35, 124, 128-130]. Faute de prise en charge précoce et adéquate de ces vices de réfraction, la fonction visuelle de l'enfant est sérieusement compromise [131, 132].

Dans notre étude (série B), en plus des causes organiques de l'amblyopie s'ajoutent les causes fonctionnelles; la myopie, l'astigmatisme et l'anisométrie. L'association de l'ensemble de ces éléments, rend le pronostic visuel de ces enfants de plus en plus réservé.

## **5. Données de l'examen postopératoire**

**5.1. Diamètre cornéen :** Dans notre étude le diamètre cornéen horizontal moyen à 01 an est de 13.85 mm (pour le groupe A, il est de 13,98 mm et pour le groupe B, il est de 13,73 mm). La différence est statistiquement significative entre le préopératoire et le postopératoire pour chacun des deux groupes (pour la série A,  $p < 0.03$  et pour la série B,  $p < 10^{-3}$ ), mais on a considéré que le diamètre cornéen est resté stable, car après une année d'évolution postopératoire il n'y avait que 0.56 mm de plus (0,42 mm pour le groupe A et 0,71 mm pour le groupe B).

Notre constat est comparable avec celui de Bayoumi et Detry-Morel, dont ils ont respectivement observé; 0.2 mm et 0.4 mm de plus [68, 122] ; Feusier quant à lui n'a noté que 0.1 mm [118].

Nos résultats de la SPNP sont comparables avec ceux de la trabéculéctomie perforante, rapportés par la littérature [5, 35, 64, 73, 106, 108, 115, 116, 119, 122], concernant la stabilisation du diamètre cornéen en cas de succès opératoire malgré une légère augmentation.

**5.2. Etat de la cornée :** Pour notre série A, le taux de cornées claires à 01 an en postopératoire est de 67.61 % comparativement à celui du préopératoire, avec une différence statistique significative ( $p < 10^{-4}$ ). Pour la série B, le taux est de 84.28 % avec une différence statistique significative ( $p < 10^{-4}$ ).

Ces résultats montrent l'efficacité des deux techniques sur l'état de la transparence cornéenne, mais on a observé une efficacité meilleure pour le groupe opéré par SPNP, avec une différence statistique significative entre les deux techniques ( $p < 0,01$ ).

Nos taux se rapprochent de ceux notés par Ghemri; à 01 an, elle a rapporté le taux de 85 % de cornées claires pour son groupe 1 (opéré par trabéculéctomie perforante sans antimitotiques) et 81 % de cornées claires pour son groupe 2 (opéré par trabéculéctomie perforante avec utilisation d'antimitotiques).

Detry-Morel rapporte le taux de 71,05 % d'éclaircissement cornéen après 12 mois d'évolution postopératoire, pour une série de 38 yeux opérés par trabéculéctomie perforante [68, 133, 134].

**5.3. Vergetures :** Pour notre étude, le taux de vergeture présent à 12 mois en postopératoire, est de 43.96 % (pour le groupe A, il est de 45.07 % et pour le groupe B, il est de 42.86 %), ce taux est proche de celui noté en préopératoire, ce qui est conforme avec l'étude de Feusier, dont il a noté un taux de vergetures similaire entre le préopératoire et à 12 mois en postopératoire (31,4 %) [118].

**5.4. Pression intraoculaire :** Pour notre étude, on a considéré comme succès; une PIO  $\leq 15$  mm Hg à 12 mois en postopératoire, avec ou sans traitement médical d'appoint et après une seule intervention chirurgicale ou plus. Notre définition du succès vise à pouvoir se comparer avec d'autres publications [58, 64, 73, 100, 106, 122, 135-137], car la PIO cible n'est pas toujours de 15 mm Hg, certains auteurs prennent 14 mm Hg, d'autres 16 mm Hg et 21 mm Hg, d'une part, il n'est pas toujours précisé si ce résultat pressionnel est associé à un traitement médical ou non et d'autre part la durée du suivi n'est pas toujours indiquée.

Pour notre série A, à un mois postopératoire, on a eu 20 % de succès et à 12 mois, on a eu 60 % de succès. Par contre pour notre série B, le succès à un mois postopératoire a été de 45 % et à 12 mois de 80 %. La comparaison entre ces deux résultats montre une différence statistique significative ( $p < 0,01$ ) en faveur de la SPNP qui guérit plus rapidement. Néanmoins les taux atteints par les deux techniques démontrent leurs efficacités.

Nos résultats sont comparables avec ceux de la littérature, dont plusieurs séries d'études ont montré l'efficacité de la trabéculéctomie perforante ; Ghemri pour son 1<sup>er</sup> groupe rapporte un taux de succès de 76 % à 01 an [3], Detry-Morel rapporte un taux de 71 % (PIO cible 16 mm Hg) pour une série de 36 yeux opérés par trabéculéctomie perforante [68], Tchabi au Benin rapporte le taux de 65.2 % pour une série de 43 yeux opérés par trabéculéctomie perforante dont 23 yeux ayant un suivi de 01 an [106], pour Nacef le taux est de 64.5 % pour sa série de 112 yeux [108], Dascotte rapporte 74 % de succès chirurgical et 23 % de reprise chirurgicale pour la trabéculéctomie contre 58 % pour la goniotomie [135], pour Harms le succès est de 100 % pour les glaucomes congénitaux non compliqués et 56 % pour les autres [138, 139], François a obtenu 91 % de stabilisation tonométrique [140], Marrakchi, pour une PIO de 14 mm Hg, rapporte un taux de succès de 75.5 % [58], Sekkat pour lui le taux a été de 48 % [64], pour Debnath en Arabie Saoudite, le taux est 54 % et pour Turaçh en Turquie le succès a été de 84,1 % le 1<sup>er</sup> mois et 76 % pour un suivi minimum de 03 ans [136].

Par ailleurs notre résultat pour la SPNP (80 % de succès) est comparable à celui publié par Roche (93 %) pour son groupe opéré par une trabéculéctomie externe non perforante (SPNP) [120] et pour la série de Denis de 30 yeux présentant un glaucome congénital primitif classique opérés par SPNP avec utilisation d'antimétabolites, dont elle rapporte le taux de succès de 94.5 % pour une PIO  $\leq$  16 mm Hg.

Par ces différents taux de succès présentés, on peut déduire que notre groupe B (opéré par SPNP) présente un succès comparable à celui des différents auteurs ayant utilisé la trabéculéctomie perforante et à ceux de Roche et Denis [100, 120] ayant utilisé la SPNP.

## **6. Complications**

Les complications de la trabéculéctomie perforante (classique) sont connues, rapportées dans plusieurs publications [1, 3, 5, 31, 35, 73, 120, 122, 137, 141], par contre celles dues à SPNP restent à élucider, peu de travaux leurs ont été consacrés [142-145].

Notre objectif principal est de montrer l'apport de la SPNP dans le traitement du glaucome congénital primitif classique comme choix de première intention. Nous avons procédé par la comparaison des différences sur le plan de complications et l'équivalence sur le plan de résultats postopératoire de la SPNP à celles de la technique chirurgicale de référence qui est la trabéculéctomie perforante.

Pour notre première série "A"; opérée par une trabéculéctomie perforante, on a noté 15.64 % du total des yeux qui ont eu des complications peropératoire et postopératoire.

En peropératoire; 01.20 % d'hyphéma et 06.02 % d'issue de vitré.

En postopératoire précoce; 01.20 % d'hyphéma, 02.41 % d'athalémie et 04.82 % de décollement choroïdien.

En postopératoire tardif; 04.82 % de cataracte, 01.20 % de décollement de rétine, 07.22 % de synéchie irido-cristallinienne et 02.40 % de phtysie du globe oculaire.

Ghemri rapporte pour sa série de 179 yeux du 1<sup>er</sup> groupe (opéré par trabéculéctomie perforante sans antimétabolite) des taux de complications comme suit:

06 % d'hyphéma, 08 % d'athalémie, 02 % de décollement choroïdien; 02.35 % de cataracte et 1.14 % de décollement de rétine [3].

