



UNIVERSITE DE LILLE
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2018

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Prise en charge chirurgicale des glaucomes congénitaux en France et
influence sur la pression intraoculaire.**

Présentée et soutenue publiquement le 1^{er} octobre 2018 à 18h
au Pôle Recherche
Par Justine LUYSSSEN

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Jean-François ROULAND

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Pierre LABALETTE

Madame le Professeur Véronique DUQUENNOY - MARTINOT

Madame le Docteur Lucile GOGNEAUX

Directeur de Thèse :

Monsieur le Professeur Jean-François ROULAND

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Liste des abréviations

AG : Anesthésie Générale

AIC : Angle Irido Cornéen

CA : Chambre Antérieure

5-FU : 5 FluoroUracile

GC : Glaucome Congénital

GCP : Glaucome Congénital Primitif

HA : Humeur Aqueuse

IV : IntraVeineuse

LA : Longueur Axiale

MMC : Mitomycine C

PHRC-N : Programme Hospitalier de Recherche Clinique National

PIO : Pression Intra Oculaire

SNP : Sclérectomie profonde Non Perforante

Table des matières

I. RESUME.....	1
II. INTRODUCTION.....	2
A. EMBRYOLOGIE (4,6,7).....	6
B. LE GLAUCOME CONGENITAL PRIMITIF	8
1. Définition	8
2. Epidémiologie.....	8
3. Génétique.....	8
4. Physiopathologie.....	9
5. Clinique	11
a) Circonstances de découverte (33)	11
b) Signes cliniques	12
6. L'examen sous anesthésie générale (AG)	13
a) Les principales étapes.....	13
7. Les diagnostics différentiels du GCP.....	18
C. LES GLAUCOMES ASSOCIES A UNE MALFORMATION DU SEGMENT ANTERIEUR / DYSGENESIQUES	19
1. Les irido-trabéculodysgénésies.....	19
a) Le syndrome d'Axenfeld-Rieger	19
b) L'aniridie.....	22
c) L'ectropion congénital de l'uvée	24
2. Les irido-cornéo-trabéculodysgénésies.....	25
a) L'anomalie de Peters.....	25
3. Les cornéo-trabéculodysgénésies.....	27
a) La sclérocornée.....	27
D. LES GLAUCOMES SECONDAIRES ASSOCIES A UNE AUTRE PATHOLOGIE OCULAIRE.....	28
E. LES GLAUCOMES SECONDAIRES ASSOCIES A UNE PATHOLOGIE GENERALE	31
F. LE TRAITEMENT DES GLAUCOMES CONGENITAUX	32
1. Le traitement chirurgical	32
a) Les chirurgies angulaires	33
b) Les chirurgies filtrantes	36

c) Le cyclo-affaiblissement (ou cyclophotocoagulation transclérale) au laser diode.....	38
d) La chirurgie de drainage.....	39
2. Le traitement médical.....	40
G. SUIVI ET PRONOSTIC.....	41
H. L'AG CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT.....	42
1. Les différentes étapes (79).....	42
2. L'influence de l'AG sur la PIO.....	44
I. OBJECTIFS.....	45
III. MATERIEL ET METHODES.....	46
A. L'étude CONGLAU.....	46
1. Un PHRC-N.....	46
2. Type d'étude et objectifs.....	47
3. Critères d'inclusion et de non-inclusion.....	47
4. Le cahier d'observation (ANNEXE 6) : recueil des données.....	48
B. Notre étude : les méthodes d'analyse.....	48
IV. RESULTATS.....	50
A. Caractéristiques de la population de notre étude.....	50
1. Type de glaucome congénital (GC).....	52
2. Age de suspicion diagnostique.....	53
3. Prise en charge ophtalmologique et diagnostique.....	53
B. La prise en charge chirurgicale en France.....	53
1. Délai d'intervention chirurgicale.....	53
2. Techniques chirurgicales initiales.....	54
3. Techniques chirurgicales principales initiales selon les centres.....	57
4. Techniques chirurgicales selon le type de GC.....	58
5. Reprises chirurgicales.....	58
6. Age selon le type de chirurgie.....	62
C. Evolution de la PIO selon les techniques chirurgicales.....	63
1. Répartition de la PIO préopératoire.....	63
2. Age et PIO.....	63
3. PIO estimée selon les techniques chirurgicales à 1 mois, 3 mois, 6 mois et 1 an.....	64
D. Les paramètres de l'examen sous AG.....	70
E. Les protocoles d'examen sous AG.....	72

V. DISCUSSION.....	75
A. La prise en charge chirurgicale	76
B. Quelle technique chirurgicale choisir ?	82
C. Les paramètres de l'AG	85
D. Les protocoles anesthésiques	87
E. Les limites de notre étude	89
F. Perspectives	89
VI. CONCLUSION	91
VII. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	92
VIII. ANNEXES	105
1) ANNEXE 1 :	105
2) ANNEXE 2 :	107
3) ANNEXE 3 :	111
4) ANNEXE 4 :	112
5) ANNEXE 5 :	113
6) ANNEXE 6 :	114

I. RESUME

Contexte : Le glaucome congénital (GC) est une pathologie rare mais potentiellement cécitante. C'est une urgence chirurgicale. Cependant, cette prise en charge chirurgicale n'est pas codifiée.

Méthode : Notre étude est rétrospective multicentrique, le recueil des données ayant été effectué à partir de la base de données du PHRC national CONGLAU.

Résultats : Parmi 13 centres en France, 80 patients soit 142 yeux présentaient un GC, dont 80,6% un GC Primitif isolé (GCP). Deux centres principaux se distinguaient, Lille et Marseille. Le délai d'intervention chirurgicale était immédiat dans 77,8% des cas. Six techniques chirurgicales principales se détachaient : la trabéculotomie (23,7%), la trabéculectomie (12,2%), la sclérectomie non perforante (SNP) isolée (13%), avec implant (12,2%) ou associée à la trabéculotomie (16,5%) et la trabéculotomie combinée à la trabéculectomie (13%). 51,6 % des yeux n'ont pas été repris, majoritairement quand la chirurgie initiale était une trabéculotomie (84,85%) ou une trabéculectomie (88,2%). La baisse pressionnelle était de 25% à 3 mois, 41,5 % à 6 mois et 48,8 % à 1 an pour la trabéculotomie, de 10,8% et 13,3% à 3 mois, 18,8 % et 21,6% à 6 mois, 26,9% et 22,9% à 1 an respectivement pour la SNP isolée et avec implant, de 30,8% à 3 mois, 48,9% à 6 mois et 45,4% à 1 an pour la SNP associée à la trabéculotomie. La baisse pressionnelle n'était pas analysable pour la trabéculectomie en raison d'un grand nombre de données manquantes. La trabéculotomie combinée à la trabéculectomie avait une baisse pressionnelle de 43,6% à 3 mois, 57,1% à 6 mois mais une augmentation pressionnelle à 1 an de 9,6%.

Conclusion : Outre l'abaissement pressionnel, le choix de la technique chirurgicale dépend de nombreux facteurs, notamment des habitudes et de l'expérience des opérateurs des différents centres en France.

II. INTRODUCTION

Le glaucome congénital (GC), qu'il soit primitif ou secondaire, est la conséquence d'une anomalie du trabéculum innée ou acquise à l'origine d'une augmentation de la pression intraoculaire (PIO) par opposition au glaucome primitif à angle ouvert de l'adulte, neuropathie optique pour laquelle l'hypertonie est un des facteurs de risque. Chez l'enfant, les manifestations cliniques du glaucome et l'âge d'apparition sont variés. Le GC peut survenir dès la naissance ou dans les premières années de la vie. Comme chez l'adulte, l'hypertonie a pour conséquence une perte en fibres optiques avec excavation papillaire et déficits caractéristiques du champ visuel.

Selon l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), le glaucome serait responsable d'environ 5 % des cécités de l'enfant (1).

Le GC est donc une affection grave car potentiellement cécitante. Il nécessite un diagnostic et une prise en charge chirurgicale urgente afin de normaliser la PIO. Ainsi, tout l'enjeu est de repérer le plus précocement possibles les signes cliniques afin d'éviter un retard diagnostique et thérapeutique.

Les glaucomes de l'enfant peuvent se diviser en (Tableau 1) :

- glaucomes primaires : glaucome congénital primitif (GCP), glaucome juvénile.
- glaucomes secondaires :
 - o glaucome associé à une malformation du segment antérieur,
 - o glaucome associé à une autre pathologie oculaire ou générale.

Trois ans est l'âge habituellement retenu pour différencier les glaucomes congénitaux des glaucomes juvéniles (2). Il peut être ramené à deux ans selon l'European Glaucoma Society (EGS).

Une nouvelle classification des glaucomes de l'enfant a été proposée en 2013 (3).
(ANNEXE 1).

Glaucome congénital primitif
Glaucome associé à une malformation du segment antérieur <ul style="list-style-type: none"> - Syndrome d'Axenfeld-Rieger - Aniridie - Ectropion congénital de l'uvée - Anomalie de Peters
Glaucome associé à une autre pathologie oculaire <ul style="list-style-type: none"> - Cataracte congénitale et aphakie - Ectopie du cristallin - Persistance de la vascularisation fœtale - Dysplasie vitréorétinienne - Microcorie - Tumeurs : rétinoblastome, méduloépithéliome, xanthogranulome juvénile - Naevus d'Ota - Uvéites - Traumatismes - Décollements rétiniens exsudatifs
Glaucome associé à une pathologie générale <ul style="list-style-type: none"> - Syndrome de Marfan - Homocystinurie - Syndrome de Weill-Marchenasi - Maladie de Sturge-Weber - Neurofibromatose de type 1 - Syndrome de Lowe - Syndrome de Rubinstein-Taybi - Mucopolysaccharidoses, cystinose - Trisomie 13 (Syndrome de Patau)
Glaucome juvénile

Tableau 1 : Les glaucomes de l'enfant, d'après *P.Dureau* (4)

La classification d'Hoskins et Shaffer (5), pourtant publiée en 1984, reste toujours d'actualité. Il s'agit d'une classification anatomique, basée sur des anomalies de développement (du trabéculum, de l'iris et/ou de la cornée), qui distingue :

- le glaucome congénital primitif isolé ou trabéculodysgénésie isolée
- les glaucomes congénitaux dysgénésiques ou trabéculodysgénésies associées (irido-trabéculodysgénésie, cornéo-trabéculodysgénésie, corneo-irido-trabéculodysgénésie).

Trabeculodysgenesis
Flat iris insertion
Anterior insertion
Posterior insertion
Mixed insertion
Concave (wraparound) iris insertion
Unclassified
Iridodysgenesis
Anterior stromal defects
Hypoplasia
Hyperplasia
Anomalous iris vessels
Persistence of tunica vasculosa lentis
Anomalous superficial vessels
Structural anomalies
Holes
Colobomata
Aniridia
Corneodysgenesis
Peripheral
Midperipheral
Central
Corneal size

Classification anatomique d'Hoskins et Shaffer – originale (5)

D'autres classifications, nombreuses et diverses, ont été proposées.

Par conséquent, il n'existe pas un GC, mais plusieurs glaucomes congénitaux, le terme 'congénital' ramenant plutôt à une pathologie innée par opposition à acquise. Ils sont le résultat d'une anomalie de développement d'origine génétique, donc présente à la naissance, qui entraîne ou entrainera dans les trois premières années de la vie une augmentation de la PIO et éventuellement un glaucome.

Plus simplement et pour une meilleure compréhension, les glaucomes congénitaux se divisent donc en :

- GCP : forme primitive isolée avec anomalie de développement limitée à l'angle iridocornéen (AIC) ou trabéculodysgénésie isolée
- GC associé à des anomalies du segment antérieur (irido et/ou cornéo-trabéculodysgénésie)
- GC secondaire à une pathologie oculaire ou générale syndromique

A. EMBRYOLOGIE (4,6,7)

Les GC sont la conséquence d'une anomalie anatomique des structures assurant l'écoulement de l'humeur aqueuse, à savoir la cornée, l'iris et l'AIC. Leur formation est très précoce au cours de l'embryogénèse. Les cellules des crêtes neurales y ont un rôle prépondérant car c'est à partir de ces cellules que va se constituer le segment antérieur.

Dès la 2^{ème} semaine, l'embryon est constitué de deux feuillets : l'entoblaste (à l'origine du tube digestif) et l'ectoblaste.

Au cours de la 3^{ème} semaine de vie embryonnaire :

- un troisième feuillet se différencie : le mésoblaste.
- l'ectoblaste de surface (qui dérive de l'ectoblaste) s'épaissit pour délimiter la placode cristallinienne, qui deviendra la vésicule cristallinienne.
- le neuroectoblaste ou plaque neurale (qui dérive également de l'ectoblaste) s'invagine pour former la gouttière neurale. Les bords de celle-ci se rejoignent pour former le tube neural, futur système nerveux central, flanqué des deux crêtes neurales. Les cellules des crêtes neurales désignent les bords de la gouttière neurale en cours de fermeture.

Ces cellules colonisent en trois vagues de migration successives le mésenchyme primaire (situé entre la vésicule cristallinienne et l'ectoblaste de surface) :

- la 1^{ère} vague de migration cellulaire (8^{ème} semaine) forme les cellules de l'endothélium cornéen et du trabéculum
- la 2^{ème} vague de migration constitue le stroma cornéen
- la 3^{ème} vague est à l'origine du stroma irien

Les anomalies malformatives des structures dérivées des crêtes neurales (impliquées notamment dans les glaucomes congénitaux) sont nommées *neurocristopathies*.

Au-delà du 3^{ème} mois, les structures ainsi créées vont se mettre en place pour assurer l'écoulement normal de l'humeur aqueuse (HA).

Au 5^{ème} mois, l'AIC est formé mais l'insertion irienne est très antérieure sur le trabéculum primaire.

Au cours du 3^{ème} trimestre, l'insertion antérieure de l'iris recule au niveau de l'éperon scléral, tandis que l'endothélium qui couvrait l'angle se rétracte en direction de la cornée périphérique (8). Cette double rétractation met en contact le trabéculum avec la chambre antérieure (CA) (9). Les mailles du trabéculum deviennent plus perméables (10). Le canal de Schlemm et la ligne de Schwalbe se forment.

Ce développement se poursuit pendant la première année de vie, pouvant expliquer les cas de GC spontanément résolutifs (11,12).

L'**ANNEXE 2** présente l'anatomie définitive d'un AIC.

Les travaux de Johnston (13) d'excision graduée des cellules de la crête neurale chez l'embryon de poulet ont conduit à une autre classification des anomalies malformatives du segment antérieur.

Elles peuvent être la conséquence d'anomalies :

- de formation des cellules dérivées des crêtes neurales (engendrant une cyclopie),
- de migration (à l'origine du GCP et des GC dysgénésiques),
- de prolifération (syndrome Irido-Cornéo-Endothélium ICE),
- de différenciation (dystrophie postérieure polymorphe).

B. LE GLAUCOME CONGENITAL PRIMITIF

1. Définition

Il s'agit d'un glaucome se manifestant dès la naissance ou dans les trois premières années de vie, 3 ans étant l'âge où l'extensibilité du globe disparaît (14). La malformation est limitée à l'AIC (trabéculodysgénésie isolée). Il résulte d'anomalies du développement de l'angle et de la CA qui entraînent une obstruction de l'écoulement de l'HA, en l'absence d'anomalie systémique ou d'autres malformations oculaires.

2. Epidémiologie

Le GCP est une maladie rare avec une incidence de 1 cas pour 10 000 naissances dans les pays occidentaux. Papadopoulos et al. (15) l'ont estimée à 1 sur 18 500 naissances. Ainsi, un médecin généraliste en France en verra un dans toute sa carrière (16).

L'incidence est augmentée à 1 cas pour 1000 naissances dans certaines régions du Moyen-Orient ou chez les Gitans de Slovaquie, où le taux de consanguinité est élevé (17).

Si le GCP est rare, il est cependant le plus fréquent des glaucomes de l'enfant : il représente 50 à 70% des glaucomes congénitaux (15).

L'atteinte est bilatérale dans 65 à 80% des cas, asymétrique et 65% des patients sont de sexe masculin (18).

3. Génétique

La plupart des cas de GCP sont sporadiques, le GCP étant héréditaire dans environ 10 % des cas (19).

Le caractère héréditaire a été évoqué devant la forte incidence dans certaines communautés avec un taux de consanguinité élevé. De plus, la fréquence des cas sporadiques a orienté vers une transmission autosomique récessive (AR) avec pénétrance incomplète.

Les mutations responsables intéressent le gène CYP1B1, situé dans la région GLC3A en 2p21 et codant une protéine, le cytochrome P450 (20).

Trois principaux loci (GLC3A, GLC3B, GLC3C) ont été identifiés respectivement sur le chromosome 2 (2p21), le chromosome 1 (1p36) et le chromosome 14 (14q23.3). Le premier gène directement impliqué dans la pathogénie du glaucome congénital est le gène du cytochrome P4501B1 ou CYP1B1, retrouvé dans la région 2p21. L'analyse de la séquence du CYP1B1 dans les familles déjà liées au locus GLC3A a permis d'établir la présence de 3 mutations de la séquence d'ADN chez plusieurs individus atteints. Ces mutations indiquent que le gène CYP1B1 est le gène du GC pour le locus GLC3A (21, 22, 23, 24, 25).

4. Physiopathologie

Le GC est lié à un obstacle à l'écoulement de l'HA au niveau de l'AIC.

Plusieurs hypothèses du mécanisme en cause ont été évoquées :

- Certains auteurs comme Otto Barkan (26) ont proposé une anomalie membranaire tapissant le trabéculum. Le trabéculum serait recouvert par une fine membrane translucide, une couche cellulaire (endothéliale ?) qui ne se serait pas résorbée et donc empêchant l'HA d'atteindre le canal de Schlemm. L'ouverture par goniotomie de cet obstacle supposé a été l'un des premiers traitements réussis.
- Cependant, l'existence de cette membrane n'a jamais été prouvée chirurgicalement ni histologiquement. De Luise et Anderson (27,28) suggèrent plutôt un arrêt du développement des structures du segment antérieur dérivés des cellules des crêtes neurales. Ainsi, des travaux histologiques constatent un obstacle trabéculaire lié à une plus grande densité de sa maille dont les fibres plus épaisses et comprimées ne laissent voir aucun espace intertrabéculaire, surtout à proximité du canal de Schlemm (29). La matrice du trabéculum juxtacaniculaire est encombrée par un matériel amorphe, dense et imperméable ne laissant probablement pas passer l'HA (30). Ce tissu trabéculaire apparaît

« compacté » et peut donner l'illusion d'une membrane à l'examen gonioscopique. Ces constatations pourraient expliquer l'efficacité de la Sclérectomie profonde Non Perforante (SNP) avec trabéculotomie externe qui emporte toute la paroi externe du canal de Schlemm et son plancher sans ouvrir la CA.

- De plus, le corps ciliaire, la base de l'iris et les fibres lisses du muscle ciliaire ont très souvent une insertion anormalement antérieure se faisant directement sur le trabéculum.
- Par ailleurs, chez certains patients, il n'existe pas de canal de Schlemm individualisable (31,32).

Le GCP résulterait plus d'un arrêt du développement au stade tardif embryonnaire que d'une anomalie de développement de l'angle, bien que le mécanisme exact reste inconnu.

La dysgénésie du trabéculum est l'élément essentiel. Les fibres trabéculaires sont plus épaisses que la normale et comprimées, le trabéculum juxtacanaliculaire est imperméable, donnant un aspect de « pseudo-membrane ».

La structure même du canal de Schlemm peut présenter un développement incomplet, limitant l'évacuation de l'HA.

Une insertion trop antérieure de l'iris directement sur le trabéculum, en raison du recul inachevé de l'angle et d'un développement incomplet de l'éperon scléral est aussi observée.

5. Clinique

a) **Circonstances de découverte (33)**

Outre des antécédents familiaux de GC qui amènent à la réalisation d'un examen clinique systématique, une triade de signes fonctionnels est classiquement décrite :

- le *larmolement* ou épiphora,
- la *photophobie* (qui peut entraîner un frottement oculaire),
- le *blépharospasme*.

Ces symptômes sont liés à l'œdème cornéen épithélial.



Figure 1 : GCP bilatéral avec buphtalmie et larmolement. Œdème cornéen droit. (Pr JF Rouland)

Entre 1 an et 3 ans, les signes d'appel sont un œil rouge larmoyant, un flou visuel, un strabisme ou un nystagmus (témoins d'une acuité visuelle basse).

Ce sont majoritairement les parents qui repèrent ces signes d'alerte (2) et par conséquent consultent un pédiatre, un ophtalmologiste ou leur médecin généraliste.

b) Signes cliniques

Ils dépendent de l'âge de survenue et de la sévérité de l'élévation pressionnelle.

L'augmentation de la PIO est à l'origine d'un élargissement du globe oculaire, car les structures qui le composent (sclère et cornée) sont constituées à la naissance de collagène immature donc extensible.

Les signes principaux qui en résultent sont donc :

- la buphtalmie (augmentation du volume du globe oculaire)
- la mégalocornée (augmentation des dimensions de la cornée)
- l'augmentation de la longueur axiale (LA)
- l'étirement papillaire

Certains parents vont plutôt constater que leur enfant a de « beaux grands yeux », surtout quand l'atteinte est bilatérale et symétrique. Ils ne vont donc pas forcément consulter tout de suite, considérant cet aspect comme normal.



Figure 2 : GCP unilatéral droit (buphtalmie) (Pr JF Rouland)

6. L'examen sous anesthésie générale (AG)

Devant toute suspicion clinique de GC, un examen sous AG en urgence s'impose afin de confirmer ou non le diagnostic. Celui-ci est consigné par écrit.

a) Les principales étapes

- **Mesure de la réfraction** : une *myopie* axiale liée à la buphtalmie et un *astigmatisme* irrégulier lié aux anomalies cornéennes peuvent être retrouvés.
- **Examen de la cornée** :
 - Mesure du *diamètre cornéen* : il est augmenté par rapport aux normes ci-dessous.

	Naissance	6 mois	1 an	3 ans et plus
Diamètre cornéen (mm)	9,5	10,5	11-11,5	12-12,5

Tout diamètre cornéen supérieur ou égal à 12 mm chez l'enfant de moins de 1 an est pathologique.