Pour une étude Saoudienne menée par Debnath[73], il rapporte; 03.33 % d'hyphéma, 10 % d'issue de vitré, 03.33 % d'athalémie, 06.66 % de synéchie postérieure, 03.33 % de cataracte et 03.33 % d'endophtalmie.

Une autre étude belge (Detry-Morel) [68], rapporte; 21.73 % d'hyphéma (minime), 02.17 % d'issue de vitré, 04.34 % d'athalamie et 04.34 % de décollement choroïdien.

À la lumière de nos taux de complications de la série A (opérée par trabéculéctomie perforante) et des différentes études publiées, on constate une variabilité d'une série à l'autre, qui pourrait avoir comme explication; l'état anatomique des yeux opérés et les conditions chirurgicales. Mais malgré cette variabilité, les mêmes complications sont décrites à chaque moment.

Par contre pour notre deuxième série "B"; opérée par trabéculéctomie externe non perforante (SPNP), on n'a noté aucune complication peropératoire ou postopératoire.

Les résultats de notre étude concernant les complications, se rapprochent de ceux de l'équipe de Dufier et publiés par Roche. Cette étude comporte 43 yeux de 27 patients, dont 13 ont été opérés par trabéculéctomie perforante (c'est une conversion de la SPNP pour différentes raisons) et 30 yeux par SPNP, il n'a noté aucune complication pour ce dernier groupe par contre il a décrit des complications parmi les 13 yeux opérés par trabéculéctomie perforante; 02 hyphéma, 02 athalamie, 02 décollement choroïdien et un décollement de rétine [120, 146].

Une autre étude publiée en 2008 par Denis à Marseille (France) ayant opéré 30 yeux présentant un glaucome congénital primitif classique, par SPNP, n'a observé aucune complication [100].

Feusier à Lausanne (Suisse), en 2009, dans sa série qui a porté sur 35 yeux de 28 patients dont 60.7 % avait un glaucome congénital primitif classique, ayant utilisé une combinaison de sclérectomie profonde non perforante avec trabéculéctomie en première intention a noté 8,6 % de complications [118].

**Tableau 21 : Tableau comparatif**

Série d'étude	Période	Nombre d'yeux (n)	Age de découverte (mois)	Sexe ratio	Consanguinité (%)	Technique chirurgicale	Taux de cornées claires (%)	Succès pressionnel (%)	Complications per et post-opératoires (%)
Notre série A	2004-2008	83	6,01	0,49	63	T.P simple	67,61	60	15,64
Notre série B	2009-2012	83	7,40	1	69,6	SPNP	84,28	80	0,00
Ghemri. CHU Mustapha. Alger	1996-1998	179	12,50	1,89	45	T.P simple	85	76	20,29
	1999-2000	82		4		T.P + anti-métabolites	81	85	20,99
Nacef. Tunisie	1983-1991	112	-	0,62	87	T.P simple	-	64,50	rares
Sekkat. Maroc	Mai 1975- Fév 1983	105	70% < 2 ans	1	-	T.P simple	-	75,50	-
Tchabi. Benin	Jan 1994- Dec 2003	43	8,10	1,70	16	T.P simple	-	65,20	34,88
Bayoumi. Egypt	2012	20	5,85	2,33	-	T.T + MMC	-	100	Rares
						T.T + SP. NP + MMC		100	Rares
Debnath. Arabie Saoudite	Jan 1981- Avr 1988	30	-	-	68,75	TP simple	-	54	30
		31				T.T.M		67	35,48*
Roch. France	Nov 1998- Juin 2001	30	3,70	-	-	SPNP	-	93	0,00
		13				T.P simple		-	53,84
Denis. France	Juin 2001- Mai 2005	37	-	-	-	SPNP + 5FU	-	94,50	0,00
Detry-Morel. Belgique	1997	46	4,9	2,25	-	T.P simple	71,05	71	32,58

\* : Exclusivement Hyphéma. **T.P** : Trabéculéctomie perforante. **T.T.M** : Trabéculotomie. **T.T** : Trabéculo-trabéculéctomie. **SPNP** : Sclérectomie profonde non perforante.

## **7. Les limites de notre étude**

- ✓ On n'avait pas les mêmes conditions de travail. Ce n'est qu'à partir de Janvier 2009 qu'on a pu avoir un réfractomètre portable et un échobiomètre couplé (mode A et B), ce qui a fait que seulement le groupe B a bénéficié de l'étude de la réfraction par autoréfractométrie et l'échobiométrie, sans grande influence sur nos résultats
- ✓ Au début de la préparation du protocole de l'étude, on avait prévu une étude génétique des cas diagnostiqués, mais vu le manque de centres dédiés pour ces explorations génétiques et la difficulté de la procédure pour effectuer ces examens à l'étranger, nous ont amené à différer ces investigations et les retenir dans nos perspectives.

## **8. La stratégie de prise en charge et recommandations**

À la lumière des résultats obtenus et des limites de notre étude, des constats ont été relevés qui nous ont permis de proposer une stratégie de prise en charge du glaucome congénital primitif classique composée des actions suivantes :

**8.1. Conseil génétique :** Dans notre série d'étude on a noté 66.15 % des cas de glaucome congénital primitif qui ont des parents consanguins, d'où la nécessité d'un conseil génétique. On propose de considérer la famille consanguine ayant un premier enfant glaucomateux, une famille à risque et doit être informé et sensibilisée pour effectuer un examen ophtalmologique précoce dès la prochaine naissance.

**8.2. Création de centres de référence pour l'Ophtalmopédiatrie :** On a noté un retard diagnostic dans notre série avec un âge moyen de 06 mois 1/2 (80.02 % de cornées non transparentes, 53.63 % d'excavation papillaire pathologique évoluée, 13.10 mm de diamètre cornéen et 22.38 mm de longueur axiale). Ce retard est probablement dû à l'éloignement des familles et la méconnaissance du personnel concerné, seulement 06.5 % de nos cas nous ont été orientés par les sages femmes ; 02.2 % par les médecins généralistes et 05.4 % par les pédiatres. De ce fait, nous proposons la création d'un centre spécialisé dans chaque région sanitaire.

**8.3. Prise en charge chirurgicale urgente :** Pour notre série d'étude, la prise en charge chirurgicale de nos cas a été relativement tardive ; 14,65 jours (19,13 Jrs pour le groupe A et 10,17 Jrs pour le groupe B). Ce retard est dû principalement à des contraintes anesthésiques et au retard de prise de décision des parents.

Nous proposons de réduire ce délai à 48 heures ou même à 24 heures en considérant le glaucome congénital comme une urgence chirurgicale équivalente à une péritonite.

**8.4. Suivi postopératoire précoce :** Le suivi postopératoire immédiat se fait en état d'éveil. Dans notre étude, nous n'avons pas observé de changement des paramètres contrôlés après le cinquième jour, qui sont ; le tonus oculaire au palpé bidigital, l'état de la conjonctive, la profondeur de la chambre antérieure et le fond de l'œil à l'ophtalmoscope, nous proposons alors une durée d'hospitalisation postopératoire de cinq jours,

L'enfant est mis sortant le cinquième jour avec le même traitement médical qui a été prescrit le premier jour postopératoire ; un antibiotique en collyre (durée de 15 jours), un anti-inflammatoire stéroïdien en collyre et en pommade (durée 30 jours) et un anti-inflammatoire non stéroïdien par voie générale selon l'âge (durée 07 jours)

Le premier R.D.V de contrôle sous fluothane est fixé à un mois après l'acte chirurgical.

**8.5. Suivi postopératoire tardif :** Dans notre étude, nous avons noté une chute remarquable de PIO le premier mois (09 à 10 mm Hg), mais par la suite on a remarqué des remontés de la PIO à 02 mois, à 06 mois et à 12 mois. À la lumière de ces données nous proposons un protocole de contrôle comme suit :

- ✓ L'examen de l'enfant se fait sous narcose (fluothane), jusqu'à un âge où l'enfant permet un examen complet en état d'éveil (> 03 ans) ;
- ✓ Une périodicité de contrôle de 01, 02, 03, 06, 09 et 12 mois postopératoire la première année, puis deux fois par an la deuxième et troisième année postopératoire. Ces délais sont révisés à chaque fois que l'enfant présente des signes d'échecs ;
- ✓ Les paramètres contrôlés (voir annexe) sont le diamètre cornéen horizontal, l'état de la transparence cornéenne, la présence de vergetures, la profondeur de la chambre antérieure, la pupille, l'iris, le cristallin, la PIO, le F.O, l'échobiométrie et l'autoréfractométrie.

**8.6. Arbre décisionnel :** au terme de chaque contrôle, découlent plusieurs cas de figures de décision par rapport à la PIO;

- ✓ Si  $PIO \leq 15$  mm Hg, on garde l'enfant sans traitement hypotonisant et on le reconvoque pour son prochain contrôle ;
- ✓ Si  $PIO > 15 \leq 20$  mm Hg, on prescrit un hypotonisant (analogue de la prostaglandine) et on reconvoque l'enfant pour un contrôle dans un mois, même si son prochain contrôle devrait se dérouler dans 03 ou 06 mois. Si après un mois la PIO reste  $> 15$  mm Hg, on rajoute un inhibiteur de l'anhydrase carbonique et on le programme pour une reprise chirurgicale, puis on reprend le même protocole de suivi.
- ✓ Si  $PIO > 20$  mm Hg, on prescrit une bithérapie (un analogue de la prostaglandine et un inhibiteur de l'anhydrase carbonique), mais on le programme systématiquement pour une reprise chirurgicale, puis on reprend le même protocole de suivi.

**8.7. Prise en charge orthoptique :** On a noté dans notre série d'étude, 20 % de cas unilatéraux de GCP, 100 % de myopie, 93,6 % d'astigmatisme et 76,6 % d'anisométrie, ce qui représente des causes potentielles de l'amblyopie fonctionnelle , auxquelles vient s'ajouter les autres causes organiques (80,02 % d'œdème cornéen et 78,66 % d'excavation pathologique). De ce fait, nous proposons, dès la confirmation du diagnostic de GCP, la mise en contact de la famille avec une équipe d'orthoptistes et juste après la chirurgie, l'enfant sera pris en charge par cette équipe.

## **9. Perspectives**

**9.1. Etude de l'incidence des glaucomes congénitaux :** Par la mise en place d'un dispositif de surveillance continu et exhaustif des cas colligés de glaucome congénital au niveau de notre wilaya par la mise en place d'un registre des pathologies ophtalmologiques congénitales à l'instar des registres de cancers mis en place dans plusieurs wilayas du pays, chefs lieux de centres hospitalo-universitaires.

**9.2. Etude génétique :** L'importance des incidences du GCP au Maghreb et au Moyen Orient par rapport aux pays occidentaux, nous a incitée d'intégrer l'étude génétique dans notre protocole d'étude, mais malheureusement nous n'avons pas pu la réaliser par manque de centres dédiés pour ce type d'exploration.

Nos résultats démontrent l'importance de la consanguinité et des cas familiaux dans notre région d'où l'intérêt encore une fois d'élucider les aspects génétiques liés à cette pathologie. Nous envisageons alors d'initier ce projet dans les activités du laboratoire de recherche de gestion de risques récemment agréé au niveau de notre faculté.

**9.3. Greffe de cornée :** malgré le succès pressionnel estimé à 70 % (pour les 02 groupes) ; toute fois, nous avons noté un taux de 24,05 % de cornées non transparentes, rendant le F.O non accessible et par conséquent constitue une cause d'amblyopie organique. La solution unique pour ces enfants est la greffe de cornée.

Nous envisageons d'instaurer cette activité de greffe dans notre service dès que le plateau technique le permettra.

**9.4. Formation du personnel médical et paramédical :** par des journées de sensibilisations et des séminaires sur la pathologie ophtalmologique congénitale, touchant principalement les pédiatres, les gynéco-obstétriciens, les médecins généralistes et les sages femmes.

# **CONCLUSION**

Le glaucome congénital est à la fois une maladie et un symptôme. Dès 1869, il a été identifié comme une cause probable de la triade caractéristique ; larmoiement, photophobie et blépharospasme [118].

Le glaucome congénital primitif représente 50 à 70 % des glaucomes congénitaux [29], le reste est représenté par les glaucomes congénitaux secondaires. Il est rare dans les pays occidentaux, où son incidence est de 01 cas pour 10 à 20 000 naissances, par contre il ne l'est pas au Moyen Orient et au Maghreb, dont l'incidence est de 01 cas pour 2 500 naissances en Arabie Saoudite.

En Algérie bien que les chiffres ne sont pas encore connus, le glaucome congénital constitue la première cause de cécité de l'enfant scolarisé dans les écoles des malvoyants.

Au cours de ces dernières années beaucoup de progrès ont été réalisés sur les plans de la thérapie médicale d'appoint (nouvelles molécules hypotonisantes) et de la microchirurgie (techniques chirurgicales améliorées).

Par notre travail, on a voulu s'intégrer dans cette dynamique en montrant l'apport de la sclérectomie profonde non perforante « trabéculotomie externe non perforante » dans le traitement du glaucome congénital primitif classique. Ce choix a été pris après une étude des autres techniques chirurgicales actuelles (goniotomie, trabéculotomie, trabéculo-trabéculotomie, trabéculotomie) qui se rencontrent avec des taux de succès pressionnel équivalent lorsqu'elles sont pratiquées par des ophtalmologistes expérimentés en ophtalmopédiatrie [120]. Cependant la goniotomie et la trabéculotomie chacune respectivement ne peut pas être effectuée en toute sécurité en présence d'un œdème cornéen (56,64 % des cas dans notre étude ont un œdème cornéen suffisant pour empêcher la visualisation du F.O).

Nous avons évalué la sclérectomie profonde non perforante comme technique chirurgicale de première intention par rapport à la trabéculotomie perforante en comparant une série de 46 enfants (83 yeux) opérés par une trabéculotomie perforante de Janvier 2004 au Décembre 2008, avec une deuxième série de 46 enfants (83 yeux) opérés par une SPNP de Janvier 2009 au Décembre 2012, nos principaux critères d'évaluation de cette technique, ce sont le résultat pressionnel et l'étude des complications.

Par un protocole de suivi bien défini, on a pu mettre en évidence nos résultats, qui ont montrés une absence totale de complications peropératoires et postopératoires, ainsi un succès pressionnel de 80 % à 12 mois postopératoire pour la SPNP.

Auparavant la SPNP était considérée comme une procédure secondaire pour les cas de glaucome congénital dont les autres techniques ont échoués [120], il nous semble que c'est une technique intéressante dans l'arsenal thérapeutique du glaucome congénital qui doit être indiqué en première intention.

La SPNP permet d'obtenir des résultats pressionnels satisfaisants, au besoin avec un traitement médical associé, tout en respectant le globe oculaire et en évitant les complications. C'est une technique reproductible et efficace qui comme toute les techniques filtrantes, doit être réalisée le plus tôt possible pour avoir le maximum d'efficacité [100].

L'équilibre de la pression intraoculaire avec moins de complications postopératoires reste l'élément essentiel afin de préserver un meilleur état anatomique du globe oculaire et la prise en charge rapide et efficace de l'amblyopie par une équipe d'orthoptistes, instauré rapidement, auront une influence directe sur les compétences de l'enfant, qu'elles soient motrices, cognitives ou affective avec des répercussions sur ses performances scolaires puis sur son insertion sociale et professionnelle.