Figure 3 : Augmentation du diamètre cornéen (12 mm) (Pr JF Rouland)

- Etude de la transparence cornéenne : elle peut être altérée par la présence d'un *œdème cornéen* secondaire à l'hyperpression oculaire, d'autant plus chez les nourrissons dont l'endothélium cornéen n'est pas encore mature. Il faut rechercher des lignes de rupture de la membrane de Descemet ou *stries de Haab*. Ces ruptures sont la conséquence de la distension du globe oculaire. Elles sont d'orientation horizontale ou concentrique par rapport au limbe. Souvent transparentes, elles peuvent s'opacifier en cas d'atteinte du stroma postérieur.

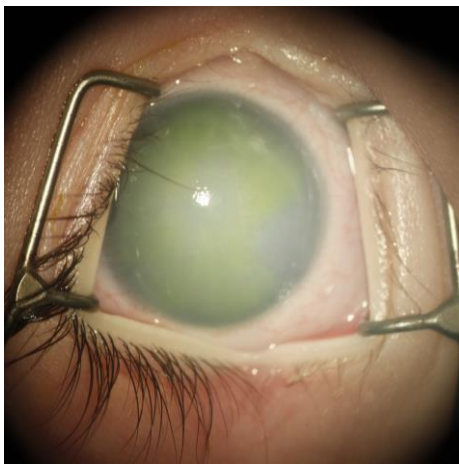


Figure 4 : Œdème cornéen (Pr JF Rouland)

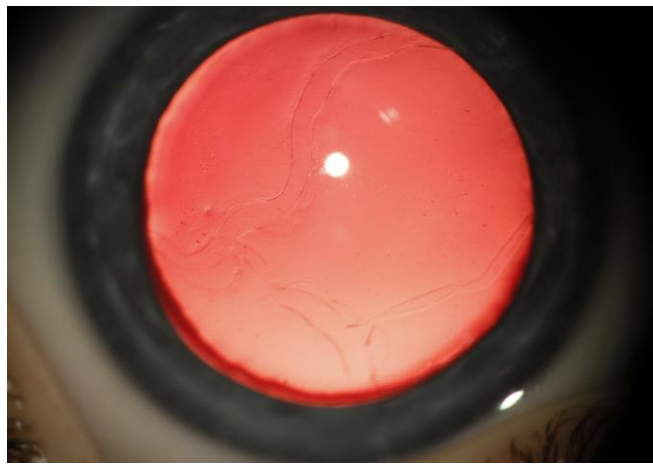


Figure 5 : Stries de Haab (Pr JF Rouland)

- Mesure de la pachymétrie : elle reflète l'œdème cornéen (réversible). Contrairement à l'adulte, il n'y pas de lien clairement établi entre mesure de la PIO et épaisseur centrale cornéenne (34). Elle est supérieure aux normes suivantes :

	Naissance	6 mois	1 an	3 ans et plus
Pachymétrie (µm)	553	549	548	551-553

- **Mesure de la PIO**

L'instrument de référence pour la mesure est le tonomètre portable à aplanation de Perkins® (35) ou au Tono-Pen®.

Il faut tenir compte du fait que l'AG diminue la PIO de 30% à 40% (36), notamment les gaz halogénés (sévoflurane). La kétamine peut au contraire l'augmenter.

Les nourrissons peuvent aussi être déshydratés pour donner suite à la préparation pour l'AG, ce qui diminue la PIO.

Il est essentiel de mesurer la PIO juste après que l'induction ait été réalisée.

	Naissance	6 mois	1 an	2 ans
PIO (mmHg) sous AG	5	7	8	10

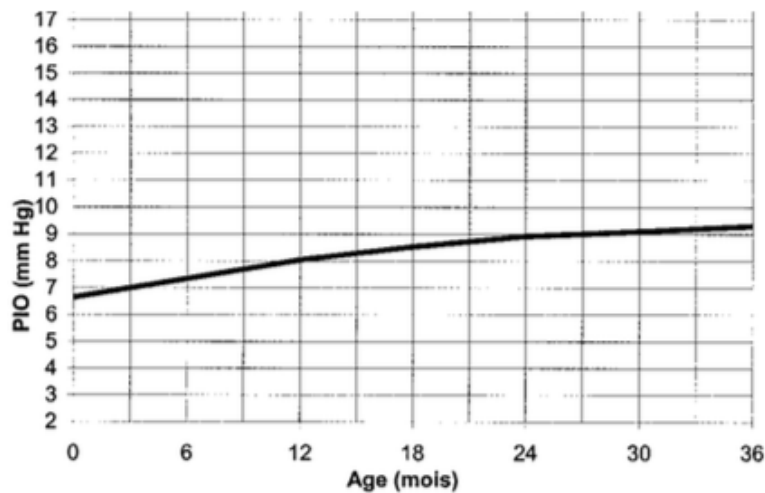


Figure 6 : Evolution normale de la PIO sous AG selon l'âge



Figure 7 : Prise de la PIO au Tono-Pen® (Pr JF Rouland)

- **Examen du segment antérieur**, à la recherche de ses malformations.

Si la cornée est suffisamment transparente, l'*angle* est analysable en gonioscopie indirecte. Il peut montrer des anomalies telles qu'une insertion plus antérieure de l'iris masquant la bande ciliaire, l'éperon scléral et une partie du trabéculum. L'insertion irienne peut également être postérieure recouvrant l'éperon scléral ou concave (5). Des boucles vasculaires issues du cercle artériel de l'iris peuvent être observées au-dessus de la racine de l'iris. Le stroma irien est parfois hypoplasique. Concernant la membrane de Barkan, elle n'a jamais été mise en évidence anatomopathologiquement mais un tissu anormal d'aspect brillant peut être visualisé (qui correspondrait à la condensation trabéculaire rendant l'angle imperméable). **(ANNEXE 3)**

- **Examen de la papille optique**

Il est réalisé à l'ophtalmoscopie directe et indirecte avec photographies de la papille. Le rapport entre la surface de l'excavation et la surface de la papille est évalué (rapport *cup/disc* C/D). Un rapport C/D supérieur à 0,3 est pathologique. L'asymétrie papillaire est très suspecte de GC.

En réponse à l'augmentation de la PIO, le canal scléral s'élargit et provoque un élargissement de l'excavation, réversible si la PIO baisse (37). Donc si l'excavation progresse, elle traduit un mauvais contrôle pressionnel.

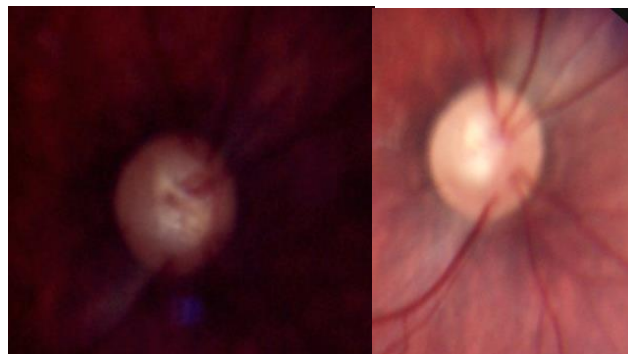


Figure 8 : Etirement papillaire en préopératoire puis en post-opératoire (diminution de l'étirement) (Pr JF Rouland)

- **Examens complémentaires**

- Mesure de la *longueur axiale (LA)*

Celle-ci est augmentée en raison de la buphtalmie. C'est un indice notable d'évolutivité. Elle est mesurée grâce à l'échographie en mode A.

	Naissance	6 mois	1 an	3 ans et plus
Longueur axiale (mm)	17	18,5	20	21,5-23

En cas de cornée opaque :

- L'échographie en mode B analyse le segment postérieur et élimine certains glaucomes secondaires.
- La biomicroscopie ultrasonore (*ultrasound biomicroscopy UBM*) du segment antérieur écarte les diagnostics différentiels (GC secondaire à une dysgénésie du segment antérieur).

Les éléments essentiels qui amènent au diagnostic du GCP sont donc :

- les signes fonctionnels : larmoiement, épiphora, photophobie.
- les signes cliniques d'élargissement oculaire : l'œdème cornéen, la buphtalmie, les stries de Haab, l'augmentation du diamètre cornéen et de la LA.
- une PIO anormalement élevée pour l'âge.
- une atteinte du nerf optique avec une excavation papillaire > 0,3 verticale asymétrique.

7. Les diagnostics différentiels du GCP

- Devant un larmoiement : une imperforation du canal lacrymo-nasal
- Devant des opacités cornéennes : un traumatisme obstétrical par forceps (les vergetures de la membrane de Descemet sont non pas horizontales mais *verticales* et linéaires), une dystrophie cornéenne postérieure héréditaire (CHED), des dysgénésies du SA, une maladie de surcharge...

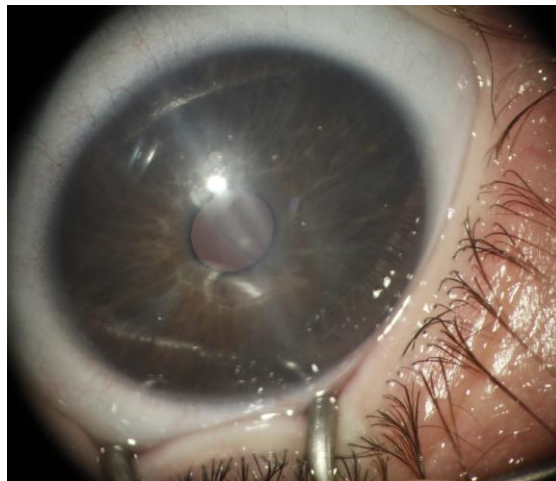


Figure 9 : Ruptures Descemetiques par forceps (Pr JF Rouland)

- Devant un élargissement du globe
 - antérieur : une mégalocornée congénitale isolée liée à l'X,
 - postérieur : une myopie forte axiale.
- Devant une pseudo-excavation du nerf optique : un colobome papillaire, une leucomalacie périventriculaire, une excavation physiologique sur une grande papille...

C. LES GLAUCOMES ASSOCIES A UNE MALFORMATION DU SEGMENT ANTERIEUR / DYSGENESIQUES

Ces glaucomes congénitaux, comme le GCP, résultent d'anomalies de migration des cellules des crêtes neurales, qui contribuent à la formation de l'AIC.

1. Les irido-trabéculodysgénésies

Les malformations concernent l'iris et l'angle. Le glaucome peut être présent dès la naissance ou se développer plusieurs années après.

a) **Le syndrome d'Axenfeld-Rieger**

Historique – En 1920, Axenfeld (38) est le premier à constater la présence d'une ligne blanche sur la face postérieure de la cornée, avec des brides iriennes périphériques adhérentes qu'il nomme *embryotoxon postérieur cornéen*.

Rieger a par la suite décrit cette anomalie ainsi que d'autres modifications iriennes (atrophie, polycorie, corectopie).

Des malformations générales dentaires et des os du massif facial peuvent être associées dans les cas les plus sévères (syndrome de Rieger).

Il est actuellement considéré que toutes ces caractéristiques sont des variations d'une même entité clinique, le syndrome d'Axenfeld-Rieger (39).

Génétique – La transmission est autosomique dominante avec une pénétrance complète, d'expressivité variable (40).

Le principal gène concerné est *PITX2* (ou *RIEG1*) (41). Les autres gènes identifiés sont *FOXC1* et *PAX6* (42, 43).

Clinique – Pathologie oculaire. La malformation est souvent bilatérale et plutôt symétrique. Outre les signes d'appel du GCP décrits précédemment, l'examen clinique peut retrouver :

- un *embryotoxon postérieur*, qui correspond à une ligne de Schwalbe proéminente et déplacée antérieurement, plus souvent visible en temporal. Jusqu'à 15% de la population générale présente cette anomalie de façon isolée (44).

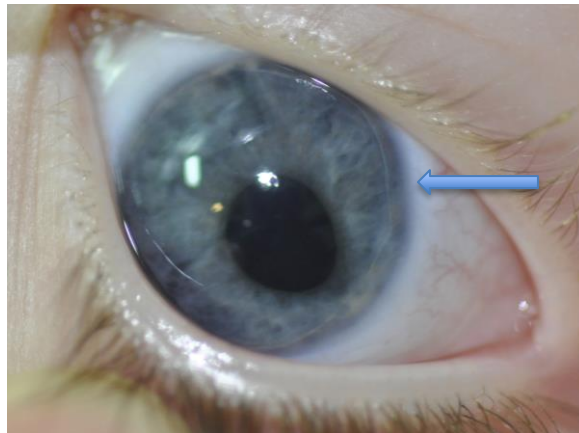


Figure 10 : Embryotoxon postérieur (Pr JF Rouland)

- des *synéchies iridocornéennes angulaires ou goniodysgénésies*, les fibres formant des ponts qui s'insèrent sur la ligne de Schwalbe.

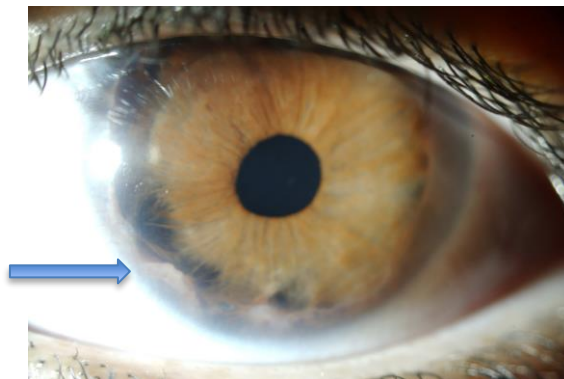


Figure 11 : Goniodysgénésies (Pr JF Rouland)

- une *atrophie sectorielle du stroma antérieur irien*, voire une *corectopie* ou une *polycorie*.

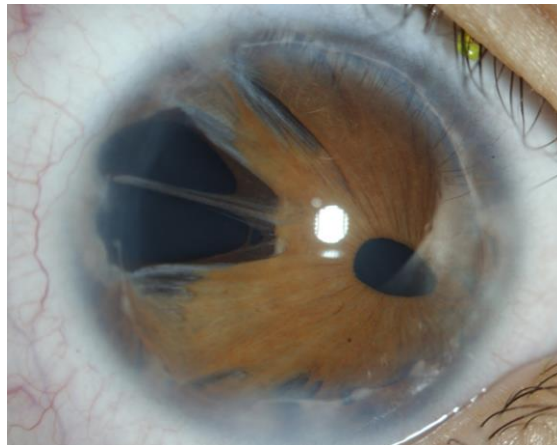


Figure 12 : Polycorie (Pr JF Rouland)

Le défaut de migration des cellules des crêtes neurales laisserait en place un tissu primitif sur la surface irienne et dans l'angle, et conduirait également à une insertion irienne trop antérieure sur le trabéculum (45, 46). Ce sont ces anomalies qui, en faisant obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse, favoriseraient le développement d'un glaucome, en plus des synéchies angulaires.

Pathologie systémique. Elle s'explique par le fait que les cellules des crêtes neurales participent aussi à la formation d'autres structures anatomiques, comme la région ombilicale (47).

Anomalies dentaires	Microdontie, hypodontie, oligodontie
Anomalies du massif facial	Hypoplasie du maxillaire, malformations de la voûte palatine, télécanthus, hypertélorisme, lèvre inférieure proéminente
Autres	Hypertrophie cutanée péri-ombilicale, hypospadias, malformations cardiaques, surdité de perception

b) L'aniridie

Cette anomalie se définit étymologiquement par une absence congénitale de l'iris.

Le plus souvent bilatérale, son incidence varie entre 1 cas sur 64 000 à 96 000 naissances (48).

Génétique – L'aniridie est la conséquence d'une atteinte du gène *PAX6* situé sur le bras court du chromosome 11 (en 11p13) (49). Plusieurs types génétiques sont décrits :

- un type autosomique dominant isolé non associé à d'autres affections systémiques qui représente deux tiers des aniridies (85%). La majorité des cas sont des formes familiales de pénétrance complète et d'expressivité variable. Les autres cas sont issus de mutations sporadiques isolées du gène *PAX6*.
- Le syndrome WAGR (*Wilms tumor, Aniridie, Genito-urinary malformation, mental Retardation*) (50) qui est une forme autosomique dominante d'aniridie (13%) associée à un risque accru de néphroblastome (tumeur de Wilms), d'anomalies urogénitales et de retard mental (51). La microdélétion de la bande 11p13 emporte le gène suppresseur de tumeur *WT1*, contigu au gène *PAX6*. Il est donc recommandé devant toute aniridie de pratiquer un caryotype haute résolution et une surveillance échographique trimestrielle rénale en cas de microdélétion de la bande 11p13 (48). Il existe aussi des cas sporadiques.
- Un type autosomique récessif ou syndrome de Gillespie qui associe ataxie cérébelleuse et retard mental (2% des aniridies).

Clinique – L'hypoplasie irienne est variable, allant de l'ébauche rudimentaire (l'iris n'est pas complètement absent) à une structure presque complète d'un iris très fin.

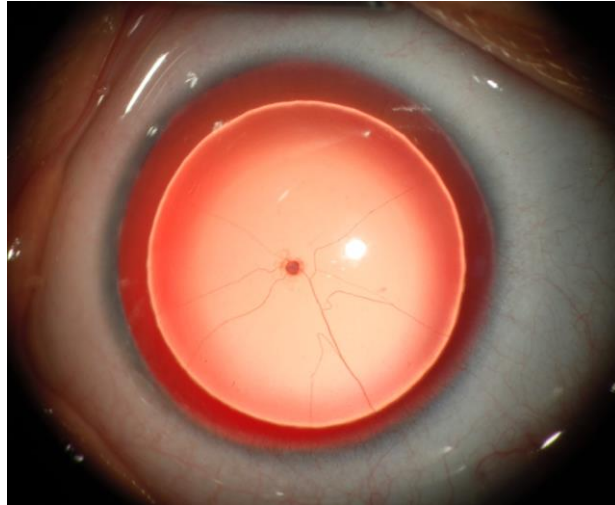


Figure 13 : Aniridie complète (Pr JF Rouland)

D'autres atteintes ophtalmologiques peuvent être observées (52, 53): une hypoplasie fovéolaire expliquant l'acuité visuelle basse et le nystagmus, une cataracte, une insuffisance en cellules souches limbiques responsable d'une opacification cornéenne progressant de la périphérie vers le centre, avec néovascularisation (54).

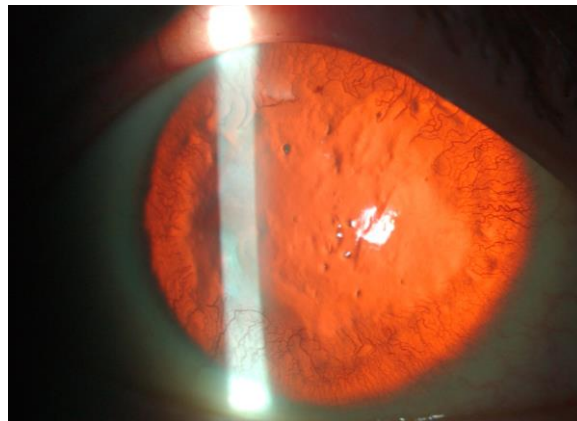


Figure 14 : Aniridie avec insuffisance limbique et néovascularisation (Pr JF Rouland)

Plus de 50% des patients avec une aniridie développent un glaucome, après que l'ébauche irienne se soit enroulée en position antérieure pour recouvrir progressivement le trabéculum, entraînant un blocage trabéculaire. Le glaucome est occasionnellement

présent dès la naissance. C'est un glaucome assez réfractaire au traitement avec un pronostic visuel réservé.

c) L'ectropion congénital de l'uvée

L'épithélium postérieur de l'iris déborde de façon anormale sur le rebord pupillaire et couvre partiellement la surface antérieure de l'iris (55). Le glaucome, très fréquent, est soit congénital, soit juvénile.



Figure 15 : Ectropion congénital de l'uvée (Pr JF Rouland)

2. Les irido-cornéo-trabéculodysgénésies

Les malformations concernent l'iris, la cornée et l'angle.

a) **L'anomalie de Peters**

Historique – C'est en 1906 que Peters décrit un syndrome caractérisé entre autres par des synéchies iridocornéennes, un leucome central cornéen, une CA étroite. L'anomalie de Peters a par la suite été divisée en anomalie de Peters de type 1, de type 2 (ou anomalie de von Hippel) et en syndrome de « Peters plus ».

Génétique – La majorité des cas sont sporadiques même si des cas de transmission autosomique dominante ou récessive ont été rapportés. Des mutations des gènes *PAX6*, *PITX2* et *FOXC1* sont impliquées dans les anomalies de Peters de type 1 et 2 (56).

Clinique (57) – L'atteinte est unilatérale ou bilatérale souvent asymétrique.

- L'anomalie de Peters de type 1 est limitée à des anomalies cornéennes et iriennes. Ainsi, il existe une opacité cornéenne annulaire centrale, qui correspond à un déficit de la membrane de Descemet et de l'endothélium, avec amincissement du stroma postérieur en regard. Des synéchies iridocornéennes relient l'opacité cornéenne à la collerette irienne.



Figure 16 : Anomalie de Peters unilatérale droite (opacité cornéenne et microphthalmie) (Pr JF Rouland)

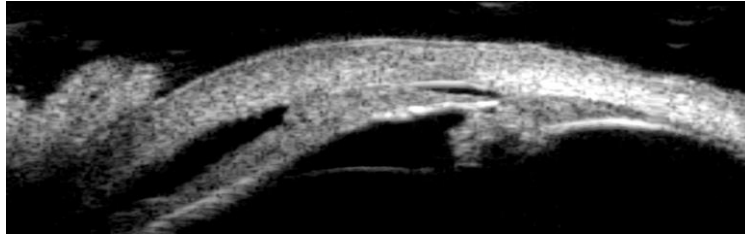


Figure 17 : Adhérence irienne à l'opacité cornéenne (UBM)

- L'anomalie de Peters de type 2 implique en plus le cristallin avec une cataracte et des adhérences cornéocristalliniennes, le cristallin venant s'apposer à la face postérieure de la cornée. L'opacité cornéenne est associée à un amincissement cornéen avec ectasie et risque de perforation, le stroma cornéen pouvant être totalement absent.



Figure 18 : Anomalie de Peters bilatérale avec amincissement cornéen et desmécocèle droit (Pr JF Rouland)

- Le syndrome de « Peters plus » associe les anomalies oculaires avec des manifestations systémiques : une fente palatine ou labiale, un retard mental inconstant, une petite taille, des anomalies cardiaques, urogénitales...(58)

L'anomalie de Peters est à l'origine d'un glaucome dans plus de 50% des cas. Dans l'anomalie de Peters de type 2, le blocage pupillaire et la malformation trabéculaire en sont responsables. Le pronostic est réservé, car la chirurgie filtrante et la greffe de cornée ont des résultats très aléatoires.

La biomicroscopie ultrasonore (UBM) sous AG est indispensable pour le bilan préopératoire, car elle permet d'apprécier la position du cristallin, le degré de fermeture de l'angle, les adhérences (59).

3. Les cornéo-trabéculodysgénésies

L'angle et la cornée sont impliqués.

a) **La sclérocornée**

Rare, cette anomalie congénitale bilatérale asymétrique se caractérise par une opacité cornéenne plus ou moins blanche, sans espace avec la sclère. Une néovascularisation radiaire partant du limbe est observée. Au niveau histologique, il s'agit d'une non-organisation des fibres de collagène de la cornée (comme celles de la sclère), la transparence cornéenne étant normalement permise par une disposition régulière et parallèle de ces fibres (57, 60).



Figure 19 : Sclérocornée avec buphtalmie et néovascularisation importante (Pr JF Rouland)

D. LES GLAUCOMES SECONDAIRES ASSOCIES A UNE AUTRE PATHOLOGIE OCULAIRE

L'aphakie (ou la pseudophakie) sont sources d'hypertonie par plusieurs mécanismes : une obstruction trabéculaire par du vitré, par des cellules inflammatoires en post-opératoire...

Les cataractes congénitales peuvent se compliquer d'un glaucome avant (cristallin intumescent avec bloc pupillaire...) et après la chirurgie (61). Des signes évocateurs post-opératoires sont une PIO supérieure à 20-22 mmHg, une excavation papillaire évolutive, une myopisation rapide avec augmentation de la longueur axiale.

L'ectopie cristallinienne

Elle peut être isolée ou s'intégrer dans le cadre d'un syndrome général, comme les syndromes de Marfan (62) et de Weill-Marchesani, l'homocystinurie (*détaillés plus loin*).

L'ectopie cristallinienne isolée ou associée à un syndrome de Marfan correspond à une mutation du gène *FBN1* codant la fibrilline, une protéine du tissu élastique présente notamment dans la zonule du cristallin.

L'hypertonie peut être la conséquence (63):

- d'une bascule antérieure du cristallin par relâchement zonulaire (subluxation du cristallin), occasionnant des épisodes de blocs pupillaires et de fermeture de l'angle avec apparition de synéchies ;
- d'un passage de vitré par une déchissance zonulaire et « fausse route » de l'humeur aqueuse ;
- d'une luxation du cristallin en CA (urgence chirurgicale)
- d'une fuite de protéines cristalliniennes qui obstruent le trabéculum (glaucome phacololytique)

La persistance de la vascularisation foetale (PVF) :

Cette affection congénitale, unilatérale dans 90% des cas, résulte de la non-résorption du système vasculaire hyaloïdien primitif. Trois formes ont été décrites : la forme antérieure, postérieure (rare) et mixte. Dans la PVF antérieure, il existe une membrane blanche fibrovasculaire rétrolentale de taille variable, allant d'une petite opacité à la face postérieure du cristallin (tache de Mittendorf) à une membrane volumineuse. Celle-ci, en se contractant, entraîne un étirement des procès ciliaires pouvant être à l'origine d'une hypertension par décollement ciliaire ou par bascule antérieure de l'iris et du cristallin provoquant une fermeture de l'angle. L'intumescence cristallinienne peut aussi causer une hypertension.

Une microphthalmie est fréquemment associée.

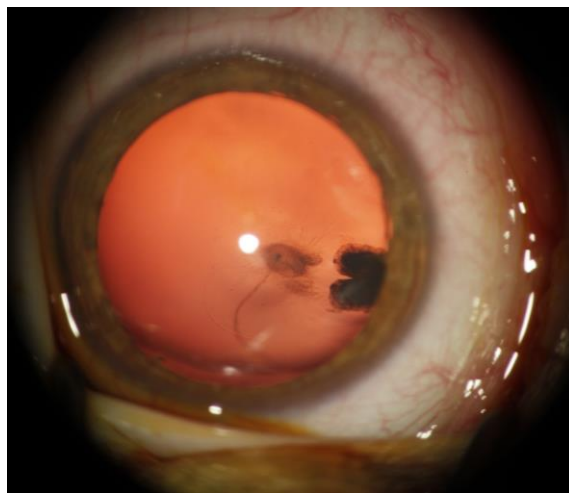


Figure 20 : PVF (Pr JF Rouland)

Les dysplasies vitréorétiniennes :

Il s'agit de malformations bilatérales de la rétine et du vitré. Comme dans la PVF, l'un des signes révélateurs est la leucocorie. Ici, la rétine neurosensorielle est décollée et adhérente à la face postérieure de la fibrose rétrocrystallinienne. La malformation est soit isolée soit associée au syndrome de Walker-Walburg (une forme de dystrophie musculaire congénitale), à la maladie de Norrie, au syndrome d'ostéoporose-pseudogliome, à la trisomie 13...

Les tumeurs :

- Le rétinoblastome peut se compliquer de glaucome néovasculaire ou d'hypertonie par invasion tumorale de l'angle
- Le xanthogranulome juvénile est une affection dermatologique ; la localisation extracutanée la plus fréquente est oculaire. Cette tumeur bénigne prend l'aspect de nodules orangés principalement iriens. La complication majeure est la survenue d'hyphémas spontanés à répétition, à l'origine d'un glaucome secondaire.
- Le naevus d'Ota est une mélanocytose congénitale oculocutanée. L'atteinte oculaire (dont l'angle), homolatérale à l'atteinte cutanée, est responsable d'un glaucome dans 10% des cas.

Les uvéites : elles sont souvent sources d'hypertonie, secondaire à des protéines et des cellules inflammatoires qui encombrant le trabéculum, à la présence de synéchies iridocristalliniennes et angulaires, au traitement par corticoïdes (glaucome cortisonique). Chez l'enfant, on peut citer par exemple les uvéites en rapport avec l'arthrite juvénile idiopathique.

Les décollements de rétine chroniques, comme le décollement exudatif dans la maladie de Coats peuvent se compliquer de glaucome.

La microcorie congénitale :

Cette affection se définit par une pupille d'un diamètre inférieur à 2 mm dans le regard au loin. Outre le glaucome, une myopie forte s'y associe fréquemment. Elle peut être isolée ou s'associer avec une rubéole congénitale, un syndrome de Marfan ou de Lowe.

E. LES GLAUCOMES SECONDAIRES ASSOCIES A UNE PATHOLOGIE GENERALE

	Hérédité	Clinique	Glaucome
Le syndrome de Marfan	AD, mutation gène de la fibrilline-1 <i>FBN1</i>	Grande taille, hyperlaxité ligamentaire, arachnodactylie, pectus excavatum ou carinatum, dilatation aortique. Myopie, ectopie cristallinienne	Secondaire à l'ectopie cristallinienne (luxation et blocage pupillaire)
Le syndrome de Weill-Marchesani	AR (ou AD)	Phénotype inverse du Marfan : petite taille, brachydactylie. Myopie, microsphérophakie, ectopie cristallinienne, cataracte	Hyperlaxité zonulaire (fermeture de l'angle)
L'homocystinurie	AR, déficit cystathionine β synthase	Phénotype semblable au Marfan, thromboses artérielles, déficit intellectuel. Myopie forte, ectopie cristallinienne	Secondaire à l'ectopie cristallinienne
La neurofibromatose de type 1	AD	Tâches « café au lait », neurofibromes cutanés et sous-cutanés, lentigines... Nodules iriens de Lisch, neurofibrome plexiforme palpébral, gliome du nerf optique...	Possible hypertrophie nerfs ciliaires gênant écoulement HA, ectropion uvéal...
Le syndrome de Sturge-Weber	Non héréditaire, unilatéral	Angiome plan facial cutané du V1, angiome leptoméningé (épilepsie), Hémangiome choroïdien	Par infiltration angiomateuse de l'épisclère, de l'angle, du corps ciliaire
Le syndrome de Lowe (ou oculo-cérébro-rénal)	Récessif lié à l'X	Cataracte congénitale bilatérale, retard mental, tubulopathie rénale proximale	Lié à des anomalies de l'angle
Le syndrome de Rubinstein-Taybi	AD ou inconnue	Pouces et hallux larges, déficit intellectuel, fentes palpébrales antimongoloïdes...	Congénital
Autres	Les mucopolysaccharidoses (maladies de surcharge), les trisomies 13 (syndrome de Patau) et 21, le syndrome de Stickler, le syndrome de Zellweger, le syndrome d'Hallermann-Streiff...		

AD = Autosomique Dominant, AR = Autosomique Récessif, HA = Humeur Aqueuse



Figure 21 : Syndrome de Sturge-Weber (angiome plan cutané) (Pr JF Rouland)

F. LE TRAITEMENT DES GLAUCOMES CONGENITAUX

1. Le traitement chirurgical

Le traitement du GCP est une urgence dictée par l'opacification de la cornée. Ce traitement est chirurgical, dans la mesure où il existe un obstacle anatomique à l'écoulement de l'humeur aqueuse (HA).

Du fait d'une physiopathologie incertaine et complexe, il est licite de se demander quelle est la meilleure technique chirurgicale à employer. Si l'on suppose que l'obstacle se situe au niveau intratrabéculaire (origine interne au blocage), les chirurgies de l'AIC (la goniotomie ou la trabéculotomie) sont à privilégier. Si l'obstacle se situe au niveau précanalaire (origine externe au blocage), cela justifie la SNP. La trabéculectomie englobe les deux obstacles.

La première intervention chirurgicale est idéalement réalisée dès le diagnostic, confirmé par l'examen sous AG.

Les trois procédures chirurgicales classiquement réalisées en première intention dans le GCP sont la goniotomie, la trabéculotomie et la trabéculectomie (64), mais il n'y a pas de recommandation concernant le choix chirurgical.

a) Les chirurgies angulaires

• La goniotomie

Introduite par Barkan en 1938 (65, 66, 67), elle consiste en une incision *ab interno* du trabéculum en vision directe à l'aide d'une lentille à gonioscopie. Cela nécessite une cornée suffisamment claire pour visualiser l'angle et la CA.

Principales étapes :

- Le chirurgien se place le plus souvent en temporal pour réaliser le geste dans la région nasale.
- La pupille est laissée en myosis.
- Une substance visco-élastique est injectée en CA pour l'approfondir.
- Un verre de visualisation directe de l'angle est posé (verre de Barkan, de Koeppe ou de Swan).
- Réalisation de la goniotomie proprement dite : un couteau de goniotomie ou une aiguille de 30 Gauges est introduit(e) par la cornée à 1 mm du limbe selon un plan parallèle à l'iris puis pénètre délicatement le tiers antérieur du trabéculum, juste en arrière de la ligne de Schwalbe. Une incision circonférentielle est alors effectuée.

Cette technique, d'apprentissage difficile, permet de libérer le trabéculum du feutrage embryonnaire qui l'obstrue pour évacuer l'HA et de repousser l'insertion trop antérieure de l'iris. Elle est indiquée dans les trabéculodysgénésies isolées, donc dans le GCP.

Les complications principales sont l'hyphéma et l'iridodialyse si l'incision est trop postérieure.

• La trabéculotomie

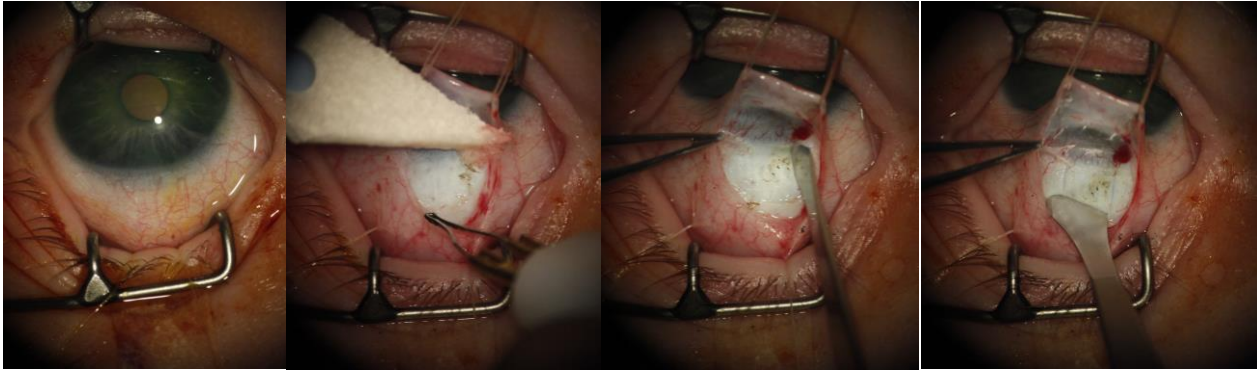
Elle peut s'effectuer même en cas de cornée opaque, contrairement à la goniotomie.

Elle consiste à faire pénétrer une sonde (trabéculotome) dans le canal de Schlemm puis par une rotation de la sonde vers la CA, à effondrer le trabéculum, afin de rétablir le passage de l'HA vers le canal de Schlemm.

Principales étapes (68) (figure 21) :

- Mise en place d'un blépharostat de type Kratz (a).
- Mise en place d'une soie 4/0 dans le muscle droit supérieur pour luxer le globe oculaire vers le bas.
- Incision conjonctivale au fornix (b) puis dissection d'un volet scléral à charnière limbique puis d'un deuxième plus profond (c) pour ouvrir le toit du canal de Schlemm au couteau 15° (d).
- Repérage du canal de Schlemm (situé à la jonction de la zone bleutée cornéenne antérieure et de la zone blanche sclérale postérieure) (e).
- Trabéculotomie proprement dite (f) : Introduction douce du trabéculotome dans le canal aussi loin que possible sans rencontrer de résistance, puis rotation prudente de 90° du trabéculotome en CA tout en restant parallèle à l'iris. Ceci permet de rétablir une communication entre CA et canal de Schlemm.
- Répétition du geste à l'autre extrémité du canal de Schlemm, ce qui permet au total d'ouvrir 120 à 180° de trabéculum (g).
- Fermeture du plan scléral (h) puis conjonctival (i).

Les complications potentielles sont l'hyphéma, une cyclodialyse, un prolapsus de l'iris dans la microperforation du trabéculotome.

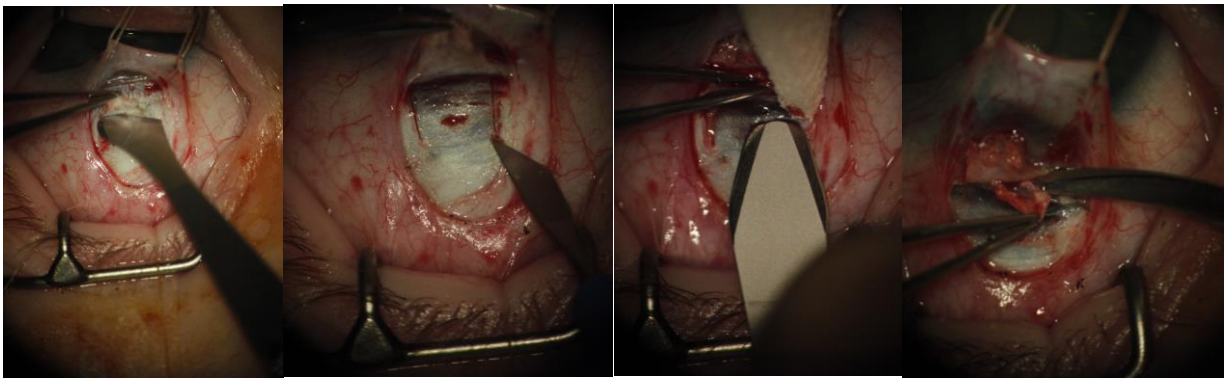


a.

b.

c.

c.

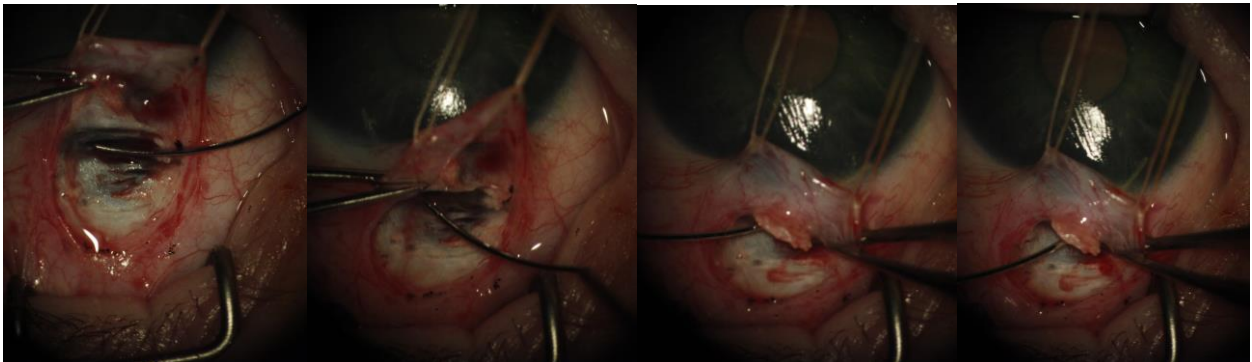


c.

c.

d.

e.

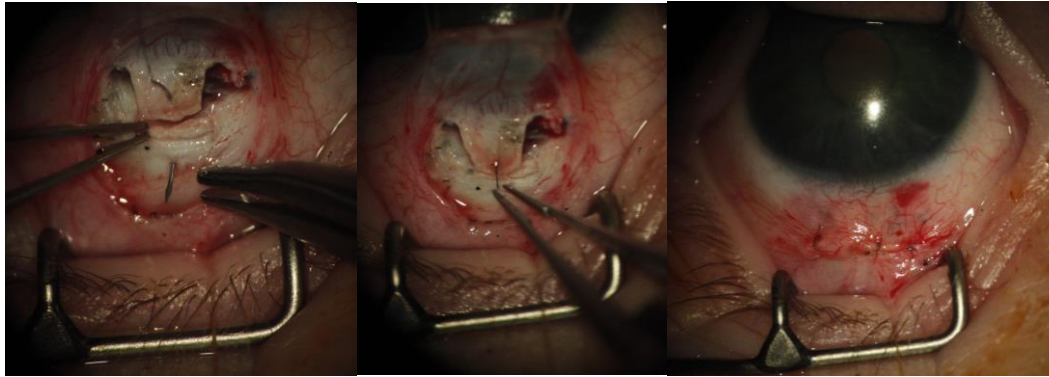


f.

f.

g.

g.



h.

h.

i.

Figure 22 : Les étapes de la trabéculotomie (Pr JF Rouland)

Certains auteurs n'utilisent pas le trabéculotome de cette trabéculotomie dite *ab externo* mais un filament de polypropylène émoussé (69) ou un microcathéter illuminé permettant de traiter 360° d'angle (trabéculotomie *ab interno*).

b) Les chirurgies filtrantes

• La trabéculectomie

La technique est assez similaire à celle pratiquée chez l'adulte. Elle permet à l'HA de quitter la CA vers les espaces sous-conjonctivaux en réalisant une sclérokératectomie comprenant le trabéculum (70).

Principales étapes (**ANNEXE 4**) :

- Exposition par un fil de traction cornéen qui abaisse le globe oculaire.
- Incision conjonctivale à 1 mm du limbe.
- Réalisation d'un volet scléral à charnière limbique de profondeur égale à la moitié de l'épaisseur sclérale. Le volet scléral doit être prolongé loin en avant pour éviter de blesser le corps ciliaire
- Paracentèse pour accéder à la CA.
- Trabéculectomie proprement dite : résection d'un bloc sclérolimbique qui comprend le trabéculum et le canal de Schlemm.

- Iridectomie.
- Fermeture du volet scléral +/- sutures ajustables.
- Sutures conjonctivales et ténoniennes.

Les complications possibles sont : l'hyphéma, l'hypotonie avec athalamie, le décollement choroïdien, l'endophtalmie, les complications au niveau de la bulle de filtration...

- **La sclérectomie profonde non perforante (SNP)**

Elle permet d'éviter les complications d'une chirurgie perforante, notamment l'hypotonie. Il n'y a pas d'ouverture en CA car les couches trabéculaires internes sont intactes (70, 71).

La technique chirurgicale est plus délicate que la trabéculotomie. Elle consiste à réaliser, après le premier volet scléral superficiel, un deuxième volet plus profond pour constituer un espace scléral de filtration. Au niveau limbique, ce volet est disséqué vers la cornée afin de mettre en évidence le canal de Schlemm dont le plancher est pelé. Ceci permet de libérer le trabéculum externe jusqu'à l'écoulement de l'HA.

La complication principale est la perforation qui oblige à convertir en trabéculotomie.

- **La chirurgie combinée** : trabéculotomie combinée avec la trabéculotomie ou SNP combinée avec la trabéculotomie.

Deux voies d'évacuation de l'HA sont alors créées, ce qui est utile dans les glaucomes réfractaires.

➤ L'utilisation des antimétabolites dans les chirurgies filtrantes :

Le pronostic chirurgical de la trabéculéctomie et de la SNP est conditionné en grande partie par la fonctionnalité de la bulle de filtration : une cicatrisation excessive par fibrose conjonctivale autour de la bulle de filtration peut être synonyme d'échec.

C'est pourquoi de nombreux chirurgiens ont recours à des inhibiteurs de la prolifération fibroblastique, la mitomycine C (MMC) ou le 5-fluorouracile (5-FU). La MMC semble plus efficace que le 5-FU (72).

Leur emploi est controversé en raison des complications à long terme à type d'hypotonie prolongée, de fragilisation sclérale et conjonctivale, d'endophtalmie (73).