**REFERENCES**  
**BIBLIOGRAPHIQUES**

1. Dufier J.L and Kaplan J, *Glaucomes Congénitaux Primitif et Secondaires Dysgénésiques*. Oeil et Génétique. Paris: Masson, 2005: p. 159-177.
2. Detry-Morel M., *Le Glaucome congénital* Bull. Soc. belge Ophtamol., 2001. **281**: p. 49-58.
3. Ghemri N., *Le Glaucome congénital primitif et son traitement*. 2004.
4. Hartani D., *Glaucome congénital, cause de cécité*. Soc Tun Ophtal, 1995.
5. Bui Quoc E. and Costantini E., *Glaucomes congénitaux*. EMC Ophtalmologie., 2011. **21-280-C-10**: p. 1-16.
6. Hoskins DH., Schaffer RN., and Hetherington J., *Anatomical classification of the developmental glaucomas*. Arch Ophthalmol., 1984. **104**: p. 1331-6.
7. Walton D.S. and Katavounidou G., *Newborn primary congenital glaucoma*. J Pediatr Ophthalmol Strabismus, 2005. **42**(6): p. 333-341-
8. Vincent P.D. and Douglas R.A., *Primary Infantile Glaucoma (Congenital Glaucoma)*. SURVEY OF OPHTHALMOLOGY, 1983. **28**(1): p. 1-19.
9. François J. and Haustrate L., *Anomalies colobomateuses du globe oculaire et syndrome du premier arc*. Annls Oculist :187 .1954 ,p. 340-368.
10. Dufier J.L. *Glaucomes Congénitaux. Classification, examen clinique, prise en charge thérapeutique*. . Available from: [ophta-pedia.org/auto\\_down.asp?file=Glaucomes-congénitaux.pdf](http://ophta-pedia.org/auto_down.asp?file=Glaucomes-congénitaux.pdf).
11. Mouillon M. and Bru MM., *Anatomie de l'angle iridocornéen*. Encycl. Méd. Chir. Ophtalmog, 2000. **21-003-C-10**: p. 1-10.
12. Adler FH., et al., *Long-term functional results in infantile glaucoma*. Trans Am Acad Ophthalmol, 1967. **71**: p. 836-837.
13. Allen L., Burian HM., and Braley AE., *A new concept of the development of anterior chamber angle. Its relationship to developmental glaucoma and other structural anomalies*. Arch Ophthalmol., 1955. **53**: p. 783-798.
14. Anderson DR., *Pathology of the glaucomas*. British Journal of Ophthalmology., 1972. **56**: p.157-146 .
15. Maumenee AE., *Further observations on the pathogenesis of congenital glaucoma*. Am J Ophthalmol, 1963. **55**: p. 1163-76.
16. Merin S. and Morin D., *Heredity of congenital glaucoma*. British Journal of Ophthalmology., 1972. **56**: p. 414-7.

17. Delmarcelle Y., *Le glaucome congénital à hérédité dominante associé à des malformations oculaires et somatiques (syndrome de Rieger)*. Annls Oculist., 1968. **201**: p. 132-157.
18. Waaardenburg PJ., Franceschetti A., and Klein D., *Genetics and ophthalmology*. Royal von Gorcim, 1961. **2**: p. 578-601.
19. Bonaiti C., et al., *Consanguinity in multifactorial inheritance. Application to data on congenital glaucoma*. Hum. Hered., 1978. **28**: p. 361-371.
20. Briard M., Feingold L., and Kaplan J., *Génétique du glaucome congénital, étude portant sur 231 cas*. J Génét hum, 1976. **24**: p. 107-123.
21. Delmarcelle Y., *Considération sur l'hérédité du glaucome infantile*. . Génét. hum., 1957. **6**: p. 33-48.
22. Delmarcelle Y., *Le glaucome congénital à hérédité dominante associé à des malformations oculaires et somatiques*. Annls Oculist., 1968. **201**: p. 132-157.
23. Gencik A., *Epidemiology and Genetics of Primary Congenital Glaucoma in Slovakia*. Dev Ophthalmol., 1989. **16**: p. 75-115.
24. Gencicova A. and Gencik A., *Congenital glaucoma in gypsies from Slovakia*. Hum. Hered., 1982. **32**: p. 270-273.
25. Morton NE., *Heterogeneity in nonsyndromal congenital glaucoma*. Am J Med Genet., 1982. **12**: p. 97-102.
26. Akarsu AN., et al., *A second locus (GLC3B) for primary congenital glaucoma (Buphtalmos) maps to the 1p36 region*. Hum Mol Genet., 1996. **5**(8): p. 1199-1203.
27. Sarfarazi M., Stoilov I., and Schenkman JB., *Genetics and biochemistry of primary congenital glaucoma*. Ophthalmol Clin North Am., 2003. **16**: p. 543-554.
28. Stoilov I., Akarsu AN., and Sarfarazi M., *Identification of three different truncating mutations in cytochrome P4501B1 (CYP1B1) as the principal cause of primary congenital glaucoma (Buphtalmos) in families linked to the GLC3A locus on chromosome 2p21*. Hum Mol Genet., 1997. **6**(4): p. 64.647-1
29. Skut G.L., Cantor L.B., and Weiss J.S., *Glaucome*. Basic and Clinical Science Course, 2010. **10**: p. 155-65.
30. Narooie-Nejad M., et al., *Gentyping results of Iranian PCG families suggests one more PCG locus other than GCL3A, GCL3B, and GCL3C exist*. Mol Vis., 2009. **22**(15): p. 155-61.
31. Masson, ed. *Ophtalmologie pédiatrique D.Goddé J.-L. Dufier*. 1992. 177.

32. Agarwal H.C., Sood NN., and Kalra BR., *Clinical presentation of congenital glaucoma*. Indian J Ophthalmol., 1983. **31**: p. 619-22.
33. Béchetoille A., *Pourquoi et comment le glaucome congénital*. In *glaucomes*. Angers. Ed. Jappenard, 1987: p. 377-381.
34. Collignon J., *Les formes cliniques du glaucome congénital*. *Le glaucome congénital*. Ed Maury SA., 1988: p. 2.
35. de Laage de Meux P., et al., *Glaucomes congénitaux*. Encycl. Méd. Chir. Ophtalmologie, 2001. **21-280-C-10**: p. 1-16.
36. Blumberg D., et al., *The effects of sevoflurane and ketamine on intraocular pressure in children during examination under anesthesia*. Am J Ophthalmol, 2007 **143**: p. 494.9-
37. Dear DG., et al., *Anaesthesia and intra-ocular pressure in young children: a study of three different techniques of anaesthesia*. Anaesthesia, 1987. **42**: p. 259-65.
38. Ausinsch B., Munson ES., and Levy NS., *Intraocular pressures in children with glaucoma during halothane anesthesia*. Ann Ophthalmol, 1977. **9**: p. 1391-4.
39. Haberer J.P, et al., *Anesthésie en Ophtalmologie* in *Encycl Méd Chir, Anesthésie-Réanimation*, P. Elsevier, Editor. 1999. p. 18.
40. Kessing SV. and Gregersen E., *The distended disc in early stages of congenital glaucoma*. Acta Ophthalmologica, 1977. **55**(431-435.(
41. Quiggley HA., *Childhood glaucoma: results with trabeculectomy and study of reversible cupping*. Ophthalmology., 1982. **89**: p. 219-26.
42. NSC, R., *Management of infantile glaucoma*. British Journal of Ophthalmology., 1972. **56**: p. 294-8.
43. Hass J., *Principles and problems of therapy in congenital glaucoma*. Invest Ophthalmol 1968. **7**: p. 140-6.
44. Khaw PT., *What is the best primary surgical treatment for the infantile glaucomas?*. British Journal of Ophthalmology., 1996. **80**: p. 495-6.
45. Luntz MH., *The choice of surgical procedure in congenital infantile, and juvenile glaucoma*. J Ophthalmic Nurs Technol., 1990. **9**: p. 100-1.
46. Gregersen E. and Kessing SV., *Congenital glaucoma before and after the introduction of microsurgery. Results of "macrosurgery" 1943-1963 and of microsurgery (trabeculotomy/ectomy) 1970-1974*. Acta Ophthalmol., 1977. **55**: p. 422-30.
47. Barkan O., *Technic of goniotomy*. Arch Ophthalmol., 1938. **19**: p. 21.23-7

48. Schaffer RN., *Prognosis of goniotomy in primary infantile glaucoma (trabeculodysgenesis)*. Trans Am Ophthalmol Soc., 1982. **80**: p. 321-5.
49. Wensi S., et al., *Endoscopic goniotomy with the free electron laser in congenital glaucoma rabbits*. Journl of Glaucoma, 2000. **9**: p. 325-333.
50. Quaranta C.-A., et al., *La goniotomie dans le glaucome congénital: résultats thérapeutiques*. Bull. Soc. Opht. France, 1989. **8-9**: p. 1061-1067.
51. Goddé-Jolly D., et al., *Considérations sur les indications respectives de la goniotomie, de la trabéculotomie et de la trabéculectomie au cours du glaucome congénital*. Bulletin des sociétés d'Ophtalmologie, 1975. **3**: p. 269-275.
52. Asseman R., Corbel M., and Leser Ch., *Résultats coparés de la trabéculotomie et de la goniotomie chez le buphtalme*. Bulletin des sociétés d'Ophtalmologie, 1972. **2**: p. 241-244.
53. Beck A.D. and Lynch M.G., *360° Trabeculotomy for primary congenital glaucoma* Arch Ophthalmol., 1995. **113**: p. 1200-1202.
54. Wu S.-C., et al., *Reversal of optic disc cupping after trabeculotomy in primary congenital glaucoma*. Can J Ophthalmol., 2002. **37**: p. 337-41.
55. Meyer G., et al., *Trabeculotomy in congenital glaucoma*. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol., 2000. **238**: p. 207-213.
56. Filous A. and Brunova B., *Results of the modified trabeculotomy in the treatment of primary congenital glaucoma*. Journal of AAPOS, 2002. **6**: p. 182-186.
57. D'Ermo F. and Bonomi L., *Our results with the operation of ab externo trabeculotomy*. Ophthalmologica 1971. **136**: p. 347-355.
58. Marrakchi S., et al., *Résultats de la trabéculectomie au cours du glaucome congénital*. J Fr. Ophtalmol, 1992. **15**(6/7): p. 400-404.
59. Hartani D. and Berkani M., *Le glaucome congénital à propos de 242 cas*. Bull. Soc. Tun Ophtalmol 1985. **7**: p. 7-14.
60. Beauchamp GR. and Parks MM., *Filtering surgery in children: barriers to success*. Ophthalmology, 1979. **86**: p. 170-80.
61. Levene RZ., *Glaucoma filtering surgery: factors that determine pressure control*. Ophthalmic Surg., 1989. **15**: p. 475-83.
62. O'Reilly J., Lanigan B., and O'Koeffe M., *Long-term visual results following primary trabeculectomy for infantile glaucoma*. Acta Ophthalmol. Scand., 2001. **79**: p. 472-5.

63. Cairns J.E., *Trabeculectomy. Preliminary report of a new method.* American Journal of Ophthalmology : (4)66 .1968 ,p. 673-679.
64. Sekkat A., et al., *La trabéculéctomie dans le traitement du glaucome congénital. A propos de 74 cas.* J. Fr. Ophtalmol., 1984. **7**(2): p. 151-155.
65. Prijot M.E., Collignon J., and Henrotte J.M., *Intérêt de la trabéculéctomie dans le traitement du glaucome congénital.* B.S.O.F., 1977. **1**: p. 13-14.
66. Miller M.H. and Rice N.S.C., *Trabeculectomy combined with  $\beta$  irradiation for congenital glaucoma.* British Journal of Ophthalmology., 1991. **75**: p. 584-590.
67. Goddé-Jolly D., Rigolet J., and Chansel J.-M., *Glaucome congénital et trabéculéctomie.* B.S.O.F., 1976. **9-10**: p. 782-784.
68. Detry-Morel M. and Feron E.M., *La trabéculéctomie dans le traitement du glaucome congénital: expérience retrospective à moyen et long terme.* Bull. Soc .belge Ophtamol., 1997. **262**: p. 143-151.
69. Burke J.P. and Bowell R., *Primary trabeculectomy in congenital glaucoma.* British Journal of Ophthalmology., 1989. **73**: p. 186-190.
70. Diestelhorst M., Khalili M.A., and Krieglstein G.K., *Trabeculectomy: a retrospective follpw-up of 700 eyes.* International Ophthalmology., 1999. **22**: p. 211-220.
71. Mandal A.K., Naduvilath T.J., and Jayagandan A., *Surgical Results of Combined Trabeculotomy-Trabeculectomy for Developmental Glaucoma.* Ophthalmology., 1998. **105**(6): p.982-974 .
72. Turut P., et al., *L'intervention combinée trabéculotomie trabéculéctomie dans le glaucome congénital primitif.* Bull. Soc. Opht. France, 1988. **8-9**: p. 1021-1024.
73. Debnath S.C., Teichmann K.D., and Salamah K., *Trabeculectomy versus trabeculotomy in congenital glaucoma.* British Journal of Ophthalmology., 1989. **73**: p. 608-611.
74. Elder M.J., *Combined trabeculotomy-trabeculectomy compared with primary trabeculectomy for congenital glaucoma.* British Journal of Ophthalmology., 1994. **78**: p. 745-748
75. Heuer DK., et al., *Intermediate follow up of a pilot study Fluoro-uracil and glaucoma filtering surgery.* Ophthalmology., 1986. **93**: p. 1537-1545.
76. Knapp A., et al., *Serious corneal complications of glaucoma filtering surgery with post-operative 5-fluoro-uracile.* Am J Ophthalmol, 1987. **103**: p. 183-187.

77. Kozobolis VP., et al., *Primary deep sclerectomy versus primary deep sclerectomy with the use of mitomycin C in primary open-angle glaucoma*. J Glaucoma, 2002. **11**: p. 287-93.
78. Agarwal H.C., et al., *Mitomycin-C in congenital glaucoma*. Ophthalmic Surgery and Lasers., 1997. **28**(12): p. 979-985.
79. Al-Hamzi A., et al., *Effectiveness and complications of mitomycin C use during pediatric glaucoma surgery*. Ophthalmology., 1998. **105**(10): p. 1915-1920.
80. Mandal A.K., Prasad K., and Naduvilath T.J., *Surgical results and complications of mitomycin C-augmented trabeculectomy in refractory developmental glaucoma*. Ophthalmic Surgery and Lasers., 1999. **30**(6): p. 473-480.
81. Mandal A.K., et al., *Mitomycin C-augmented trabeculectomy in refractory congenital glaucoma*. Ophthalmology., 1997. **104**(6): p. 996-1003.
82. Zalish M., Leiba H., and Oliver M., *Subconjunctival injection of 5-fluorouracil following trabeculectomy for congenital and infantile glaucoma*. Ophthalmic Surgery., 1992. **23**(3): p. 203-205.
83. Eid TE., et al., *Long term effects of tube shunt procedures on management of refractory childhood glaucoma*. Ophthalmology, 1997. **104**: p. 1011-1016.
84. Molteno ACB., Ancker E., and Van Biljon G., *Surgical technique for advance juvenile glaucoma*. . Arch Ophthalmol., 1984. **102**: p. 51-57.
85. Coleman AL., et al., *Initial experience with the Ahmed glaucoma valve implant in pediatric patients*. Arch Ophthalmol., 1997. **115**: p. 186-191.
86. Hamard P., et al., *Glaucomes réfractaires et implant de Molteno: étude rétrospective des suites opératoires et des résultats d'une variante chirurgicale*. J. Fr. Ophtalmol., 2003. **26**(1): p. 15-23.
87. Cillino S., et al., *Deep sclerectomy versus trabeculectomy with low-dosage mitomycin C: four-year follow-up*. Ophtalmologica, 2008. **222**(81-7).
88. Enzenauer RW., *Sclerectomy versus trabeculectomy in POAG*. Ophthalmology, 2001. **108**: p. 1718.
89. Baudouin C., et al., *La sclérectomie profonde non perforante*. In: *Chirurgie des glaucomes* . rapport annuel de bulletins des sociétés d'ophtalmologie de France Imprimerie Lamy, 2005: p. 97-164.
90. Hamard P. and Lachkar Y., *Non penetrating filtering surgery, evolution and results*. J Fr. Ophtalmol, 2002. **25**: p. 527-36.