L'application en peropératoire est la suivante (74) :

- éponge imbibée de 5-FU (50mg/ml) : 1 minute sous la conjonctive et 2 ou 3 minutes dans le lit du volet scléral superficiel,
- pour la MMC 0,4 mg/ml : 1 minute sous la conjonctive.

c) Le cyclo-affaiblissement (ou cyclophotocoagulation transclérale) au laser diode

Cette procédure est réservée aux glaucomes réfractaires, quand il est préférable de détruire les corps ciliaires plutôt que d'ouvrir l'angle une nouvelle fois (75).

La sonde de laser diode est appliquée à 2 mm du limbe, avec une puissance pouvant être augmentée jusqu'à 2 W. 1 ou 2 quadrants sont traités par séance.

Les complications principales sont une forte inflammation oculaire, l'hypotonie et la phtyose.

d) La chirurgie de drainage

Les implants de drainage sont aussi utilisés dans les glaucomes réfractaires, en cas d'échec des chirurgies précédentes (76).

Le principe est de dériver directement l'HA vers les espaces sous-ténoniens postérieurs. Ces implants se composent d'un tube inséré dans la CA qui pompe l'HA et l'amène à un réservoir (plateau) suturé à la sclère qui distend les espaces sous-conjonctivo-ténoniens ; cela favorise la formation d'un tissu fibrovasculaire autour de lui qui évacue l'humeur aqueuse vers les vaisseaux orbitaires.

Il existe différents types d'implants, avec ou sans valve. L'implant d'Ahmed, par exemple, est un tube attaché à une valve s'ouvrant en fonction d'un seuil de PIO. Son ouverture permet au flux d'HA de rejoindre le réservoir.

Les complications potentielles sont l'hypotonie et ses conséquences, l'échec par fibrose autour du corps de la valve, les complications liées au déplacement du tube : décompensation endothéliale, infection...

Plus récemment et encore en cours d'évaluation, l'implant STARflo™ permet d'amener l'HA de la CA vers l'espace suprachoroïdien, afin de faciliter l'écoulement par la voie uvéosclérale. Cette procédure basée sur le drainage suprachoroïdien appartient aux techniques alternatives appelées « micro-invasive glaucoma surgery (MIGS) ».

2. Le traitement médical

Il reste un traitement d'appoint. Il peut être prescrit temporairement en attente de la chirurgie (retardée pour des raisons d'organisation, de bilan systémique d'un glaucome secondaire) ou quand la PIO reste limite après plusieurs chirurgies.

Parmi les collyres hypotonisants utilisés chez l'adulte, seuls deux analogues des prostaglandines ont l'autorisation de mise sur le marché (AMM) chez le nourrisson et l'enfant : le latanoprost et le travoprost.

Les β -bloquants peuvent être utilisés, mais avec précaution et à des doses adaptées au poids de l'enfant pour éviter les effets secondaires systémiques.

La brimonidine (agoniste α -2 adrénergique) est en revanche contre-indiquée en raison d'effets indésirables graves : risque de dépression du système nerveux central (SNC) tels que somnolence, hypotonie, bradycardie, hypothermie, dépression respiratoire et apnée.

En post-opératoire immédiat, un traitement anti-inflammatoire associé à une antibiothérapie (topique +/- per os) est habituellement prescrit pendant quelques semaines.

G. SUIVI ET PRONOSTIC

En général, à la suite du premier examen sous AG et de l'intervention chirurgicale, l'enfant est revu sous AG à 15 jours si l'atteinte est bilatérale afin d'opérer le deuxième œil, s'il n'a pas été opéré simultanément. Un contrôle sous AG à 1 mois est ensuite effectué puis tous les 3 mois pendant la première année postopératoire, puis tous les 6 mois à 1 an, jusqu'à ce que l'enfant atteigne un âge où l'examen en consultation éveillée est fiable (généralement 3 ans).

Le suivi lors de ces examens repose sur les paramètres suivants : une amélioration de la transparence cornéenne, une diminution de la pachymétrie, du diamètre cornéen, de la LA, de la PIO et de l'excavation papillaire.

En effet, le contrôle de la PIO n'est qu'une des étapes du traitement, l'objectif étant d'obtenir une bonne acuité visuelle préservant la qualité de vie. Cela nécessite la restitution d'une bonne transparence des milieux, la correction adaptée des amétropies (astigmatisme lié aux stries de Haab, myopie axiale par augmentation de la LA) et la prise en charge de l'amblyopie.

L'amblyopie peut à elle seule compromettre le pronostic fonctionnel. Celle-ci peut être :

- organique liée aux opacités cornéennes résiduelles,
- fonctionnelle anisométrique, dans le cas des GCP unilatéraux ou bilatéraux asymétriques.

Au cours du suivi, une réfraction sous cycloplégie doit donc être réalisée et répétée afin de prescrire la correction optique adéquate.

Le traitement de l'amblyopie repose sur la correction optique totale et la pénalisation de l'œil sain (ou de l'œil le moins amétrope).

Le pronostic des enfants atteints de GC s'est considérablement amélioré ces dernières années. Cependant, il semble que les cas diagnostiqués dès la naissance (probablement plus sévères) ou après l'âge de 24 mois aient un moins bon pronostic fonctionnel (77).

H. L'AG CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT

La suspicion de GC amène à la réalisation d'un examen sous AG pour confirmer le diagnostic et le prendre en charge chirurgicalement.

L'AG consiste à provoquer une perte de conscience associée à une analgésie et une immobilité. Elle est provoquée par injection intraveineuse (IV) et/ou par inhalation.

En France, une anesthésie sur six en chirurgie concerne un enfant, soit environ 1,3 millions d'anesthésies pédiatriques par an (78).

1. Les différentes étapes (79)

• **La prémédication**

Elle a pour but de réduire l'anxiété préopératoire du patient. Elle reste largement prescrite dans la majorité des institutions. Les principales molécules utilisées sont : majoritairement le *midazolam* (Hypnovel®), une benzodiazépine qui a l'AMM à tous les âges, la *kétamine* en coadministration avec le midazolam, la *clonidine* pour les enfants à haut risque d'obstruction des voies aériennes supérieures et l'*hydroxyzine* (Atarax®), un antihistaminique.

• **L'induction**

Chez l'enfant, l'induction de l'AG peut se faire par voie IV ou par inhalation d'un gaz halogéné.

❖ L'induction inhalatoire

Elle est pratiquée de préférence chez le jeune enfant. Actuellement, le gaz halogéné de référence est le *sévoflurane*. Il entraîne moins d'effets indésirables cardiorespiratoires que son prédécesseur l'*halothane*, a une plus faible hépatotoxicité et n'a pas de néphrotoxicité. Le sévoflurane est utilisable pour l'induction au masque.

Plus la concentration inspirée du gaz est élevée, plus la perte de conscience est rapide. En pratique, les concentrations sont de 6%, 7% et 8%. Il peut être coadministré avec 50% de N₂O (Protoxyde d'azote) ou de l'O₂ (oxygène) ou les deux.

L'intubation sous sévoflurane est fréquemment précédée de l'administration d'un morphinique. Du propofol (Diprivan®) peut aussi être injecté.

❖ L'induction IV

Elle est plutôt retenue chez le grand enfant. Trois classes médicamenteuses sont utilisables, à savoir les hypnotiques, les morphiniques et les curares.

- les hypnotiques : le thiopental, le propofol, la kétamine.
- les morphiniques : sufentanil (Sufenta®), alfentanil (Rapifen®), rémifentanil (Ultiva®).
- les curares : tous les myorelaxants non dépolarisants sont utilisables chez l'enfant avec un âge limite variable. Citons l'atracurium chez le nourrisson et le rocuronium (Esmeron®). La curarisation chez l'enfant fait débat, mais une étude récente a montré que l'injection de rocuronium permet d'améliorer les conditions d'intubation et de réduire les complications respiratoires à l'induction chez les nourrissons anesthésiés au sévoflurane (80).

Chez l'enfant, une excellente alternative à l'intubation trachéale est le masque laryngé.

• **L'entretien**

Cette phase doit assurer un niveau d'anesthésie suffisant pour permettre des conditions opératoires optimales. En pédiatrie, une association entre un agent inhalé (sévoflurane) et des morphiniques, éventuellement complétée par un curare, est souvent utilisée.

2. L'influence de l'AG sur la PIO

Physiologiquement, la PIO est régulée par l'HA (équilibre entre sa production et sa réabsorption). (**ANNEXE 5**)

L'AG peut influencer la PIO par des facteurs directs (médicaments anesthésiques) ou indirects (intubation, ventilation) (81).

• **Les anesthésiques**

Presque tous les anesthésiques IV et par inhalation diminuent la PIO, à l'exception de la kétamine (82). La diminution de la PIO est en moyenne de 20 à 30 %, soit 3 à 6 mmHg. Cette réduction de la PIO est due soit à un effet direct (réduction de la sécrétion ou augmentation de la réabsorption de l'HA, diminution du volume sanguin choroïdien), soit à un effet indirect par action sur des facteurs comme le tonus des muscles extrinsèques, le tonus sympathique et la vasomotricité, la pression veineuse centrale et le sommeil anesthésique. Plus la profondeur de l'anesthésie est importante, plus la PIO diminue.

❖ Les halogénés :

- L'halothane diminue la PIO en réduisant le débit sanguin choroïdien (83)
- Le sévoflurane : c'est le principal anesthésique actuellement utilisé qui diminue la PIO.

2 % de sévoflurane inhalé correspond à une diminution de PIO de 40 % environ par rapport à l'état d'éveil (84, 85).

❖ Les hypnotiques

- La kétamine augmente la PIO à une posologie > 2mg/kg, mais de façon brève et modérée.
- Le propofol diminue la production d'HA (86).

❖ Les morphiniques ne modifient pas ou diminuent légèrement la PIO.

❖ Les curares non dépolarisants diminuent la PIO.

La succinylcholine (Célocurine®) augmente la PIO, en moyenne de 8 mmHg et cette augmentation dure de cinq à dix minutes (87).

- **Autres facteurs**

- La laryngoscopie et l'intubation trachéale augmentent la PIO pendant quelques minutes, moins si le masque laryngé est privilégié (88, 89).
- La position modifie la PIO. Celle-ci augmente en position de Trendelenburg et diminue en proclive (90), par l'intermédiaire d'une variation de la pression veineuse centrale.

I. OBJECTIFS

Il n'y a pas de réel consensus sur la technique chirurgicale à privilégier par rapport à une autre dans les GC. Différentes chirurgies sont réalisées en France, que nous décrirons.

L'objectif primaire est d'évaluer l'évolution de la PIO selon les diverses techniques chirurgicales en France, à 3 mois, 6 mois et 1 an.

Les objectifs secondaires sont :

- De décrire les protocoles d'AG dans les différents centres, car les halogénés utilisés pour l'induction, en particulier le sévoflurane, diminuent la PIO et rendent difficile son évaluation exacte.
- De plus, la PIO n'est pas le seul paramètre qui rentre en jeu pour le diagnostic et le suivi des GC. Un autre objectif secondaire est donc d'observer l'évolution des différents paramètres en fonction des techniques chirurgicales employées, à savoir le diamètre cornéen, la pachymétrie et la LA, avant et après chirurgie.

III. MATERIEL ET METHODES

Les données ont été recueillies à partir de l'étude CONGLAU, mise en place au CHRU de Lille en avril 2013 (91). Celle-ci est un Programme Hospitalier de Recherche Clinique National (PHRC-N), dont l'investigateur principal est le Pr Jean-François Rouland. Elle regroupe actuellement 27 centres en France prenant en charge les glaucomes congénitaux. Les 2 centres principaux en termes de nombre de patients inclus sont Lille et Marseille.

A. L'étude CONGLAU

1. Un PHRC-N

Par définition, un PHRC-N couvre le champ de la recherche clinique qui a pour objet l'évaluation de la sécurité, de la tolérance, de la faisabilité ou de l'efficacité des technologies de santé. La finalité est l'amélioration de la santé humaine et le progrès des techniques de soins dans le respect de la personne.

Les objectifs d'un PHRC sont les suivants :

- Dynamiser la recherche clinique hospitalière en vue de promouvoir le progrès médical
- Participer à l'amélioration de la qualité des soins par l'évaluation de nouvelles méthodes diagnostiques et thérapeutiques
- Valider scientifiquement les nouvelles connaissances médicales en vue d'un repérage des innovations thérapeutiques et de la mise en œuvre de stratégies de diffusion dans le système de santé

Il permet de retenir et de financer des projets de recherche clinique, en fonction de thématiques de santé publique prioritaires :

- Le ministère lance un appel à projets de recherche permettant aux équipes hospitalières de déposer des dossiers en vue d'obtenir leur financement dans le cadre de l'enveloppe annuelle disponible. C'est un médecin qui dépose le projet en tant qu'investigateur coordonnateur.

- Un comité national de recherche clinique (CNRC) réalise ensuite l'expertise des projets, afin d'éclairer la décision du ministre.

Ainsi, le GC est l'un des défis des programmes de santé pour lutter contre la malvoyance chez l'enfant afin de réduire le handicap visuel.

2. Type d'étude et objectifs

L'étude CONGLAU est une étude de cohorte prospective épidémiologique et multicentrique sur une population des cas incidents de GC en France.

Son objectif principal est de mettre en évidence une relation entre l'âge au diagnostic et l'acuité visuelle à l'âge de quatre ans des yeux atteints de GC.

De nombreux objectifs secondaires ont été définis : l'évaluation du pronostic des yeux atteints de GC en terme d'AV et de PIO, l'étude de l'intégration scolaire et sociale, l'étude de facteurs pronostiques (délai de prise en charge, type de GC, gravité du tableau initial, type de chirurgie réalisée), une étude épidémiologique de l'incidence des GC en France, des circonstances de découverte du GC, de la population étudiée (descriptif), une étude du suivi et de la prise en charge du GC et enfin la réalisation d'une DNAtèque (constitution d'une base de prélèvement pour réalisation de génotypage).

3. Critères d'inclusion et de non-inclusion

Les critères d'inclusion sont les suivants :

- Garçon ou fille âgés de moins de 4 ans
- Pour lesquels l'hypothèse d'un GC conduit à la réalisation d'un examen ophtalmologique sous AG
- Obtention d'un formulaire de consentement éclairé, daté et signé des parents / du représentant légal documentant qu'il(s) a / ont été informé(s) de tous les

aspects de l'étude.

- Être ayant droit d'assuré social

Les critères de non-inclusion sont :

- Patient ayant déjà bénéficié d'une intervention pour prise en charge d'un GC
- Refus de participer de l'enfant ou de ses parents
- Absence de suspicion de GC

4. Le cahier d'observation (ANNEXE 6) : recueil des données

A chaque patient est assigné un cahier d'observation. Il existe en version papier et numérique dans un e-CRF (electronic Case Report Form) que le médecin responsable doit compléter tout au long du suivi du patient.

Des attachés de recherche clinique doivent aller tous les ans dans les centres pour vérifier la conformité des données.

C'est à partir de données de ce cahier d'observation que nous avons réalisé notre analyse pour cette thèse.

B. Notre étude : les méthodes d'analyse

Notre étude est rétrospective multicentrique, le recueil des données nécessaires pour répondre à nos objectifs (voire introduction) ayant été effectué à partir de la base de données du PHRC-N CONGLAU, base débutée en 2013 et enrichie jusqu'à nos jours (dernier patient inclus en mars 2018).

Il ne s'agit pas d'une analyse intermédiaire proprement dite, qui pourrait diminuer la puissance statistique de l'étude CONGLAU. Notre analyse est descriptive, des tendances sont observées.

Les paramètres qualitatifs ont été décrits en termes de fréquence et de pourcentage (%). Les paramètres numériques gaussiens ont été décrits en termes de moyenne et de déviation standard (écart-type) et les paramètres numériques non gaussiens en termes de médiane et d'intervalle interquartiles. La normalité des paramètres numériques a été

vérifiée graphiquement et testée à l'aide du test de Shapiro-Wilk.

Les estimations de la PIO, du diamètre cornéen, de la longueur axiale et de la pachymétrie en pré opératoire, à 1 mois, à 3 mois, à 6 mois et à 1 an par chirurgie ont été calculées avec un modèle mixte linéaire avec un effet fixe quadratique du temps et un effet aléatoire pour tenir compte de la corrélation entre les yeux des patients. L'adéquation du modèle a été vérifiée en regardant la normalité des résidus conditionnels.

Les statistiques ont été réalisées par l'unité de méthodologie biostatistique du CHRU de Lille. Des tests bilatéraux ont été réalisés avec un niveau de significativité de 5%. Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide du logiciel SAS (SAS Institute version 9.4).

IV. RESULTATS

A. Caractéristiques de la population de notre étude

Le nombre de patients inclus dans l'étude CONGLAU est de 115 depuis avril 2013, répartis sur 16 centres en France.

Initialement, 27 centres devaient participer à cette étude mais 4 centres n'ont pas ouvert : Nice, Nancy, Montpellier et le centre ophtalmologique des Quinze-Vingts à Paris.

Parmi les 23 centres restants, 7 n'ont toujours pas inclus de patient : il s'agit de Brest, Caen, Dijon, Poitiers, Reims, Toulouse et Tours.

Sur les 115 patients inclus, 7 patients ont finalement été exclus pour violation de protocole, soit 108 patients inclus au total. Et parmi ces 108 patients, 28 n'avaient pas de glaucome congénital (GC) après examen.

80 patients présentent donc un diagnostic de GC et constituent notre population d'étude.

Au final, 13 centres sont concernés, les 2 principaux étant Lille et Marseille.

Centres	Nombre de patients inclus (n= 108)	Nos patients (n= 80)
01. Amiens	9	2
02. Angers	1	1
03. Besançon	1	0
04. Bordeaux	1	1
08. Grenoble	2	1
09. Lyon	4	2
10. Limoges	1	0
11. Lille	23	16
12. Marseille	39	38
15. Nantes	3	0
17. Paris - Fondation Rothschild	6	6
18. Paris - Necker	5	4
22. Rouen	1	1
23. Saint Etienne	4	2
24. Strasbourg	6	4
25. Rennes	2	2

Tableau 1 : Répartition par centre des 108 patients inclus et des 80 patients de notre étude.

1. Type de glaucome congénital (GC)

Sur 80 patients atteints de GC, 62 étaient bilatéraux (124 yeux) soit 77,5%, 18 unilatéraux soit 22,5 %. Nos 80 patients représentaient donc 142 yeux.

80,6% des enfants présentaient un GC Primitif isolé ou trabéculodysgénésie isolée (n=54), 15% une cornéo-trabéculodysgénésie (dont 9 mégalocornées et 1 sclérocornée unilatérale) (n=10), 3% une irido-trabéculodysgénésie (aniridie) (n=2).

Un seul patient soit 1,4 % avait un GC secondaire s'intégrant dans un syndrome de Sturge-Weber. Le type de glaucome n'était pas précisé pour 13 patients.

Les 16 patients inclus à Lille avaient tous un diagnostic de GC Primitif isolé. Les deux patients atteints d'aniridie ont été diagnostiqués à l'hôpital Necker à Paris et la sclérocornée à Marseille.

Types de glaucomes congénitaux

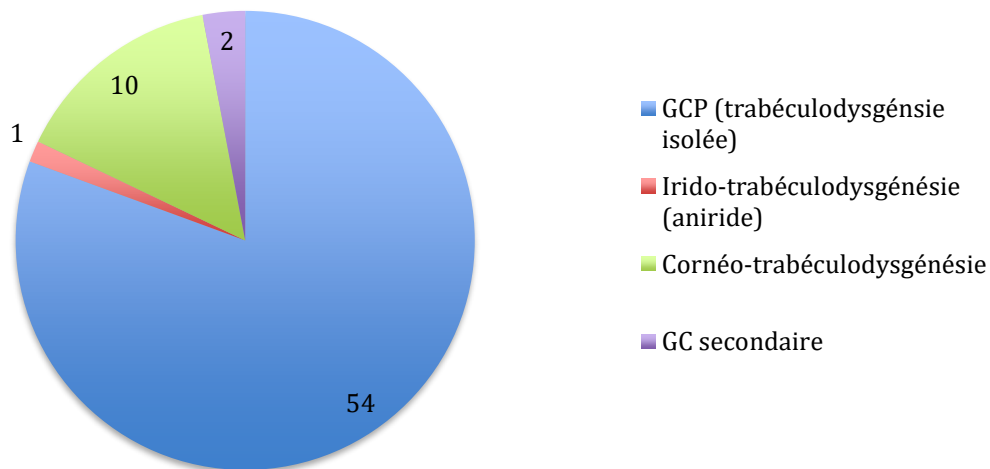


Figure 1 : Répartition du type de glaucome congénital (n=67, 13 données manquantes)

A noter que sur les 54 patients atteints de GCP, 42 étaient bilatéraux soit 77,8%.

2. Age de suspicion diagnostique

L'âge médian de découverte des premiers signes était de 86 jours [1 ; 230] pour 69 patients (11 données manquantes).

Ils étaient suspectés dès la naissance ou dans le premier mois de vie pour 28 patients (40,6%).

3. Prise en charge ophtalmologique et diagnostique

Le délai médian de prise en charge ophtalmologique était de 6 jours [2 ; 26,5]. Il correspondait au délai entre la première consultation ophtalmologique et le premier examen sous AG.

Quant au délai de diagnostic, délai entre la découverte des premiers signes et l'examen sous AG posant le diagnostic de GC, il était de 30 jours [6 ; 121]. Il était de 30 jours et moins pour 53,8 % des enfants.

B. La prise en charge chirurgicale en France

1. Délai d'intervention chirurgicale

Nous le définissons comme le délai entre l'examen sous AG à la suite duquel le diagnostic de glaucome est posé et la date de la première intervention chirurgicale.

Il était en moyenne de 6,46 jours (écart type = 20,07).

77,8 % des patients étaient immédiatement opérés (n=56). 8 données étaient manquantes parmi nos 80 patients.

Suite à ce premier examen sous AG chez nos 80 patients, il a été décidé d'opérer les 2 yeux de 44 patients et de manière unilatérale 34 patients (2 données manquantes).

Le délai de prise en charge entre le 1^{er} et le 2^{ème} œil est représenté dans la **figure 2**.

17 enfants (soit 38%) ont été opérés des 2 yeux le même jour que le diagnostic de GC bilatéral sous AG (délai de prise en charge chirurgicale immédiat).

Parmi les 34 patients dont la décision était d'opérer un seul œil initialement, 21 ont été opérés immédiatement suite à ce premier examen sous AG (72,4%), 8 plus tard (3 à 1 semaine, 1 à 2 semaines, 1 à 3 semaines, 2 à 1 mois-1mois ½ et 1 à 5 mois) (5 données manquantes).

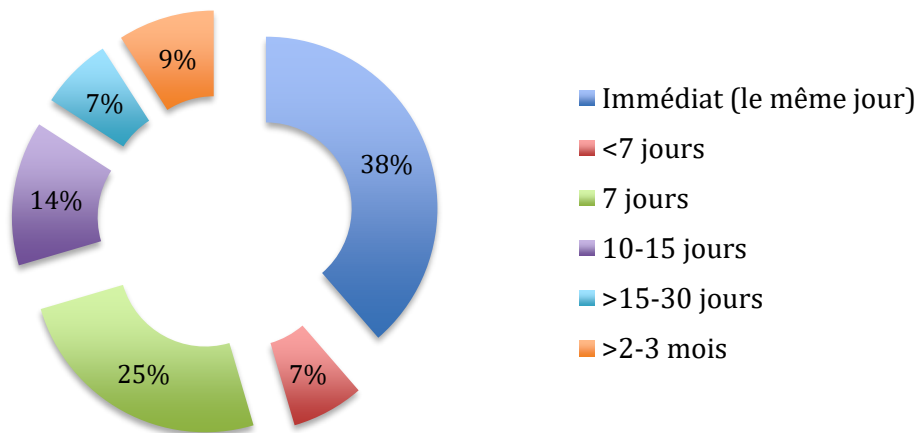


Figure 2 : Délai d'intervention chirurgicale entre le 1^{er} et le 2^{ème} œil à la suite du premier examen sous AG, parmi les cas bilatéraux (n=44)

2. Techniques chirurgicales initiales

Sur l'ensemble des chirurgies réalisées en France dans les glaucomes congénitaux (n=139 yeux, 3 données manquantes - type de chirurgie non précisé), la chirurgie réalisée en première intention était la trabéculotomie seule dans 23,7 % des cas (n=33), suivie de la trabéculotomie combinée à la SNP (16,5%) puis de la trabéculotomie combinée à la trabéculotomie (trabéculo/lectomie) (13 %) et la SNP seule (13%), la

trabéculotomie seule (12,2%) et la SNP avec implant (12,2%). La trabéculotomie était toutefois réalisée dans 61,15 % (n=85) des cas si l'on considère l'ensemble des chirurgies comprenant une trabéculotomie et la SNP dans 50,35% des cas (n=70).

Type de chirurgie		Type de chirurgie	
Goniotomie		Trabéculotomie	
- Effectif	1	- Effectif	33
- %	0,73	- %	23,7
Trabéculo/lectomie		Trabéculotomie	
- Effectif	18	- Effectif	17
- %	13	- %	12,2
Sclérectomie (SNP)		SNP + Trabéculotomie	
- Effectif	18	- Effectif	23
- %	13	- %	16,5
SNP + implant		SNP + implant + Trabéculotomie	
- Effectif	17	- Effectif	10
- %	12,2	- %	7,2
Implant + SNP + trabéculotomie + trabéculotomie		SNP + Trabéculotomie	
- Effectif	1	- Effectif	1
- %	0,73	- %	0,73

Tableau 2 : Types de chirurgies réalisées en première intention (n=139)

Types de chirurgies initiales

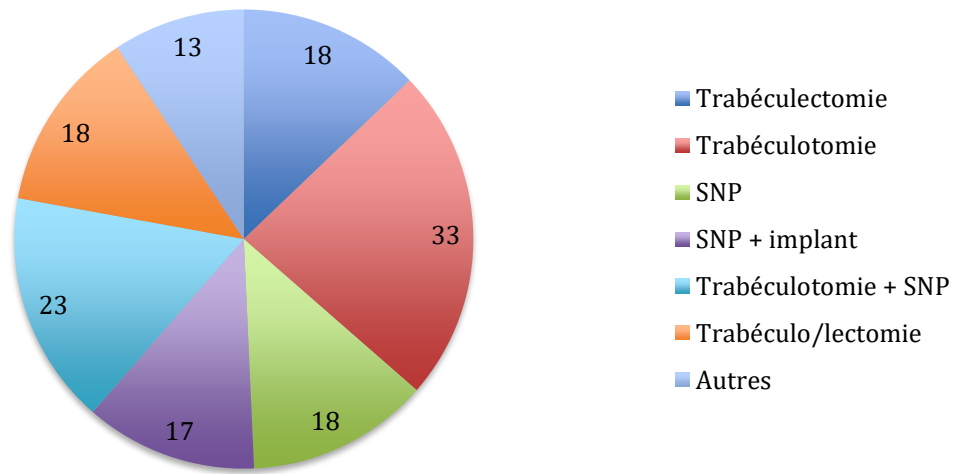


Figure 3 : Répartition des types de chirurgies réalisées en première intention (n=139, 3 données manquantes)

Notre analyse a porté par la suite sur les 6 techniques chirurgicales principales, soit 126 yeux (trabéculotomie, trabéculotomie + SNP, SNP + implant, trabéculectomie, trabéculo/lectomie).

3. Techniques chirurgicales principales initiales selon les centres

	Chir. 1	Chir. 2	Chir. 3	Chir. 4	Chir. 5	Chir. 6
Amiens		1				2
Angers		1				1
Bordeaux		1				
Grenoble	2					
Lyon						4
Lille		27				
Marseille		1	15	23	17	
Rothschild	2					9
Necker	6					
Rouen						1
St Etienne	1					1
Strasbourg	6		2			
Rennes		2	1			
TOTAL (n=)	17	33	18	23	17	18

Tableau 3 : Types de chirurgies initiales principales selon les centres (n=126)

Chirurgie 1 = **Trabéculéctomie** ; Chirurgie 2 = **Trabéculotomie** ; Chirurgie 3 = **SNP** ;
 Chirurgie 4 = **Trabéculotomie + SNP** ; Chirurgie 5 = **SNP + implant** ; Chirurgie 6 =
Trabéculo/lectomie

La combinaison d'une ou plusieurs de ces chirurgies avec la mise en place d'un implant de drainage est une pratique uniquement réalisée dans un centre (Marseille). Il s'agit d'un implant de drainage « Aquaflow STAAR, Collagen».

A Lille, tous les patients ont bénéficié d'une trabéculotomie.

4. Techniques chirurgicales selon le type de GC

Sur 95 yeux atteints de **GCP**, 33 ont bénéficié d'une trabéculotomie (34,7%), 16 d'une trabéculo/lectomie, 12 d'une SNP + implant, 11 d'une trabéculotomie + SNP, 10 d'une SNP, 7 d'une trabéculectomie, 6 d'un autre type de chirurgie dont la goniotomie (1 donnée manquante).

Les 2 patients atteints d'**aniridie** ont eu 3 trabéculectomies.

Le patient présentant un glaucome secondaire à un syndrome de **Sturge-Weber** a été opéré d'une trabéculotomie + SNP.

La **sclérocornée** a été opérée d'une trabéculotomie + SNP.

5. Reprises chirurgicales

En 1 an, sur 142 yeux, 50% des yeux n'ont eu qu'une seule intervention (n=71) et 50% (n=71) ont donc bénéficié de plusieurs interventions : 34 yeux (74%) en ont eu 2, 22 yeux (15,5%) en ont eu 3, 7 yeux (5%) en ont eu 4, 4 yeux en ont eu 5 (2,8%), 3 en ont eu 6 (2,1%).

Sur les 126 yeux opérés par une des six techniques chirurgicales principales, 65 (51,6%) n'ont pas été repris, 61 ont été repris (48,4%). En ce qui concerne les reprises, 30 yeux (49,2%) ont bénéficié de 2 interventions, 18 yeux (29,5%) en ont eu 3, 6 yeux (9,8%) en ont eu 4, 4 yeux en ont eu 5 (6,5%), 3 en ont eu 6 (4,9%).

Le délai médian entre 2 reprises était de 28 jours [7 ; 65,5].

Nombre d'interventions chirurgicales

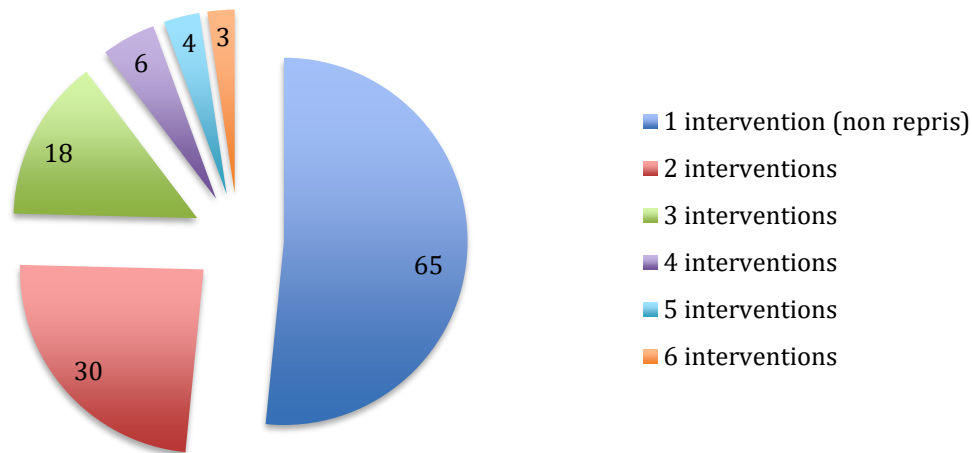


Figure 4 : Nombre d'interventions chirurgicales par œil (n=126)

Parmi les 65 yeux non repris, 15 yeux avaient bénéficié initialement d'une trabéculéctomie, 28 yeux d'une trabéculotomie, 5 d'une SNP, 4 d'une trabéculotomie + SNP, 3 d'un SNP + implant, 10 d'une trabéculo/lectomie.

Parmi les 61 yeux repris, 2 yeux avaient bénéficié initialement d'une trabéculéctomie, 5 yeux d'une trabéculotomie, 13 d'une SNP, 19 d'une trabéculotomie + SNP, 14 d'une SNP + implant, 8 d'une trabéculo/lectomie.

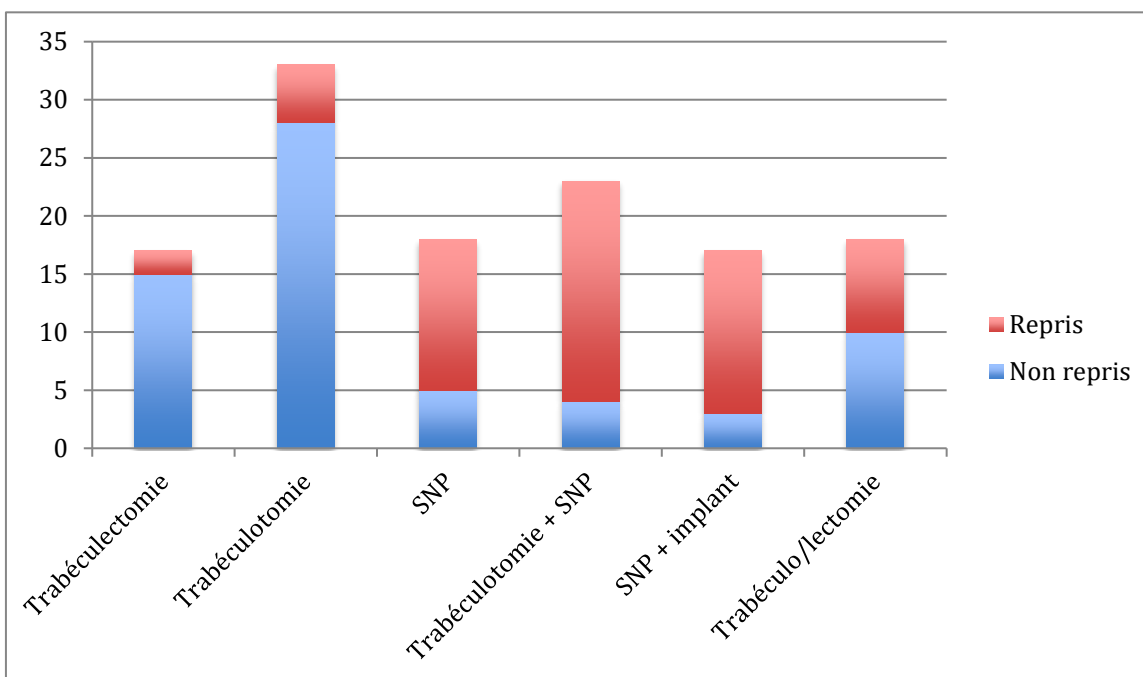


Figure 5 : Reprises chirurgicales en fonction de la technique chirurgicale principale initiale (n=126)

Parmi les yeux n'ayant eu qu'une seule intervention, la chirurgie initiale était donc principalement la trabéculéctomie (15 yeux sur 17, soit 88,2%) et la trabéculotomie (28 yeux sur 33, soit 84,85%).

Lorsqu'une reprise chirurgicale était envisagée, la deuxième technique chirurgicale choisie après la première était :

- Pour la **Trabéculéctomie** : la trabéculo/lectomie (n=2)
- Pour la **Trabéculotomie** : trabéculéctomie (n=2) ou trabéculotomie (n=2)
- Pour la **SNP**: needling (n=10) ou trabéculéctomie (n=2) ou trabéculo/lectomie (n=1)
- Pour la **Trabéculotomie + SNP** : needling (n =17) ou Trabéculotomie + SNP (n=1)
- Pour la **SNP + implant** : needling (n= 14)
- Pour la **Trabéculo/lectomie** : needling (n=6) ou trabéculéctomie (n=1)

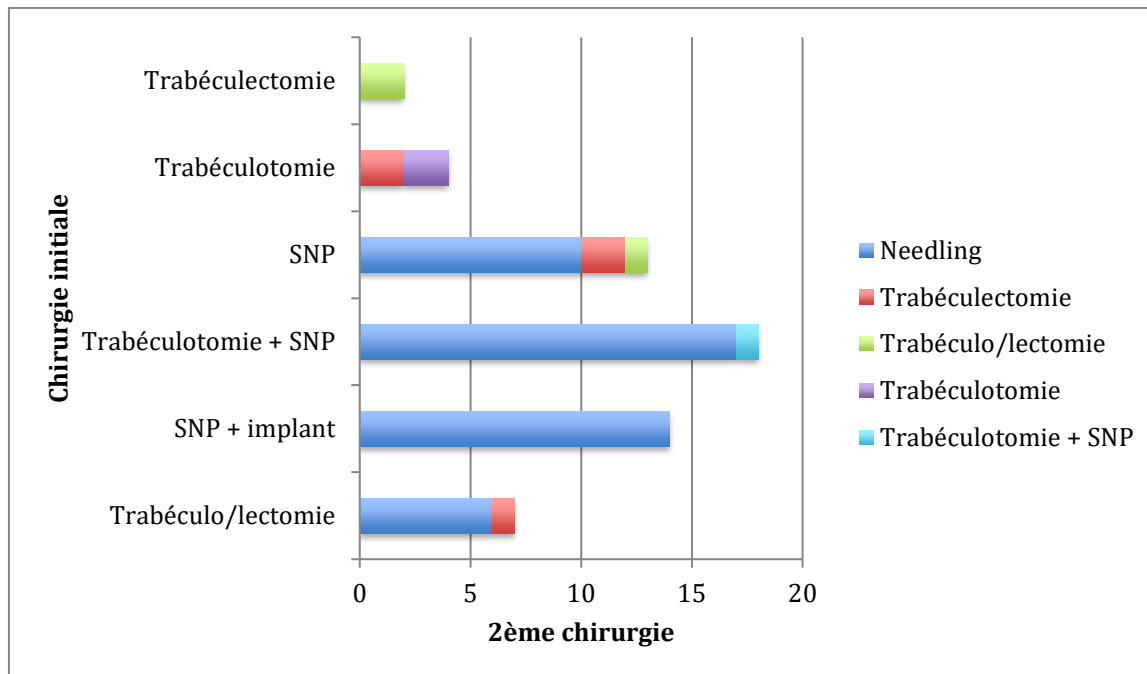


Figure 6 : Type de la deuxième chirurgie en fonction de la première

Le délai médian entre les 2 premières chirurgies pour chaque type de technique était de 108,5 jours [35 ; 182] pour la trabéculectomie (n=2), de 146 jours [96 ; 284] pour la trabéculotomie (n=5), de 35 jours [14 ; 42] pour la SNP (n=13), de 7 jours [7 ; 29] pour la trabéculotomie + SNP (n=19), de 14 jours [7 ; 49] pour la SNP + implant (n=14) et enfin de 28,5 jours [24,5 ; 38] pour la trabéculo/lectomie (n=8).

Les 65 yeux non repris (43 patients) avaient un âge médian de 165 jours [44 ; 343].

9 patients parmi les 43 avaient moins d'1 mois soit 21 %.

L'âge médian chez les repris était de 191 jours [114 ; 387]. Seuls 3 patients sur 40 avaient moins d'1 mois soit 7,5%.

6. Age selon le type de chirurgie

L'âge médian des enfants était de 61 jours [20 ; 93] parmi ceux opérés de trabéculéctomie, de 163 jours [83 ; 317] chez ceux opérés de trabéculotomie, de 230,5 jours [121 ; 455] parmi ceux opérés de SNP, de 194 jours [117 ; 409] pour ceux opérés de trabéculotomie + SNP, de 337 jours [114 ; 441] parmi ceux opérés de SNP + implant et enfin de 128 jours [7 ; 201] pour ceux opérés de trabéculo/lectomie.

Nous définissons 3 groupes d'âge : le groupe néonatal (0-1 mois), le groupe infantile (>1 mois-2 ans) et le groupe tardif (> 2 ans). Voici la répartition selon le type de chirurgie (n=126) :

	Groupe néonatal	Groupe infantile	Groupe tardif
Trabéculéctomie (n=17)	5 (29,4%)	9 (53%)	3 (17,6%)
Trabéculotomie (n=33)	7 (21,2%)	25 (75,8%)	1 (3%)
SNP (n=18)	0	17 (9,45%)	1 (0,55%)
Trabéculotomie + SNP (n=23)	1 (4,3%)	20 (87%)	2 (8,7%)
SNP + implant (n=17)	2 (11,8%)	15 (88,2%)	0
Trabéculo/lectomie (n=18)	6 (33,3%)	12 (66,7%)	0

C. Evolution de la PIO selon les techniques chirurgicales

Les valeurs de la PIO correspondent aux valeurs brutes mesurées non rapportées à la baisse pressionnelle induite par les gaz d'anesthésie.

1. Répartition de la PIO préopératoire

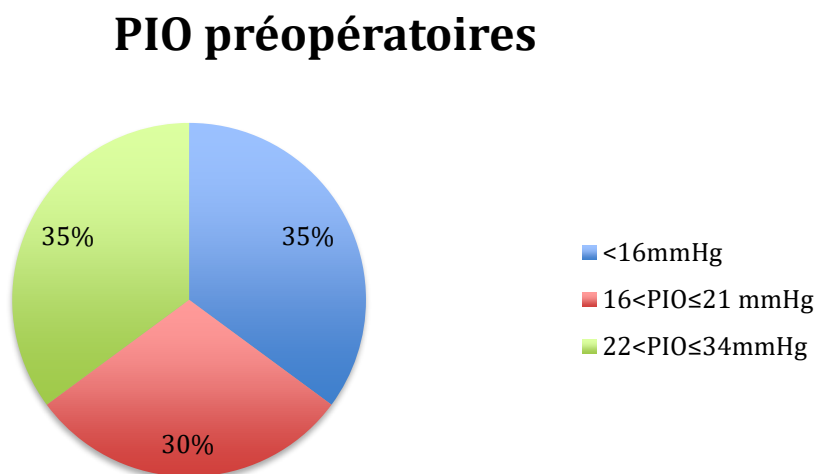


Figure 7 : Répartition en 3 groupes de la PIO préopératoire (n=94)

2. Age et PIO

Parmi le groupe néonatal (n=16 yeux), 6 yeux avaient une PIO < 16 mmHg (37,5%), 3 entre 16 et 21 (18,75%), 7 > 21 mmHg (43,75%).

Parmi le groupe infantile (n=60), 22 yeux avaient une PIO < 16 mmHg (36,6%), 19 yeux entre 16 et 21 mmHg (31,7%) et 19 yeux > 21 mmHg (31,7%).

Le groupe tardif comprenait 2 yeux avec une PIO à 29 mmHg.