91. Fjodorov SN., Loffe DI., and Ronkina TI., *Deep sclerectomy: technique and mechanism of a new glaucomatous procedure*. Glaucoma, 1984. **3**: p. 281-3.
92. Dietlein T.S., Jacobi PC., and Krieglstein G.K., *Prognosis of primary ab externo surgery for primary congenital glaucoma*. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol., 1999. **83**: p. 317-22.
93. Mermoud A. and Roy S., *Comment la chirurgie non pénétrante fonctionne-t-elle?* J Fr. Ophtalmol, 2006. **29**(10): p. 1167-1174.
94. Hamard P., Lachkar Y., and Baudouin C., *Chirurgie filtrante non perforante du glaucome*. Encycl. Med. Chir. Ophtalmologie, 2002. **21-275-A-25**: p. 1-8.
95. Demailly Ph. and Berkani M., *Scléro-trabéculéctomie externe non perforante*. J Fr. Ophtalmol, 1999. **22**(7): p. 791-793.
96. Delarive T., et al., *Aqueous dynamic and histological findings after deep sclerectomy with collagen implan in an animal model*. British Journal of Ophthalmology., 2003. **87**: p. 1340-4.
97. Bove G., Kantelip B., and A. M.-P., *La sclérectomie profonde avec trabéculéctomie externe: un formidable pari !* J Fr. Ophtalmol, 2001. **24**(3): p. 332-333.
98. Tixier J., et al., *Sclérectomie profonde dans le glaucome congénital Résultats préliminaires*. J Fr. Ophtalmol, 1999. **22**(5): p. 545-548.
99. Dureau P., *Glaucomes congénitaux et trabéculodysgénésies: aspects cliniques et génétiques*. J Fr. Ophtalmol, 2006. **29**(2): p. 198-215.
100. Denis D., et al., *Glaucome congénital et sclérectomie profonde: résultats d'une étude sur plus de 3 années*. J Fr. Ophtalmol, 2008. **31**(2): p. 173-179.
101. Valtot F., *Actualités dans les glaucomes réfractaires* J Fr. Ophtalmol, 2003. **26**: p. 56-61.
102. Beck AD., *Diagnosis and management of pediatric glaucoma*. Ophthalmol Clin North Am., 2001. **14**: p. 501-512.
103. Zaouali S., et al., *Causes de cécité infantile dans une population tunisienne;* J Fr. Ophtalmol, 2009. **32**(S1): p. 160.
104. Lockie P. and Elder M.J., *Spontaneous resolution of primary congenital glaucoma*. Aust NZJ Ophthalmol 1989. **17**: p. 75-7.
105. Kaimbo Wa Kaimbo D., et al., *Les malformations congénitales du globe oculaire et annexes au Zaïre*. Bull. Soc. belge Ophtamol., 1994. **254**: p. 165-170.
106. Tchabi S., et al., *Le glaucome congénital au CNHU de Cotonou: à propos de 27 cas*. MALI MEDICAL, 2007. **22**(4): p. 14-17.

107. Costenbader FD. and Kwitko M., *Congenital glaucoma. An analysis of seventy-seven consecutive eyes.* J Paediatr Ophthalmol, 1967. **4**: p. 9.
108. Nacef L., et al., *Le glaucome congénital en Tunisie. Profil épidémiologique, aspects cliniques et résultats thérapeutiques.* J Fr. Ophtalmol, 1994. **8**(1): p. 28-32.
109. Genkis A., Kadosi L., and Gencicova A., *Notes on the genetics of congenital glaucoma.* Ophtalmologica, 1979. **179**: p. 209-213.
110. Jaafar MS., *Care of the infantile glaucoma patient.* Ophthalmology Annual, New York, 1988. **7**: p. 15-37.
111. Elder M.J., *Congenital glaucoma in the West Bank and Gaza Strip.* British Journal of Ophthalmology., 1993. **77**: p. 413-416.
112. Topouzis F., et al., *Autosomal-dominant megalocornea associated with ocular hypertension.* J Pediatr Ophthalmol Strabismus, 2000. **37**: p. 173-5.
113. Pearce WG., *Autosomal dominant megalocornea with congenital glaucoma: evidence for germ-line mosaicism.* Can J Ophthalmol., 1991. **26**: p. 21-6.
114. Sarfarazi M. and Stoilov L., *Molecular genetics of primary congenital glaucoma.* Eye, 2000. **14**: p. 422-8.
115. Roche O., et al., *La mégalocornée congénitale.* J Fr. Ophtalmol, 2002. **25**(3): p. 312-318.
116. Roche O. and Kaplan J., *Glaucome congénital et mégalocornée.* Médecine et enfance., 1996. **5**: p. 43-48.
117. Mandal A.K., et al., *Outcome of Surgery on Infants Younger than 1 Month with Congenital Glaucoma.* Ophthalmology., 2003. **110**(10): p. 1909-1915.
118. Feusier M., Roy S., and Mermoud A., *Deep sclerectomy combined with trabeculectomy in pediatric glaucoma.* Ophthalmology, 2009. **116**: p. 30-38.
119. Mili-Boussen I., Zhioua R., and Ouertani A., *Trabéculectomie première dans le glaucome congénital: Etude rétrospective sur une série de 59 cas.* Ophtalmologie, 1996. **10**(4): p. 392-394.
120. Roche O., et al., *Nonpenetrating External Trabeculectomy for Congenital Glaucoma. A Retrospective Study.* Ophthalmology, 2007. **114**(11): p. 1994-1999.
121. Dureau P., et al., *Long-term results of trabeculectomy for congenital glaucoma.* J Paediatr Ophthalmol Strabismus 1998. **35**: p. 198-202.
122. Bayoumi NH., *Deep sclerectomy in pediatric glaucoma filtering surgery.* Eye, 2012. **26**(12): p. 1548-53.