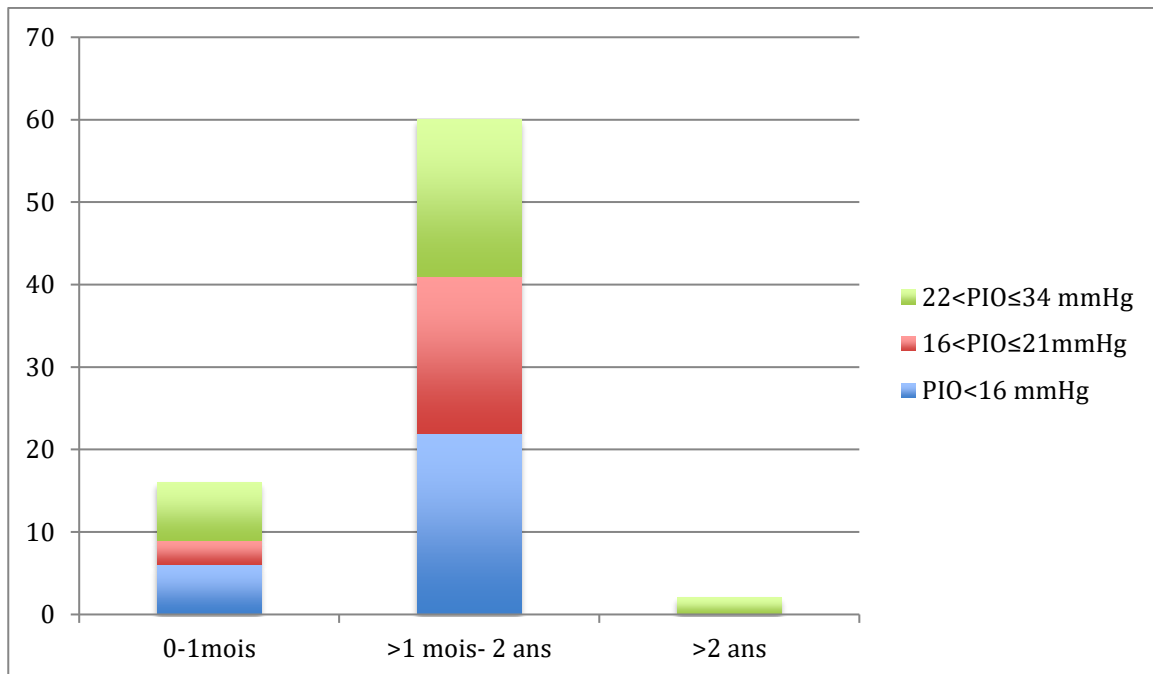


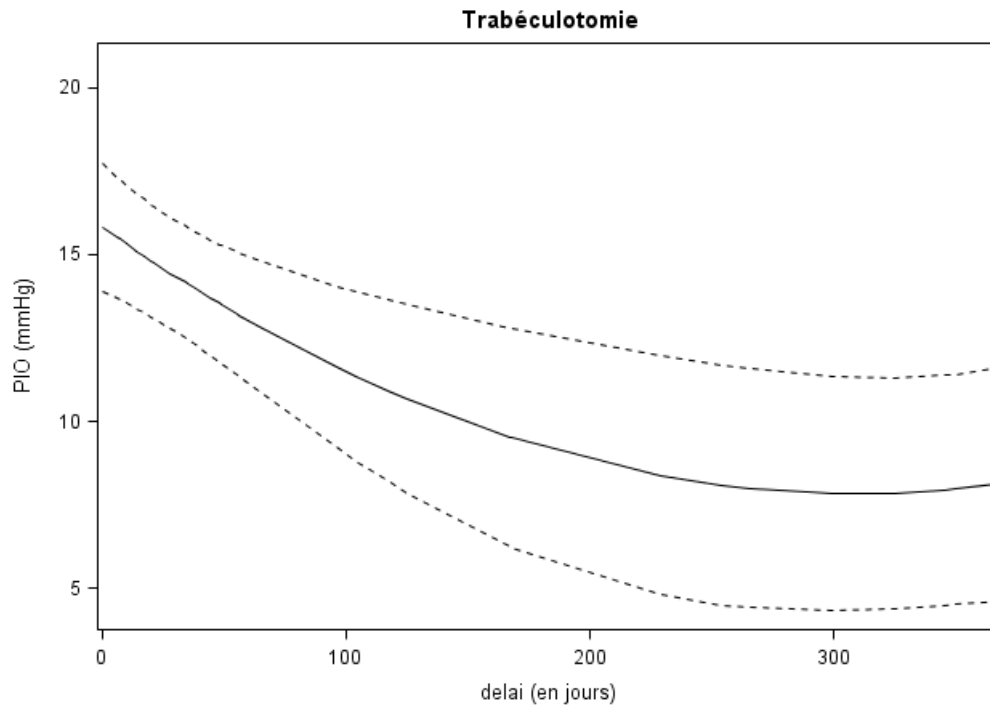
Figure 8 : Répartition de la PIO préopératoire en fonction de l'âge (n=78)

3. PIO estimée selon les techniques chirurgicales à 1 mois, 3 mois, 6 mois et 1 an

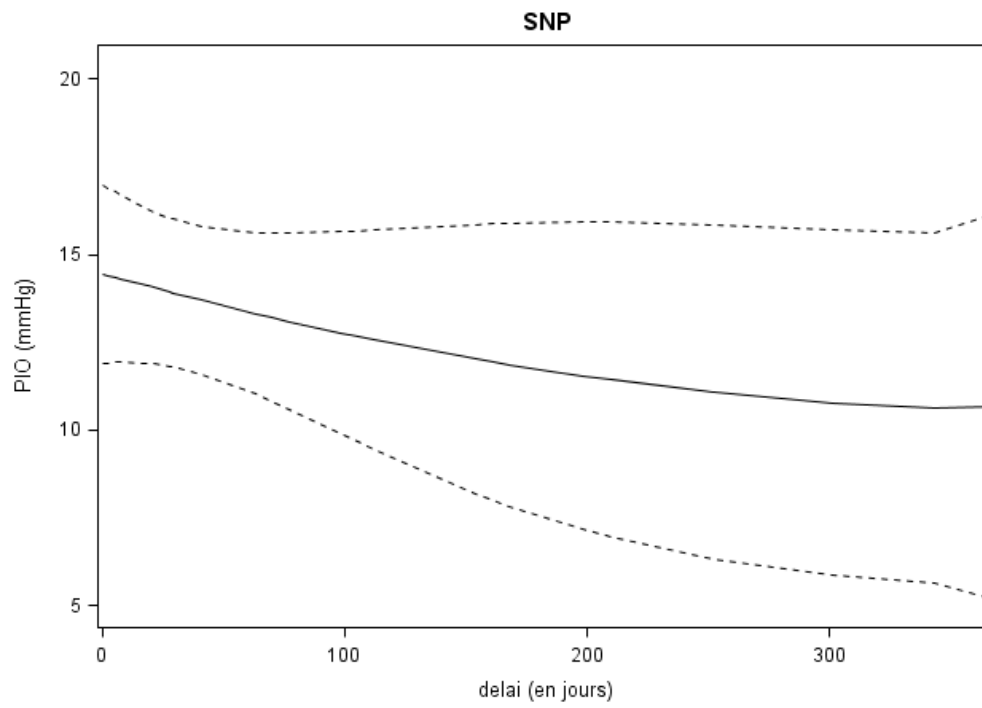
Tous les calculs des estimations ont été effectués en prenant les valeurs de la PIO après la première chirurgie et en s'arrêtant à la valeur juste avant la seconde chirurgie lorsqu'il y a eu une reprise.

104 yeux sur 126 yeux ont des données exploitables.

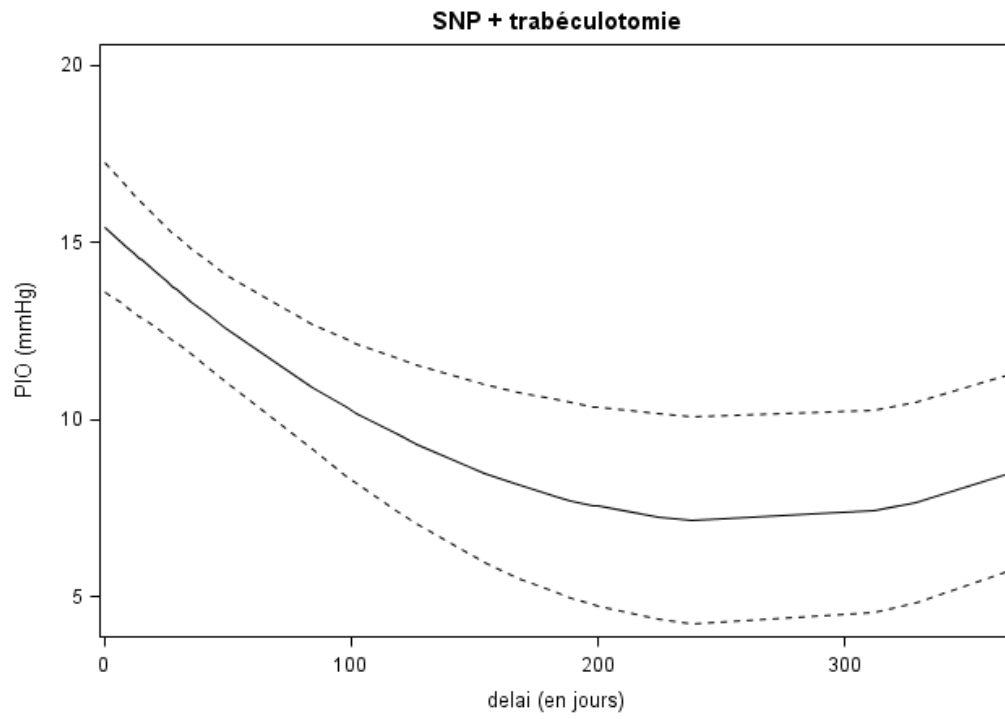
Figures 9a-e. et Tableau 4 : Moyennes estimées de la PIO et leur intervalle de confiance à 95% selon le type de chirurgie.



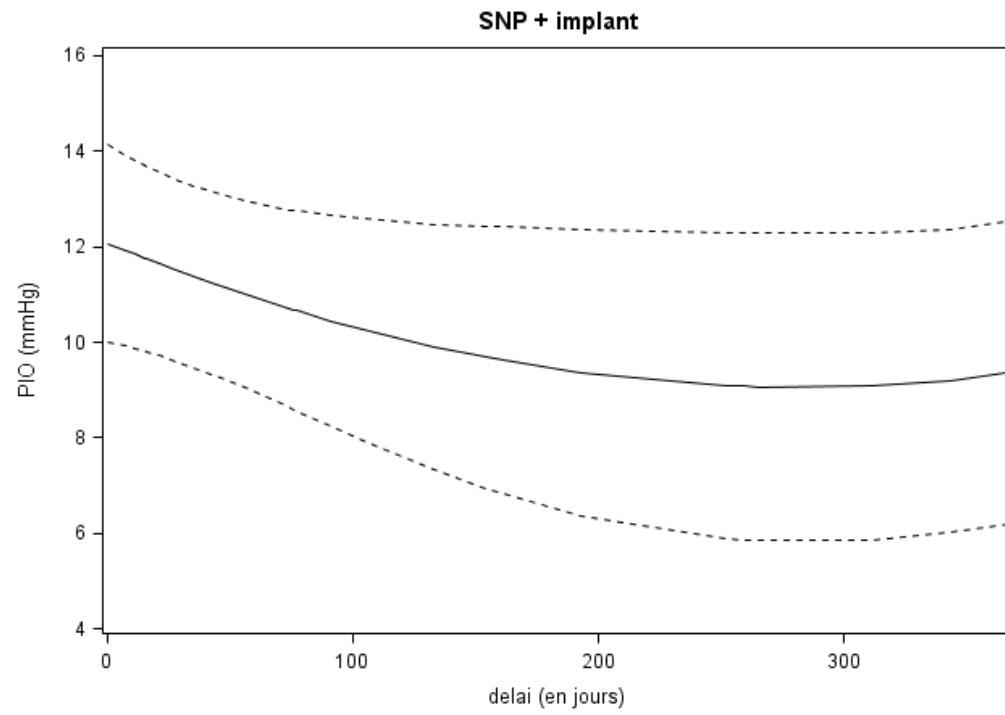
a.



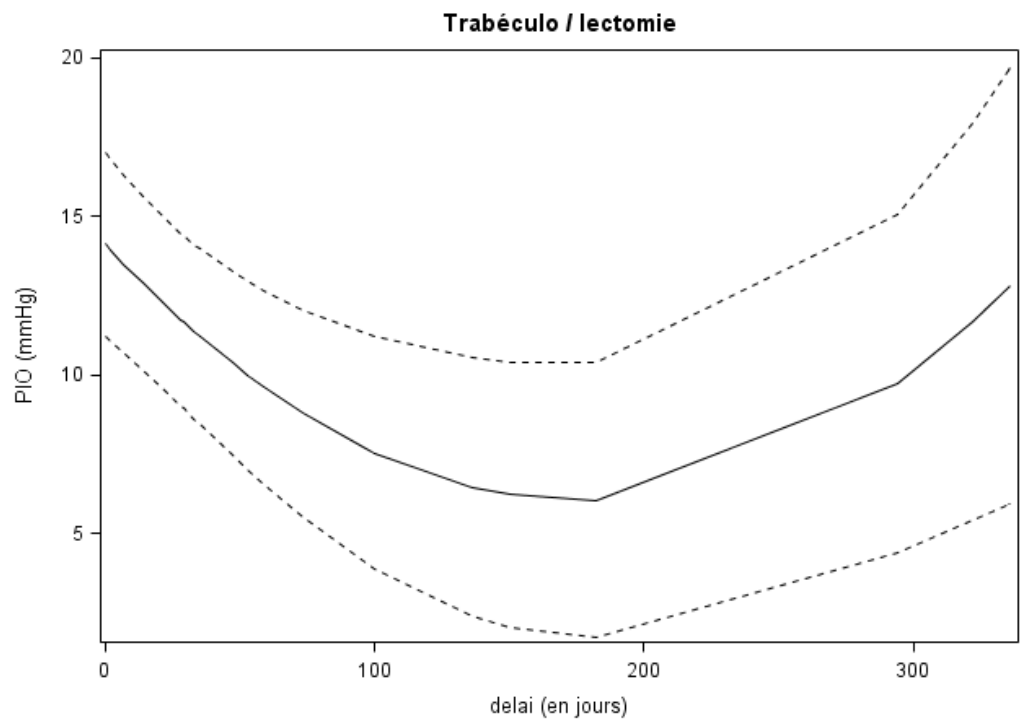
b.



C.



d.



e.

Type de chirurgie	PIO initiale (mmHg)	1 mois	3 mois	6 mois	1 an
Trabéculectomie (n=5) Baisse pressionnelle	19,84 [10,77 ; 28,92]	15,58 [5,24 ; 25,9] - 21 %			
Trabéculotomie (n=28) Baisse pressionnelle	15,8 [13,9 ; 17,7]	14,34 [12,67 ; 16] - 9 %	11,85 [9,52 ; 14,18] -25 %	9,24 [5,87 ; 12,0] - 41,5 %	8,09 [4,6 ; 11,56] - 48,8 %
SNP (n=15) Baisse pressionnelle	14,45 [11,9 ; 17]	13,89 [11,79 ; 16] - 3,9 %	12,9 [10,16 ; 15,63] - 10,8 %	11,73 [7,55 ; 15,91] - 18,8 %	10,57 [5,49 ; 15,66] - 26,9 %
Trabéculotomie + SNP (n=23) Baisse pressionnelle	15,43 [13,59 ; 17,27]	13,62 [12,11 ; 15,13] - 11,7 %	10,67 [8,83 ; 12,5] - 30,8 %	7,89 [5,2 ; 10,59] - 48,9%	8,43 [5,66 ; 11,21] - 45,4 %
SNP + implant (n=16) Baisse pressionnelle	12,07 [10,01 ; 14,14]	11,47 [9,57 ; 13,37] - 4,9 %	10,46 [8,27 ; 12,66] - 13,3 %	9,46 [6,55 ; 12,38] - 21,6 %	9,3 [6,15 ; 12,46] - 22,9 %
Trabéculo/lectomie (n=17) Baisse pressionnelle	14,13 [11,22 ; 17,04]	11,6 [8,87 ; 14,33] - 17,9 %	7,97 [4,43 ; 11,49] - 43,6 %	6,06 [3,71 ; 10,39] - 57,1 %	15,49 [7,01 ; 23,97] + 9,6%

Tableau 4

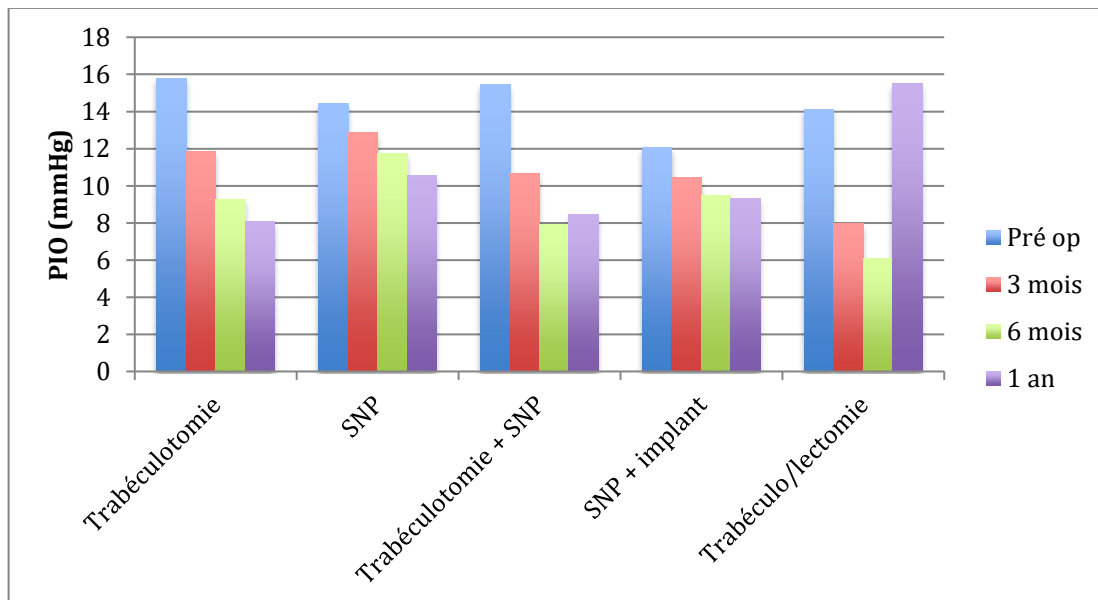
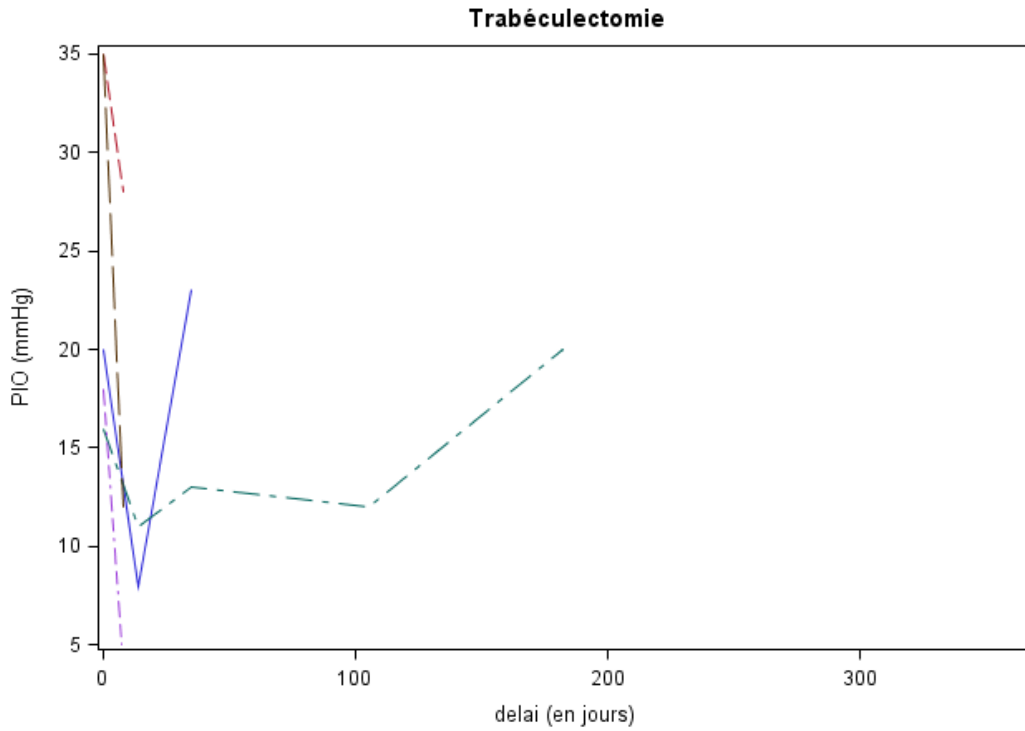


Figure 10 : Moyennes estimées de la PIO à 3 mois, 6 mois, 1 an en fonction des techniques chirurgicales (n=104)

Pour la trabéculéctomie, le nombre important de données manquantes ne permet pas d'évaluer la PIO sur 1 an. La figure suivante représente les trajectoires individuelles des 5 yeux dont les données sont disponibles :



D. Les paramètres de l'examen sous AG

	Diamètre cornéen (mm)	Pachymétrie (μm)	LA (mm)
Effectif global Pré op : A 1 an :	12,51 [12,28 ; 12,73] 12,77 [12,49 ; 13,05]	606 [575 ;637] 533 [496 ;570]	20,73 [20,2 ; 21,27] 22,06 [21,45 ; 22,68]
Trabéculectomie Pré op : A 1 mois : Différence (%)	11,79 [10,4 ; 13,19] 12,38 [10,97 ; 13,8]	731 [265 ;1197] 692 [200 ;1185]	19,42 [18,62 ; 20,22] 20,3 [19,47 ; 21,12]
Trabéculotomie Pré op : A 1 an : Différence (%)	12,77 [12,26 ;13,28] 13,18 [12,62 ; 13,74] + 3,2%	640 [586 ;694] 511 [445 ;576] -20%	21,38 [20,28 ; 22,48] 22,24 [21,06 ; 23,42] + 4%
SNP Pré op : A 1 an : Différence (%)	12,48 [11,9 ;13,06] 12,37 [11,33 ; 13,4] - 1%	529 [492 ;567] 528 [484 ;572] -0,2%	19,76 [18,77 ; 20,75] 21,1 [19,9 ; 22,29] + 6,7%
Trabéculotomie + SNP Pré op : A 1 an : Différence (%)	12,32 [11,94 ;12,69] 12,18 [11,73 ; 12,64] - 1%	569 [518 ;620] 542 [485 ;598] -5%	20,29 [19,48 ; 20,1] 21,42 [20,5 ; 22,34] + 5,6%
SNP + implant Pré op : A 1 an : Différence (%)	12,24 [11,72 ;12,76] 12,6 [12 ; 13,19] + 2,9%	536 [500 ;572] 506 [457 ;555] -5,7%	19,98 [18,79 ; 21,18] 21,7 [20,16 ; 23,24] + 8,6%
Trabéculo/ lectomie Pré op : A 6 mois : Différence (%)	12,66 [12,22 ;13,1] 12,29 [11,73 ; 12,84] - 2,9%	767 [676 ;858] 652 [454 ;851] -14%	21,52 [20,02 ; 23] 22,9 [21 ;24,76] + 6,4%

Tableau 5 : Paramètres de l'examen sous AG préopératoire et à 1 an (estimation + intervalles de confiance 95%) par type de chirurgie.

- La transparence cornéenne : Sur 92 yeux, 31 étaient transparentes en préopératoire (33,7%), 28 intermédiaires (30,43%), 21 opaques (22,83%) et 12 non définies (ND) (13,04%).

Voici la répartition selon le type de chirurgie :

	Chir. 1	Chir. 2	Chir. 3	Chir. 4	Chir. 5	Chir. 6	Total
Transparente	1 (7,7%)	7 (25%)	6 (46,1%)	6 (54,5%)	8 (72,7%)	3 (18,75%)	31
Intermédiaire	0	11 (39,3%)	3 (23,1%)	2 (18,2%)	1 (9,1%)	11 (68,75%)	28
Opaque	9 (69,2%)	9 (32,1%)	1 (7,7%)	0	0	2 (12,5%)	21
ND	3 (23,1%)	1 (3,6%)	3 (23,1%)	3 (27,3%)	2 (18,2%)	0	12
Total	13	28	13	11	11	16	92

E. Les protocoles d'examen sous AG

Nous avons étudié les protocoles d'AG ayant mené à la première chirurgie chez nos 80 patients.

Les protocoles ne sont pas renseignés pour Amiens, Bordeaux et Lyon (centres 01, 04 et 09).

A Lille, 1 protocole n'a pas été rempli, à Marseille 10, à l'hôpital Necker 1, à Strasbourg 1.

- A **Angers** (n=1), leur protocole comprend une prémédication par midazolam (Hypnovel®). L'induction est intraveineuse par un morphinique (sufentanil) et un hypnotique (propofol).
- A **Grenoble** (n=1), la prémédication par midazolam est également utilisée. L'induction inhalatoire est de mise par sévoflurane 6 %, ainsi que l'administration d'un morphinique (sufentanil). L'entretien utilise les mêmes molécules.
- A **Lille** (n=14), 2 patients (14,3%) ont une prémédication (1 Atarax®, 1 midazolam). Tous les enfants ont une induction inhalatoire par sévoflurane, à des posologies variables (classiquement 2% par pallier jusqu'à 6% ou 7%). Des morphiniques (voire du propofol, n=1 patient) sont administrés avant l'intubation. L'utilisation du protoxyde d'azote (N2O) comme adjuvant lors de l'induction est précisée chez 3 patients. Des morphiniques et du sévoflurane (2, 3, 4 ou 5%) sont de mise pour l'entretien.
- A **Marseille** (n=28), 5 patients (17,9%) ont eu une prémédication (midazolam). L'induction est inhalatoire par sévoflurane dans 100% des cas (concentrations de 5 ou 6% quand précisées). Le recours aux morphiniques et au propofol est fréquent. Les mêmes molécules sont utilisées pour l'entretien.
- A la **fondation Rothschild à Paris** (n=6), 2 patients ont eu une prémédication. L'induction inhalatoire par sévoflurane est pratiquée dans 100% des cas (concentration non renseignée), avec l'administration de morphinique (sufentanil) chez 4 patients (66,7%). L'entretien se fait avec les mêmes molécules. Les curares sont utilisés dans 100% des cas (rocuronium pour 5 patients,

succinylcholine pour 1) au cours de l'induction et de l'entretien.

- A l'**hôpital Necker à Paris** (n=2). L'induction est inhalatoire dans 100% des cas par sévoflurane. Une seule concentration de 4% est renseignée pour l'induction, 3% pour l'entretien.
- A **Rouen** (n=1), l'induction est inhalatoire par sévoflurane 6% avec administration de morphinique (sufentanil). Du sévoflurane 2% permet l'entretien de l'AG.
- A **Saint Etienne** (n=2), une prémédication (par midazolam) a été utilisée chez un patient (50%). L'induction plébiscitée est inhalatoire dans 100% des cas, par sévoflurane (posologie non précisée). L'entretien utilise des morphiniques (sufentanil) et le sévoflurane.
- A **Strasbourg** (n= 3), tous les patients ont une prémédication par midazolam. L'induction est inhalatoire dans 100% des cas par sévoflurane à une concentration d'1,5 MAC (=concentration alvéolaire minimum qui bloque la réaction motrice à une incision cutanée chez 50 % des patients). L'entretien est identique.
- A **Rennes** (n=2), l'induction se fait par inhalation de sévoflurane (concentration non précisée). Des morphiniques sont utilisés pendant l'induction. Le sévoflurane est aussi utilisé pour l'entretien.

	Prémédication	Induction IV		Entretien
		Inhalatoire		
		[concentration]		
Angers (n=1)	Oui (midazolam)		Morphinique Hypnotique	
Grenoble (n=1)	Oui (midazolam)	Sévoflurane [6%] Morphinique		Sévoflurane Morphinique
Lille (n=14)	Non (85,7%)	Sévoflurane [6 ou 7%] N2O (n =3) Morphinique Propofol (n=1)		Sévoflurane Morphinique
Marseille (n=28)	Non (82,1%)	Sévoflurane [5 ou 6%] Morphinique Propofol		Sévoflurane Morphinique Propofol
Rothschild (n=6)	Non (66,7%)	Sévoflurane Morphinique Curare		Sévoflurane Morphinique Curare
Necker (n=2)	Non ou non renseignée	Sévoflurane		Sévoflurane
Rouen (n=1)	Non ou non renseignée	Sévoflurane [6%] Morphinique		Sévoflurane [2%]
St Etienne (n=2)	Oui à 50% (midazolam)	Sévoflurane		Sévoflurane Morphinique
Strasbourg (n=3)	Oui (100%) (midazolam)	Sévoflurane [1,5 MAC]		Sévoflurane [1,5 MAC]
Rennes (n=2)	Non ou non renseignée	Sévoflurane Morphinique		Sévoflurane

Tableau 6 : Protocoles de l'AG pédiatrique par centre (n=60)

V. DISCUSSION

Parmi les GC, le GCP, même s'il est rare, est le plus fréquent. Dans notre étude, il représente 80,6 % des GC.

Dans la littérature, il y a peu d'études épidémiologiques de grande ampleur concernant le GCP. L'étude prospective menée en Grande-Bretagne par Papadopoulos et al. (15) évaluait l'incidence du GCP à une naissance sur 18 500. Pour Aziz et al. (92), l'incidence en France dans la région PACA était de une naissance sur 13 000, entre 1999 et 2014. Dans notre étude, en France, 80 patients présentaient un GC dont 54 un GCP isolé, sur une période allant d'avril 2013 à mars 2018. Environ 3 900 000 naissances en France ont eu lieu sur cette période, ce qui donnerait une incidence du GCP estimée à une naissance sur 72 000.

Cependant deux centres principaux se détachent : Lille et Marseille.

Si l'on prend l'un des plus grands centres, Lille, l'incidence du GCP serait de une naissance sur 15 625 (Le nombre de naissances dans le Nord-Pas-de Calais sur cette période étant évalué à environ 250 000) (93).

De plus, si l'on regarde l'inclusion pour Paris (Rothschild), le nombre de patients inclus depuis 2013 est de six. Ce centre étant l'un des centres de référence pour la prise en charge chirurgicale des glaucomes congénitaux, il semble peu probable que seuls six enfants y aient été pris en charge. La base de données n'a donc pas été mise à jour par ce centre (données manquantes), d'où une estimation erronée de l'incidence nationale du GCP.

Dans notre analyse, le taux d'atteinte bilatérale chez les enfants présentant un GCP est de 77,8 %, ce qui est concordant avec les données de la littérature (70 à 80%) (15, 18). Le délai de diagnostic du GC est d'1 mois et moins dans 53,8% des cas.

A. La prise en charge chirurgicale

Le GCP est une urgence chirurgicale, surtout si la cornée est opaque, ce qui peut être à l'origine d'opacités séquellaires. Dans notre étude, la prise en charge chirurgicale une fois le diagnostic posé est immédiate dans 77,8 % des cas. Les deux yeux étaient opérés en un seul temps chirurgical dans 38% des cas et 46 % dans un délai de 15 jours et moins. Certains auteurs préfèrent opérer les deux yeux le même jour pour limiter les complications liées à l'AG à cet âge (94) alors que la plupart interviennent en deux fois mais de façon rapprochée.

La première intervention réalisée est déterminante pour le devenir pressionnel et visuel. Le choix du type de chirurgie dépend de nombreux facteurs : du type de GC, des conditions anatomiques, de la transparence cornéenne, des interventions chirurgicales déjà réalisées (aucune dans notre étude), de l'âge de l'enfant mais aussi de l'expérience du chirurgien et des habitudes de l'équipe. Il n'est malheureusement pas codifié.

Nos résultats indiquent une prédominance de la trabéculotomie isolée (23,7%), suivie de la trabéculotomie combinée à la sclérectomie (SNP) (16,5%), de la trabéculotomie combinée à la trabéculéctomie (13%) et de la SNP (13%) puis de la trabéculéctomie seule (12,2%) et de la SNP + implant (12,2%). La trabéculotomie était toutefois réalisée dans 61,15 % des cas si l'on considère l'ensemble des chirurgies comprenant une trabéculotomie et la SNP dans 50,35% des cas. Une seule goniotomie a été effectuée.

D'un point de vue historique (95), au début des années 1940, la goniotomie développée par Barkan (65) était l'unique technique chirurgicale disponible dans le GCP. Elle s'est avérée plutôt sûre et efficace (96), à condition que la cornée soit suffisamment transparente pour visualiser l'angle. En 1960, Smith (97) et Burian (98) ont décrit la trabéculotomie *ab externo* qui a permis d'opérer même en cas de cornée opaque. La trabéculéctomie a ensuite été introduite vers la fin des années 1960 (99) et utilisée chez les enfants. Certaines techniques ont été combinées entre elles (trabéculotomie-trabéculéctomie) (100) et grâce à l'arrivée dans antimitotiques (MMC, 5-FU) les échecs liés à la cicatrisation excessive chez l'enfant ont fortement diminué. Enfin, dans les

années 1990, la SNP a séduit par son côté sécuritaire (absence d'ouverture de la CA), engendrant moins de complications que les chirurgies perforantes.

De nos jours, la goniotomie, la trabéculotomie, la trabéculectomie et l'association des deux dernières sont classiquement des techniques réalisées en première intention dans le GC (101, 102).

En 2007, dans la série de Papadopoulos (15) comprenant 68 yeux, la chirurgie angulaire était réalisée dans 87% des cas (goniotomie 71% et trabéculotomie 16%), la trabéculectomie dans 6% des cas, la trabéculotomie combinée à la trabéculectomie également dans 6% des cas et la chirurgie de drainage dans 1% des cas.

Pourtant, dans notre étude, une seule goniotomie a été effectuée ce qui peut montrer l'abandon en France de cette technique angulaire au profit de la trabéculotomie. La raison principale pourrait être un œdème cornéen trop important ne permettant pas de réaliser la goniotomie. En effet, le principal avantage de la trabéculotomie par rapport à la goniotomie réside dans le fait qu'elle peut être réalisée en présence d'une cornée opaque et qu'elle permet d'accéder potentiellement à 360° de l'angle par une seule incision. De plus, en dix ans, les pratiques ont évolué.

Si dans notre étude la trabéculectomie est moins privilégiée, cela peut s'expliquer par le fait qu'elle n'est réalisée essentiellement que dans deux centres : l'hôpital Necker à Paris et Strasbourg, qui ont un nombre de patients inclus moindre que Marseille et Lille. Marseille est l'unique centre à privilégier la SNP isolée ou associée à un implant ou à la trabéculotomie, Lille ne pratique que des trabéculotomies.

Le choix de la chirurgie dépend du type de GC et de l'âge de l'enfant. Une trabéculodysgnénésie associée et l'existence d'un œdème cornéen et d'une buphtalmie dès la naissance sont en effet des facteurs de mauvais pronostic (103, 104). Pour le GCP isolé, nos résultats montrent que la trabéculotomie est largement plébiscitée (34,7%). Dans notre série, les aniridies ont été opérées par trabéculectomie, toutes à l'hôpital Necker qui ne pratique que cette technique. Une étude (105) a suggéré la

supériorité de la trabéculotomie sur la trabéculectomie en première intention sur 29 chirurgies d'aniridies. De même, Hoskin et Shaffer (5) plébiscitent la trabéculotomie par rapport à la goniotomie, car l'absence d'iris rend plus dangereuse pour le cristallin la procédure de goniotomie. Le patient atteint d'un syndrome de Sturge-Weber (diagnostiqué à Marseille) a été opéré d'une SNP associée à une trabéculotomie. La trabéculectomie associée à la trabéculotomie a été conseillée pour ce type de GC (106). En ce qui concerne l'âge, d'après nos résultats, les enfants opérés d'une SNP isolée ou associée sont plus âgés que les enfants opérés de trabéculotomie ou trabéculectomie ou les 2. Chez les patients opérés d'une trabéculectomie, 33,3% appartenaient au groupe néonatal (0-1 mois). Actuellement, cette procédure est plutôt recommandée avant l'âge d'1 an, tout comme la trabéculotomie (107, 108) alors que la trabéculectomie ou la SNP le sont chez les enfants plus âgés.

Dans notre étude, les habitudes des chirurgiens des différents centres semblent primer sur le choix de la technique chirurgicale selon l'âge et le type de GC.

Au cours de la surveillance, la décision d'une nouvelle intervention chirurgicale peut être prise. Dans notre étude, sur 126 yeux, 51,6 % n'ont bénéficié que d'une seule intervention chirurgicale, majoritairement quand la chirurgie initiale réalisée était une trabéculectomie ou une trabéculotomie. 48,4% des yeux ont donc été repris : 23,8 % ont eu deux interventions, 14,3% en ont eut trois, 4,7% quatre, 3,2% cinq et 2,4% six.

Dans l'étude de Papadopoulos et al. (15), 50% des yeux ont nécessité une seconde intervention, 31% une troisième et 15% une quatrième.

Concernant la trabéculotomie, Lim (109) retrouve un taux de reprise chirurgical de 41 % sur 77 yeux alors que nous retrouvons un taux de 15,15 % sur 33 yeux. Cela peut s'expliquer par le fait que c'est principalement à Lille qu'est réalisée cette technique, la seule pratiquée dans ce centre par un opérateur expérimenté.

Le pic de reprise se situe entre 2 et 3 mois après trabéculotomie dans l'étude de Dascotte et al.(110). Nous retrouvons une médiane à 146 jours [96 ; 284] soit 4,9 mois.

Quant à la trabéculectomie, son taux de reprise chirurgical varie de 23 % pour Yassin (111) en 2016 à 31 % pour Dureau en 1998 (77). Notre taux de reprises est faible :

11,8 % sur 17 yeux.

En cas d'échec de la procédure initiale, plusieurs options sont possibles : nouvelle intervention identique, ajout de 5-FU/MMC ou needling en cas de SNP... (112)

Nos résultats indiquent qu'en cas d'échec de la trabéculotomie, c'est la même procédure qui est renouvelée (50%) ou la trabéculectomie (50%). En cas de nouvelle intervention suite à une trabéculectomie, c'est la combinaison avec la trabéculotomie qui est pratiquée. Les interventions faisant suite à la SNP seule ou combinée avec la trabéculotomie sont majoritairement des needling. Le needling est une chirurgie plutôt mineure de l'œil afin d'ouvrir de nouveau le canal de Schlemm et rétablir le drainage normal de l'HA. Cette intervention est le plus souvent requise dans les cas où la cicatrisation excessive. Elle consiste à libérer les adhérences de la bulle de filtration à l'aide d'une aiguille. Elle peut être renouvelée si nécessaire. Dans notre étude, le délai médian est de 7 jours [7 ; 29] entre la SNP associée à la trabéculotomie et le needling, qui est donc réalisé à très court terme.

Il nous a paru essentiel d'analyser la baisse pressionnelle en fonction du type de chirurgie. Les résultats concernant la baisse de la PIO à 1 mois jusqu'à 1 an post chirurgie retrouvent une baisse pressionnelle de 9% à 1 mois, 25% à 3 mois, 41,5% à 6 mois et 48,8% à 1 an en ce qui concerne la **trabéculotomie**.

En 2014, dans une série de 29 yeux atteints de GCP, Martin (113) retrouve un succès global chirurgical à 89% lors du premier contrôle (13 ± 10 jours), 72 % à 1 an, 64% à 70 mois en moyenne. Ce succès global était défini comme l'obtention d'une PIO<21 mmHg, comprenant le succès total pour une PIO<16mmHg sans traitement et partiel avec traitement ou pour une PIO entre 16 et 21mmHg. D'autres études plus anciennes retrouvent pour la trabéculotomie isolée des taux de succès similaires : 74 % parmi 154 yeux pour Dascotte et al. (110) après un recul de 5 à 15 ans (PIO<21 mmHg sans traitement), 78,96% à 85 mois en moyenne dans la série de 38 yeux de Saltzamm et al. (114), 97% à 1 an, 93,2 % à 3 ans et 74,5 % à 5 ans pour les 33 yeux de Cai et al. (115) ou 92% à 1 an et 74% à 3 ans pour les 36 yeux de Yalvac et al. (116)

Dans une série de 39 yeux opérés de trabéculotomie (\pm trabéculectomie), Meyer (117) retrouvait une baisse pressionnelle de 37,2 % et objectivait un succès défini comme une PIO \leq 21 mmHg dans 79,5 % des yeux à la fin d'un suivi moyen de $24,7 \pm 17,9$ mois (92,3 % à 6 mois, 92,6% à 1 an, 83,3% à 2 ans, 67% à 3 ans).

Pour la **trabéculectomie**, nos résultats mettent en évidence une baisse de la PIO de 21% à 1 mois. Le nombre conséquent de données manquantes ne nous permet pas d'évaluer la baisse sur une durée plus importante. Si l'on analyse la littérature, pour Fulcher et al. (118), la trabéculectomie présente un taux de succès de 92,13% à 5 ans après une seule chirurgie dans le GCP. Il est moindre dans les GC secondaires (85,7%). Dureau et al. (77) retrouvent un taux de succès de 87% avec un suivi de 56,8 mois.

Lorsque la **trabéculotomie associée à la trabéculectomie** est réalisée, la baisse pressionnelle est de 17,9% à 1 mois, 43,6% à 3 mois, 57,1% à 6 mois mais on constate une augmentation pressionnelle de 9,6% à 1 an.

Dans la littérature, Mandal et al. (119) définissent leur critère de succès chirurgical comme une PIO \leq 16 sous AG, \leq 21 sinon, sans progression de l'excavation papillaire ni augmentation du diamètre cornéen. Ils l'évaluent pour cette technique à $95,9\% \pm 1,8\%$ à 3 mois, $94,4\% \pm 2,3\%$ à 6 mois, $92,3\% \pm 3,1\%$ à 1 an dans 122 yeux atteints de GCP opérés par cette technique. Mandal et al. ont publiés plusieurs articles par la suite retrouvant des taux similaires (un peu moindre dans les GCP avancés) (120).

Mullaney et al.(106) retrouvent un taux de succès chirurgical (PIO<21mmHg) de 78% dans le GCP mais de 45% pour les GC dysgénésiques.

En 2011, Essuman et al. (121) publient un succès chirurgical global de 79% dans le GCP (PIO \leq 21mmHg, diamètre cornéen stable et cornée claire) à 13,1 mois dans une population ouest-africaine.

En ce qui concerne la **SNP**, la baisse pressionnelle est de 3,9% à 1 mois, 10,8% à 3 mois, 18,8 % à 6 mois, 26,9 % à 1 an.

Dans la littérature, Tixier et al.(122) sont les premiers en 1999 à avoir évalué le succès pressionnel de la SNP, avec un taux de 75 % (PIO<16mmHg). Cependant, la petite série (12 yeux) et le recul faible (10 mois) ne permettaient pas de conclure à une réelle efficacité de la SNP. Pour Roche et al. (71), le taux de succès (PIO<12,5 mmHg à 1 an et plus) est de 93%, sans tenir compte des reprises chirurgicales et du traitement médical.

En 2008, Denis et al. (123) publient un taux de succès total (PIO< 16 mmHg sans traitement médical) de 56 %, partiel (avec traitement) de 89 % à 3 ans dans le GCP pris en charge précocement. Ce taux était différent selon le type de GC ; ainsi les GC dysgénésiques ou secondaires avaient un taux de succès plus faible (total de 14%, partiel de 57%). Ces résultats concernant le GCP rejoignent ceux présentés par Al-Obeidan et al. (124) en 2014 sur un effectif plus important et un suivi plus long.

Enfin, dans une publication de 2016 d'Aziz et al. (125) le taux de succès total de la SNP dans le GCP est de 69,4 %, partiel de 27,6 % (PIO ≤ 16 mmHg sans ou avec traitement) soit un succès global de 97%. La série comportait 141 yeux avec un suivi moyen de 56,6 ± 9,6 mois. Cette équipe de Marseille mettait en place systématiquement un **implant** de drainage en collagène dont l'objectif était de maintenir ouverte la chambre de décompression. Cela permettrait d'améliorer le flux de l'HA, et s'accompagnerait d'un faible taux de complications (diminution des risques d'hypotonie, d'hyphéma et de décollement rétinien). La baisse pressionnelle dans notre étude lorsque la SNP est associée à un implant est de 4,9% à 1 mois, 13,3 % à 3 mois, 21,6 % à 6 mois, 22,9 % à 1 an, résultats assez similaires à la SNP seule.

Pour la **trabéculotomie associée à la SNP**, nos résultats mettent en évidence une baisse pressionnelle à 1 mois de 11,7 %, à 3 mois de 30,8 %, à 6 mois de 48,9%, à 1 an de 45,4%. Il n'y a pas d'étude publiée sur ce type de chirurgie mais elle semble efficace en termes de baisse pressionnelle. Cette technique est pratiquée uniquement à Marseille d'après nos résultats.