123. Mendrinos E., Mermoud A., and Shaarawy T., *Nonpenetrating glaucoma surgery*. *Surv Ophthalmol*, 2008. **53**: p. 592-630.
124. Law SK., Bui D., and Caprioli J., *Serial axial length measurements in congenital glaucoma*. *Am J Ophthalmol*, 2001. **132**: p. 926-8.
125. El Shakankiri NM., et al., *Bottom of formole of ultrasound and biomicroscopy in evaluation of anterior segment anatomy in congenital and developmental cataract cases*. *J Cataract Refract Surg*, 2009. **35**: p. 189.1905-3
126. Dufier J.L., *Comment comprendre un glaucome par goniodysgénésie. Le glaucome congénital*. Ed Maury SA., 1988. **1**: p. 1-8.
127. Thomas S.D., Philipp C.J., and Gunter K.K., *Assessment of diagnostic criteria in management of infantil glaucoma*. *International Ophthalmology.*, 1997. **20**: p. 21-27.
128. Gothwal V.K. and Herse P., *Characteristics of a paediatric low vision population in a private eye hospital in India*. *Ophthal. Physiol. Opt.*, 2000. **20**(3): p. 212-219.
129. Kiefer G., Schwenn O., and Grehn F., *Correlation of postoperative axial length growth and intraocular pressure in congenital glaucoma - a retrospective study in trabeculotomy and goniotomy*. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol.*, 2001. **239**: p. 893-899.
130. Waddell K.M., *Chidhood blindness and low vision in Uganda*. *Eye*, 1998. **12**: p. 184-192.
131. Rouland J.F., *Le pronostic fonctionnel des glaucomes congénitaux est-il si sombre?* *J Fr. Ophtalmol*, 1999. **5**: p. 591-592.
132. Tabbara KF. and Badr IA., *Changing patterns of childhood blindness in Saudi Arabia*. *British Journal of Ophthalmology.*, 1985. **69**: p. 312-5.
133. Deluise V.P. and Anderson D.A., *Primary Infantil glaucoma (Congenital glaucoma)*. *Surv Ophthalmol*, 1983. **28**(1): p. 1-19.
- .134 Krieglstein G.K., *Congenital Glaucoma-Diagnosis and Management*. . *Trans Am Acad Ophthalmol*, 1986. **105**: p. 549-554.
135. Dascotte J.C., et al., *Traitement chirurgical du glaucome congénital*. *J Fr. Ophtalmol*, 1991. **14**(4): p. 229-233.
136. Turaç M.E., Aktan G., and Idil A., *Medical and surgical aspects of congenital glaucoma*. *Acta Ophthalmol. Scand.*, 1995. **73**: p. 261-263.
137. Thomas S.D., Philipp C.J., and Gunter K.K., *Prognosis of primary ab externo surgery for primary congenital glaucoma*. *British Journal of Ophthalmology.*, 1999. **83**: p. 317-322.

138. Harms H. and Danheim R., *The value of new operation for chronic simple glaucoma and other clinical forms of glaucoma of the trabeculotomy type XXI ophthalm.* Mexico. Acta concilium ophthalmol., 1970. **1**: p. 308-313.
139. Danheim R. and Hass H., *Sehscharfe und druckverhalten nach operation wegen kongenitalen glaukoms.* Klin. Mbl. Augenheilk., 1980. **177**: p. 296-303.
140. François J., et al., *La goniectomie dans le glaucome congénital.* J Fr. Ophtalmol, 1982. **11**: p. 661-664.
141. Adelman RA., et al., *Cataract formation after initial trabeculectomy in young patients.* Ophthalmology, 2003. **110**: p. 625-9.
142. Sanchez E., Schnyder C., and Mermoud A., *Comparative results of deep sclerectomy transformed to trabeculectomy and classical trabeculectomy.* Klin. Mbl. Augenheilk., 19 :210 .97p. 261-4.
143. Luke C., et al., *Combined deep sclerectomy and trabeculotomy in congenital glaucoma with complications.* Ophthalmologe., 2003. **100**: p. 230-3.
144. Roy S. and Mermoud A., *Complications de la sclérectomie profonde non perforante.* J Fr. Ophtalmol, 2006. **29**: p. 1180-97.
145. Shaarawy T., et al., *Long-term results of deep sclerectomy with collagen implant.* J Cataract Refract Surg, 2004. **30**: p. 1225-31.
146. Luke C., et al., *Risk Profile of Deep Sclerectomy for Treatment of Refractory Congenital Glaucomas.* Ophthalmology, 2002. **109**(6): p. 1066-1071.

**ANNEXE**

# GLAUCOME CONGENITAL PRIMITIF « FICHE TYPE »

N° d'identification.....

Nom.....Prénom.....Sexe.....

Date et lieu de naissance.....Origine.....

Adresse.....Tél.....

Age de découverte.....Date de la 1<sup>ère</sup> consultation.....

Adressé par.....

Motif de consultation (signes d'appel ophtalmologiques).....

.....

Autres signes associés (généraux).....

.....

Antécédents personnels.....

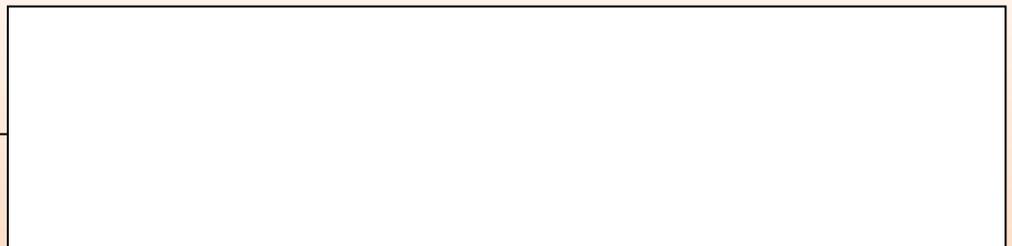
Antécédents familiaux :

- Fratrie.....

- Famille.....

Consanguinité des parents.....degré de consanguinité.....

Arbre généalogique —



Déroulement de la grossesse.....

Notion de prise médicamenteuse au cours de la grossesse.....

Déroulement de l'accouchement.....

▪ Examen ophtalmologique sous anesthésie générale

			Œil droit	Œil gauche
<b>Segment antérieur</b>	<b>Cornée</b>	<b>DC*horizontal (mm)</b>		
		<b>Transparence</b>		
		<b>Vergetures</b>		
		<b>Distension du limbe</b>		
		<b>Autres signes</b>		
	<b>Profondeur de la chambre antérieure</b>			
	<b>Pupille</b>			
	<b>Iris</b>			
	<b>Cristallin</b>	<b>Transparence</b>		
		<b>Aspect et position</b>		
			Œil droit	Œil gauche
<b>Pression intraoculaire (mm Hg) **</b>				
<b>Fond d'œil</b>	<b>Accessibilité</b>			
	<b>C/D***</b>			
	<b>Autres signes</b>			

\* : Diamètre cornéen. \*\* : sans traitement. \*\*\* : Rapport Cup/Disc

		Œil droit	Œil gauche
<b>Echo-biométrie</b>	<b>Longueur axiale (mm)</b>		
	<b>Profondeur de CA*(mm)</b>		
	<b>Longueur de la cavité vitréenne (mm)</b>		
	<b>Epaisseur du cristallin</b>		
<b>Auto-refractomètre</b>			
<b>Gonioscopie (per-opératoire)</b>			
<b>Signes associés (palpébro-faciaux)</b>			

▪ **Examen pédiatrique**

.....  
.....

▪ **Examen ophtalmologique des parents**

.....  
.....

▪ **Conclusion et diagnostic**

.....  
.....  
.....

▪ **Date et type de l'intervention chirurgicale**

.....

.....

.....

\* : Chambre antérieure

▪ **Suivi post-opératoire immédiat (en état d'éveil)**

	Tonus du GO* au palper		Conjonctive		Cornée		CA	
	OD**	OG***	OD	OG	OD	OG	OD	OG
<b>J1</b>								
<b>J2</b>								
<b>J3</b>								
<b>J4</b>								
<b>J5</b>								

**Décision :**

.....

.....

.....

\* : Globe oculaire. \*\* : Œil droit. \*\*\* : Œil gauche

▪ **Suivi post-opératoire des trois premiers mois (sous AG)**

			01 mois	02 mois	03 mois
<b>Segment antérieur</b>	<b>DCH (mm)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Trans- parence cornéenne</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Vergetures</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>C.A</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Pupille</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Iris</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Cristallin</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>PIO (mm Hg)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>FO (C/D)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			

<b>CA (mm)</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>Cristallin</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>LA (mm)</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>L. Cavité vitréenne (mm)</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>Auto-ref</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>Décision</b>				

▪ Suivi post-opératoire de 6 à 12 mois (sous AG)

			06 mois	09 mois	12 mois
<b>Segment antérieur</b>	<b>DCH (mm)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Trans- parence cornéenne</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Vergetures</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>C.A</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Pupille</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Iris</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Cristallin</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>PIO (mm Hg)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>FO (C/D)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			

<b>CA (mm)</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>Cristallin</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>LA (mm)</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>L. Cavité vitréenne (mm)</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>Auto-ref</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>Décision</b>				

▪ Suivi post-opératoire de 18 à 36 mois (sous AG)

			18 mois	24 mois	36 mois
<b>Segment antérieur</b>	<b>DCH (mm)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Trans- parence cornéenne</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Vergetures</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>C.A</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Pupille</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Iris</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Cristallin</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>PIO (mm Hg)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>FO (C/D)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			

<b>CA (mm)</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>Cristallin</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>LA (mm)</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>L. Cavité vitréenne (mm)</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>Auto-ref</b>	<b>OD</b>			
	<b>OG</b>			
<b>Décision</b>				

▪ Suivi post-opératoire après trois ans (sous AG ou en état d'éveil)

			04 ans	05ans	06 ans
<b>Auto-ref</b>	<b>OD</b>				
	<b>OG</b>				
<b>AV(SC)</b>	<b>OD</b>				
	<b>OG</b>				
<b>AV(AC)</b>	<b>OD</b>				
	<b>OG</b>				
<b>Segment antérieur</b>	<b>DCH (mm)</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Trans- parence cornéenne</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Vergetures</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>C.A</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Pupille</b>	<b>OD</b>			

		<b>OG</b>			
	<b>Iris</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>Cristallin</b>	<b>OD</b>			
		<b>OG</b>			
	<b>PIO (mm Hg)</b>	<b>OD</b>			
<b>OG</b>					
<b>FO</b>	<b>OD</b>				
	<b>OG</b>				
<b>CA</b>	<b>OD</b>				
	<b>OG</b>				
<b>Cristallin</b>	<b>OD</b>				
	<b>OG</b>				
<b>LA (mm)</b>	<b>OD</b>				
	<b>OG</b>				
<b>LCV (mm)</b>	<b>OD</b>				
	<b>OG</b>				

## RESUME

**Introduction :** Le glaucome congénital est une affection dont le pronostic est redoutable, le traitement du glaucome congénital ne peut être que chirurgical. Notre objectif est de déterminer l'apport de la sclérectomie profonde non perforante (SPNP) dans le traitement du glaucome congénital primitif classique, d'étudier les aspects cliniques des cas du glaucome congénital primitif pris en charge au CHU de Batna et de Proposer une stratégie de prise en charge et de surveillance du glaucome congénital.

**Matériel et méthode :** L'étude a porté sur deux populations comportant chacune 46 enfants (83 yeux), étaient inclus les enfants présentant un glaucome congénital primitif confirmé (âgés de 0 à 3 ans) et les sujets présentant un glaucome congénital primitif non opéré dans l'enfance.

La première série d'étude a bénéficié d'une trabéculéctomie perforante entre Janvier 2004 et Décembre 2008, la deuxième a bénéficié d'une sclérectomie profonde non perforante entre Janvier 2009 et Décembre 2012.

C'est une étude d'évaluation de la SPNP dans le traitement du glaucome congénital primitif classique pris en charge au niveau du service d'Ophtalmologie du CHU Batna, nous avons pris comme critères de jugement ; les complications peropératoires et postopératoires, la pression intraoculaire postopératoire, le taux d'éclaircissement de la cornée, la stabilisation du diamètre cornéen, le rapport Cup/Disc de la papille optique et la longueur axiale du globe oculaire et de la cavité vitréenne.

**Résultats :** Nos résultats ont été marqués ; par 66.15 % de familles consanguines, de 15.64 % de complications pour la trabéculéctomie perforante et 0 % pour la SPNP.

La PIO moyenne à 12 mois en postopératoire est respectivement de 15.18 et 11.57 mm Hg pour la trabéculéctomie perforante et SPNP.

**Discussion :** Pour notre étude, l'œdème de la cornée a été présent dans 80.02 % des cas, avoisine celui de Mili Boussen I. en Tunisie (81 %), en Algérie il est de 66 % pour la série de Ghemri N.

Ce taux élevé de cornées opaques, reflète le retard diagnostique et la gravité des cas.

Pour notre groupe opéré par SPNP nous avons eu 80 % de succès pressionnel et 84.28 % de cornées claires contre 60 % de succès pressionnel et 67.61 % de cornées claires pour la trabéculéctomie perforante.

**Conclusion :** Le glaucome congénital est à la fois une maladie et un symptôme, En Algérie bien que les chiffres ne sont pas encore connus, le glaucome congénital constitue la première cause de cécité de l'enfant scolarisé dans les écoles des malvoyants. Nos perspectives sont, de mettre en place un dispositif de surveillance continu et exhaustif des cas colligés de glaucome congénital au niveau de notre wilaya, d'élucider les aspects génétiques liés à cette pathologie et d'instaurer la greffe de la cornée de ces enfants glaucomateux dans notre service.

**Mots –Clés :** Glaucome congénital primitif classique, Consanguinité, Trabéculéctomie perforante, Sclérectomie profonde non perforante, Complications.

Docteur Mohamed Fatah ROUGUI

Faculté de Médecine de Batna. Université Hadj-Lakhdar Batna Algérie

CHU Benflis Touhami Batna Algérie

E.mail [rougui\\_mf@yahoo.fr](mailto:rougui_mf@yahoo.fr) Tel/fax (+213) 33 92 60 66

## ABSTRACT

**Introduction:** Congenital glaucoma is a disease with a terrible prognosis; treatment of congenital glaucoma can only be surgical. The aim of our study is to determine the contribution of non-penetrating deep sclerectomy (NPDS) in the treatment of classic primary congenital glaucoma, to study the clinical aspects of the cases of primary congenital glaucoma treated at the University Hospital of Batna and to suggest a strategy for the managing and monitoring of congenital glaucoma.

**Materials and methods:** The study involved two groups each with 46 children (83 eyes), were included children with confirmed primary congenital glaucoma (aged 0-3 years) and subjects with primary congenital glaucoma non operated in childhood.

The first series of studies received a trabeculectomy between January 2004 and December 2008, the second was given a non-penetrating deep sclerectomy between January 2009 and December 2012.

This is a study to evaluate the NPDS in the treatment of classic primary congenital glaucoma at the department of Ophthalmology in University Hospital of Batna. We have taken as endpoints; peroperative and postoperative complications, postoperative intraocular pressure, the thinning of the cornea rates, stabilization of corneal diameter, the Cup / disc ratio of the optic disc and axial length of the eyeball and the vitreous cavity.

**Results:** In our study we found: 66.15% of patients parents are consanguineous, complications in 15.64% of the trabeculectomy and in 0% of NPDS.

The mean intraocular pressure at 12 months postoperatively is respectively 15.18 and 11.57 mm Hg for trabeculectomy and NPDS.

**Discussion:** In our study, corneal edema was present in 80.02% of cases. This result is close to that of Mili Boussen I. Tunisia (81%). In Algeria this rate is 66% for the series of Ghemri N.

This high rate of opaque corneas reflects the delay in diagnosis and severity of cases.

For our group operated by NPDS we had 80% of intraocular pressure success and 84.26 % of clear corneas against 60% of intraocular pressure success and 67.61 % of clear corneas for trabeculectomy.

**Conclusion:** Congenital glaucoma is both a symptom and a disease, in Algeria, although data are not yet known, congenital glaucoma is the leading cause of blindness enrolled in schools for the visually impaired child. Our outlook is to put in place a system of continuous and large monitoring of cases diagnosed with congenital glaucoma in our wilaya, to elucidate the genetic aspects of this disease and to establish the corneal transplantation for these children with glaucoma in our department.

**Key- Words:** Classic primary congenital glaucoma, Consanguinity, Trabeculectomy, Non-penetrating deep sclerectomy,

Doctor Mohamed Fatah ROUGUI

Faculty of medicine Batna. University Hadj-Lakhdar Batna Algeria

University Hospital Benflis Touhami Batna Algeria

E. mail [rougui\\_mf@yahoo.fr](mailto:rougui_mf@yahoo.fr) Tel/fax (+213) 33 92 60 66