Au total, si l'on compare nos résultats, la trabéculotomie est la procédure qui entraîne le plus fort pourcentage de baisse pressionnelle, notamment à 1 an, suivie de la SNP

combinée à la trabéculotomie. La SNP seule ou avec implant entraîne moins de baisse pressionnelle, ce qui est concordant avec la littérature. Elle est de plus à l'origine de beaucoup de reprises, notamment des needling. Enfin, pour la trabéculotomie combinée à la trabéculectomie, la baisse pressionnelle est conséquente dans les premiers mois. On retrouve cependant une PIO à un an moins bonne qu'initialement. Les raisons suivantes pourraient être évoquées : cette chirurgie, réalisée principalement à la fondation Rothschild à Paris, concernait des enfants plus jeunes avec une PIO, un diamètre cornéen, une longueur axiale, une pachymétrie plus élevés en préopératoire, facteurs de mauvais pronostic. Plus le glaucome est précoce, plus il est grave donc difficile à traiter, potentiellement réfractaire et pouvant nécessiter des interventions itératives.

Il serait intéressant par la suite de pouvoir établir un vrai taux de succès pressionnel par chirurgie à tel ou tel moment, de connaître la PIO sur le suivi maximal pour juger de la réelle efficacité ou non d'une technique et de savoir si un traitement médical est associé.

B. Quelle technique chirurgicale choisir ?

Dans la littérature, les diverses techniques chirurgicales ont donc toutes prouvé leur efficacité avec des taux de succès assez similaires permettant d'obtenir de bons résultats pressionnels. La prise en charge chirurgicale des GC n'étant pas standardisée, il est licite de se demander quels sont les facteurs permettant de trancher entre telle ou telle technique.

Au vu de nos résultats et de ceux de la littérature, la **trabéculotomie** semble être une technique plutôt sûre et efficace. Sa réalisation est possible même en cas de cornée trouble, contrairement à la goniotomie. Son efficacité est indépendante de la formation d'une bulle de filtration et de la cicatrisation conjonctivale et sclérale, ce qui n'est pas le cas des chirurgies filtrantes. De plus, l'abord angulaire est le plus proche de la cause fondamentale du glaucome.

Néanmoins, dans de récentes études (108, 109), cette chirurgie n'est principalement recommandée que dans les GCP isolés chez l'enfant entre 1 mois et 1 an avec un diamètre cornéen n'excédant pas 14 mm.

De plus, cette procédure est exigeante et requiert de l'expérience pour atteindre de bons résultats.

Une variante de la trabéculotomie instrumentale est la viscotrabéculotomie, consistant à injecter en pression une substance viscoélastique dans le canal de Schlemm afin de rompre son plancher, permettant ainsi de limiter les risques d'hyphéma et la prolifération fibreuse dans l'angle (cause d'échec chirurgical). Cette technique est présentée par Tamcelik et Ozkiris (126,127) comme plus efficace, puisqu'ils retrouvent un taux de succès de 91,3% pour la viscotrabéculotomie pratiquée sur 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.

Enfin, récemment, la trabéculotomie circonférentielle à 360 degrés assistée par microcathéter éclairé a des résultats prometteurs, surtout dans le GCP non opéré (128, 129). Elle permet une meilleure visualisation et un meilleur contrôle de la pointe du cathéter pendant toute la progression dans le canal de Schlemm, plus facilement identifiable.

En 2017 pour Shakrawal J et al. (130) cette technique était plus efficace que la trabéculotomie conventionnelle à un an de suivi.

Même si nos résultats en termes de baisse pressionnelle sont peu significatifs en raison d'un nombre important de données manquantes, la **trabéculectomie** est la chirurgie ayant entraîné le moins de reprises chirurgicales. Dans la littérature, cette technique a des taux de succès comparables avec les autres procédures. Son apprentissage est plus simple et elle peut s'effectuer chez des enfants avec un grand diamètre cornéen ou chez qui l'angle n'est pas visualisable. Mais la complication principale est l'hypotonie majeure (131) et c'est aussi une chirurgie filtrante : son succès est lié à la limitation du processus de cicatrisation excessive au niveau de la bulle de filtration, ce qui est permis grâce à l'adjonction d'antimétabolites. D'abord proposée en deuxième intention dans le GCP, elle peut être réalisée en première intention en

particulier dans les cas évolués. Les trabéculodysgénésies associées relèvent plutôt d'une chirurgie filtrante comme la trabéculéctomie. La répétition des interventions est possible. Cependant cette chirurgie nécessite souvent un traitement médical d'appoint.

La **trabéculo/lectomie** est devenue populaire. Cependant, aucune étude prospective n'existe pour étayer l'argument selon lequel la combinaison de ces procédures améliore le succès.

Par rapport à la trabéculéctomie, la **SNP (avec ou sans implant)** est peu invasive car non perforante (absence d'ouverture de la CA) et les complications sont moindres. Dans l'étude d'Aziz et al. (125), 85,1% des interventions n'ont pas donné lieu à des complications.

De plus, c'est une technique de choix chez le glaucome de l'adulte, largement pratiquée en France et en Europe (132). Chez l'enfant, la SNP est cependant controversée si l'on adhère à la théorie que l'obstacle à l'écoulement de l'HA est interne. Mais l'obstacle peut siéger dans les couches les plus externes du trabéculum (paroi interne du canal de Schlemm et trabéculum juxtacanaliculaire), lesquels sont responsables de 75% de résistance à l'écoulement à l'HA (à l'origine d'une augmentation de la PIO), d'où l'efficacité de la SNP qui consiste à peler ce trabéculum externe.

Dans l'étude d'Aziz et al. (125) afin de lutter contre la fibrose réactionnelle du site opératoire, une injection sous conjonctivale de 5-FU était effectuée à 7 jours, à un mois et en cas de remontée pressionnelle ultérieure supérieure à 5 mmHg. En effet, la SNP est aussi une chirurgie filtrante et chez le jeune enfant la cicatrisation est plus rapide et excessive que chez l'adulte. Leurs tissus comprennent un plus grand nombre de fibroblastes à l'origine d'une fermeture précoce de la bulle de filtration et de récurrence à distance de l'hypertonie oculaire. C'est pourquoi nous retrouvons dans notre étude un grand nombre de reprises par needling. Même si cette intervention est mineure, celle-ci est faite sous AG chez l'enfant qui est donc plus souvent exposé au risque anesthésique. De plus, un traitement médical d'appoint est généralement nécessaire.

Finalement, chaque technique chirurgicale présente des avantages et des inconvénients, avec des taux de réussite potentiellement intéressants lorsqu'elle est choisie de manière appropriée et bien effectuée pour minimiser les complications.

Dans un article récent sur la chirurgie du glaucome chez l'enfant (95), les chirurgies angulaires (goniotomie pour l'épargne conjonctivo-sclérale et trabéculotomie) sont indiquées en première intention dans le GCP, la trabéculéctomie en cas d'échec ou si les chirurgiens ne sont pas familiarisés avec les techniques angulaires ou dans les glaucomes secondaires (sauf si aphaquie ou pseudophaquie).

C. Les paramètres de l'AG

La diminution de la PIO ne doit pas être le seul critère à prendre en compte pour juger de l'efficacité ou non d'une technique. En effet, si le GC se définit en partie par une augmentation de la PIO, il n'y a pas de valeur seuil établie par l'European Glaucoma Society (EGS). Deux paramètres en particulier rendent la mesure de la PIO imprécise et la sous-estime : les halogénés utilisés pour l'induction de l'AG et l'élasticité cornéenne modifiée par l'œdème cornéen. L'âge du patient est à prendre en compte également. La PIO peut être aussi minorée par le traitement médical instauré avant le premier examen sous AG, ce qui n'est pas souvent renseigné.

De plus, 16 mmHg n'est pas toujours la pression cible à obtenir (certaines publications évaluent leur succès chirurgical pour une $PIO \leq 21$ mmHg) et il est rarement précisé si ce résultat pressionnel est associé à un collyre hypotonisant.

Pour Mandal (94), avant l'âge de 1 an, une $PIO < 16$ mmHg sous AG est considérée comme normale ; entre 1 et 3 ans, c'est une $PIO < 18$ mmHg qui est normale.

Il est donc important de considérer d'autres critères de succès chirurgical comme la diminution du diamètre cornéen, de la longueur axiale (LA), de l'œdème cornéen et de la pachymétrie, de l'excavation papillaire.

D'ailleurs, Fucher et al. (118) définissent leur critère de succès chirurgical comme la

résolution de l'œdème cornéen, la stabilisation ou la réduction du diamètre cornéen et la réversibilité de l'excavation, en plus d'une PIO \leq 18mmHg.

Nous l'avons vu dans l'introduction, l'hypertonie est responsable d'un étirement du globe avec augmentation de la LA et du diamètre cornéen puis augmentation de l'épaisseur cornéenne centrale (pachymétrie) lorsque les capacités endothéliales sont dépassées.

Au moment du diagnostic préopératoire, nos résultats indiquent des valeurs pachymétriques estimées très élevées essentiellement pour la trabéculotomie, la trabéculotomie et surtout la trabéculo/lectomie (767 μ m [676 ; 858]) et dans les normes pour les chirurgies avec SNP.

Les nombreuses données manquantes ne rendent pas analysables les résultats postopératoires pour la trabéculotomie.

En ce qui concerne la **pachymétrie** qui reflète l'œdème cornéen, nos résultats indiquent une diminution à 1 an toutes chirurgies confondues, allant de 0,2 % pour la SNP à 20% pour la trabéculotomie. Cette diminution avant et après traitement est en accord avec l'étude de Paletta et al. (133)

Pour Sauer et al (37) il n'existe pas de corrélation entre les millimètres de PIO et les micromètres de la pachymétrie cornéenne. Il ne faut donc pas établir un facteur correctif sur la mesure de la PIO en fonction de la pachymétrie chez les enfants.

Concernant la **LA** estimée globale, elle était supérieure à la normale en préopératoire : 20,73 mm [20,2 ; 21,7]. A 1 an, elle était augmentée quel que soit le type de chirurgie, de 4% pour la trabéculotomie à 8,6% pour la SNP avec implant.

Un facteur confondant important est l'âge : la LA normale augmente avec l'âge, passant de 17 mm à la naissance à 20 mm à 1 an et 21,5 mm à 3 ans.

Quatre différents types de progression de la LA dans les glaucomes congénitaux ont été décrit par Sampaolesi (134) :

1) La LA cesse de croître avec le temps puis elle continue sa croissance normalement, conformément à la normalisation de la pression.

2) La LA continue d'augmenter, l'hypertonie n'ayant pas été résolue par la chirurgie.

- 3) Dans certains cas, même si la PIO est contrôlée, la LA reste stable pendant un certain temps, commence à croître entre 2 et 4 ans puis devient de nouveau stable. Dans ce cas la PIO doit être surveillée plus fréquemment.
- 4) Dans d'autres cas de bon pronostic, la LA ne cesse de croître en parallèle à la normale tandis que la PIO demeure contrôlée.

Pour le **diamètre cornéen** médian, il était en préopératoire de 12,51 mm [12,28 ; 12,73] donc supérieur aux normes toutes chirurgies confondues. A 1 an, il était légèrement augmenté pour la trabéculotomie ou la SNP avec implant, légèrement diminué pour les autres techniques. On retrouve de nouveau le facteur confondant âge rendant l'interprétation de ces résultats difficiles. Nous ne pouvons établir un lien de corrélation entre les différents paramètres (LA, PIO, diamètre cornéen et pachymétrie).

Enfin, à propos de la **transparence cornéenne**, on remarque que les cornées les plus opaques étaient opérées de trabéculotomie ou trabéculectomie et les transparentes d'une chirurgie comportant une SNP. Cela peut s'expliquer par le plus jeune âge des patients opérés de trabéculectomie ou trabéculotomie alors que les patients opérés de SNP sont plus âgés, l'œdème diminuant avec l'âge car l'endothélium devient plus mature.

Toute la difficulté consiste à dépister la moindre aggravation des paramètres de surveillance afin de poser l'indication chirurgicale.

D. Les protocoles anesthésiques

Chez l'enfant, l'intérêt de la prémédication médicamenteuse pour faciliter l'induction a été démontré (135,136), le midazolam étant majoritairement utilisé. Dans notre analyse, elle était administrée dans 100 % des centres où elle est renseignée. Cependant, Lille, Marseille et Paris Rothschild l'utilisait moins (respectivement 14,3%, 17,9% et 33,3%).

Concernant l'induction, elle était inhalatoire dans 9 centres sur 10, soit 90% des centres. Cela est concordant avec l'étude d'Auroy et al. (137), où l'induction était réalisée par inhalation chez 88% des enfants de 1 à 4 ans.

Le sévoflurane était l'agent utilisé dans 100 % des cas. Il est désormais devenu l'agent de référence, supplantant l'halothane, du fait d'une excellente tolérance cardiovasculaire et respiratoire. L'utilisation d'une fraction inspirée maximale de 6% pour l'induction est préconisée (138). En effet, des signes épileptoïdes électro-encéphalographiques peuvent être mis en évidence si sa concentration et sa vitesse d'élévation augmentent. (139) Les concentrations dites 'élevées' de 7 à 8% sont néanmoins encore largement utilisées en France car l'induction est plus rapide, à Lille par exemple.

Le protoxyde d'azote est aussi beaucoup employé lors de l'induction au sévoflurane, comme à Lille. Il accélère l'approfondissement de l'AG et diminue la période d'agitation, en plus d'un effet anti hyperalgésique, analgésique et d'« épargne hypnotique » (140).

Concernant l'entretien, le sufentanil et le sévoflurane ont une place prépondérante en anesthésie pédiatrique, comme dans nos 10 centres en France.

Dans notre analyse, seule la fondation Rothschild à Paris a recourt aux curares. Les curares sont en effet très peu utilisés en France (141). Leurs effets secondaires sont nombreux mais ils améliorent les conditions d'intubation.

➤ Anesthésie générale et glaucome congénital

Dans la pratique clinique, l'effet des médicaments de l'anesthésie sur la PIO n'est pas un critère essentiel dans leur choix. Ce choix dépend des habitudes des anesthésistes.

Il est néanmoins primordial de mesurer la PIO dans la phase précoce de l'inhalation anesthésique (moment où le pourcentage de sévoflurane inhalé 2 % correspond à une diminution de PIO de 40 % environ par rapport à l'état d'éveil) (142).

Il serait donc intéressant dans l'étude CONGLAU de connaître le délai de mesure de la

PIO par rapport à l'induction. Les concentrations du sévoflurane au moment de la prise de PIO devraient également être précisées.

E. Les limites de notre étude

L'analyse de la prise en charge des glaucomes congénitaux en France est biaisée par un effet centre (dû au caractère multicentrique de l'étude) et opérateur dépendant.

De plus, c'est à Lille où ce PHRC dont sont issues nos données a été mis en place : les cahiers d'observations sont donc mieux renseignés, la base est mise à jour régulièrement.

Il serait intéressant de connaître les complications pour trancher sur le choix chirurgical, informations que nous ne pouvons retrouver dans le cahier d'observation.

Un plus grand nombre de patients et un suivi plus long sont nécessaires, à la fois en ce qui concerne les résultats pressionnels mais aussi les constatations macroscopiques préopératoires.

Enfin, un grand nombre de données sont manquantes. Il serait envisageable d'envoyer de nouveau les attachés de recherche clinique dans les différents centres pour compléter au mieux la base de données et ainsi pouvoir répondre à l'objectif principal de l'étude prospective CONGLAU, à savoir l'acuité visuelle à 4 ans, et ce de manière puissante.

F. Perspectives

La prise en charge du glaucome chez l'enfant est l'un des plus grands défis dans le domaine du glaucome, notamment en ce qui concerne le traitement chirurgical.

La multiplicité des techniques chirurgicales illustre la difficulté de mettre au point une procédure à la fois efficace et indemne de complications.

Par conséquent, de nouvelles chirurgies font leur essor, comme l'implant STARflo™. Cependant, il n'y a pas suffisamment de recul concernant cette technique qui est encore en cours d'évaluation. Une étude publiée par Fili et al. (143) en janvier 2018 expose les résultats à 1 an de l'utilisation de cet implant dans le glaucome progressif à angle ouvert (GPAO) et le glaucome pseudo-exfoliatif de l'adulte, mais aussi dans le GCP. Certains yeux implantés avaient déjà été opérés précédemment par une autre technique. Une réduction pressionnelle de 28,8% à 1 an a été constatée, mais cette étude ne comporte que trois patients atteints de GCP, dont l'un s'est compliqué d'une hémorragie expulsive à deux jours post-opératoires.

L'impact d'un traitement chirurgical réussi sur les patients et leurs familles ne peut être sous-estimé car la plupart des enfants atteints de glaucome ont une espérance de vie normale. Bien que le pronostic du glaucome chez l'enfant se soit considérablement amélioré, des progrès restent à faire pour assurer une vision à long terme chez ces enfants. La recherche a donc une place prépondérante, le pronostic pourrait par exemple être meilleur grâce au diagnostic anténatal et à la thérapie génique.

VI. CONCLUSION

Le GC est une pathologie rare mais grave car potentiellement cécitante. Il est l'une des priorités de l'OMS pour réduire le handicap visuel chez les enfants à travers le monde. Il requiert une prise en charge chirurgicale urgente qui n'est pourtant toujours pas codifiée. Avec les années, les techniques chirurgicales se sont affinées et les résultats pressionnels sont équivalents entre des mains expérimentées. En France, on remarque que les pratiques sont différentes selon les centres.

Chaque technique présente des avantages et des inconvénients qu'il faut connaître pour faire un choix à bon escient. Ainsi, la sélection de la chirurgie, outre l'abaissement pressionnel désiré, se fait selon plusieurs facteurs : les habitudes et l'expérience des équipes chirurgicales, le terrain, les complications et le nombre d'interventions potentielles, la théorie du mécanisme physiopathologique en laquelle on croit...

Cependant, le contrôle de la PIO n'est que la première étape du traitement. Celui-ci doit être complété dès que possible par la restitution d'une bonne transparence des milieux, une correction optique adaptée et la prise en charge de l'amblyopie. Etant donné que le pronostic visuel final est conditionné par la précocité de la prise en charge multidisciplinaire des GC, des campagnes de sensibilisation de l'ensemble du corps médical, paramédical mais aussi de la population générale concernant les signes d'alerte sont à envisager pour apporter aux enfants atteints de GC la meilleure qualité de vie et de vue possible.

« La connaissance s'acquiert par l'expérience, tout le reste n'est que de l'information. »

Albert Einstein

VII. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Gilbert C, Foster A. Childhood blindness in the context of VISION 2020 – the right to sight. *Bulletin of the World Health Organization* 2001;79(3):227-32.
2. Papadopoulos M, Brookes JL, Khaw PT. Childhood glaucoma. In : Hogg C, Taylor D. *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. 4th ed. Elsevier Saunders ; 2013, p. 353-67.
3. Beck AD, Chang TCP, Freedman SF. "Definition, Classification, Differential Diagnosis." *Childhood Glaucoma: Consensus Series 9*. Weinreb RN et al. Amsterdam: Kugler, 2013.
4. Dureau P. Glaucome congénital et trabéculodysgénésies : aspects cliniques et génétiques. *J Fr Ophtalmol*. 2006 Feb;29(2):198–215.
5. Hoskins HD, Shaffer RN, Hetherington J. Goniotomy vs trabeculotomy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1984 Aug;21(4):153-8.
6. Barishak YR. *Embryology of the eye and its adnexa*. Basel : Karger ; 2001.
7. Bui Quoc E, Costantini E. Glaucomes congénitaux. In *Encycl Med Chir* (Elsevier Masson SAS, Paris). Ophtalmologie. 2011.
8. Van Buskirk EM. Clinical implications of iridocorneal angle development. *Ophthalmology*. 1981 Apr;88(4):361–7.
9. McMenamin PG. Human fetal iridocorneal angle: a light and scanning electron microscopic study. *Br J Ophthalmol*. 1989 Nov;73(11):871–9.
10. McMenamin PG. A quantitative study of the prenatal development of the aqueous outflow system in the human eye. *Exp Eye Res*. 1991 Oct;53(4):507–17.
11. Dufier JL, Kaplan J. Glaucomes congénitaux primitif et secondaires dysgénésiques. Dans: Dufier JL, Kaplan J. *Œil et génétique*. Rapport de la SFO 2005. Masson édition ; 2005. p. 159-77.
12. Lockie P, Elder J. Spontaneous resolution of primary congenital glaucoma. *Aust N Z J Ophthalmol*. 1989 Feb;17(1):75–7.

13. Johnston MC, Noden DM, Hazelton RD, Coulombre JL, Coulombre AJ. Origins of avian ocular and periocular tissues. *Exp Eye Res.* 1979 Jul;29(1):27-43.
14. Tokoro T, Funata M, Akazawa Y. Influence of intraocular pressure on axial elongation. *J Ocul Pharmacol.* 1990;6(4):285–91.
15. Papadopoulos M, Cable N, Rahi J, Khaw PT, BIG Eye Study Investigators. The British Infantile and Childhood Glaucoma (BIG) Eye Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2007 Sep;48(9):4100–6.
16. Morin JD, Bryars JH. Causes of loss of vision in congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol.* 1980 Sep;98(9):1575–6.
17. Aponte EP, Diehl N, Mohny BG. Incidence and clinical characteristics of childhood glaucoma: a population-based study. *Arch Ophthalmol.* 2010 Apr 1;128(4):478-82.
18. Béchettille A. Les glaucomes. Angers, éditions Japperenard, 1997, vol. 1:80-81.
19. Demenais F, Bonaïti C, Briard ML, Feingold J, Frézal J. Congenital glaucoma: genetic models. *Hum Genet.* 1979 Feb 15;46(3):305–17.
20. Sarfarazi M, Stoilov I, Schenkman JB. Genetics and biochemistry of primary congenital glaucoma. *Ophthalmol Clin North Am.* 2003 Dec;16(4):543–54.
21. Stoilov I, Akarsu AN, Sarfarazi M. Identification of three different truncating mutations in cytochrome P4501B1 (CYP1B1) as the principal cause of primary congenital glaucoma (Buphthalmos) in families linked to the GLC3A locus on chromosome 2p21. *Hum Mol Genet.* 1997 Apr;6(4):641–7.
22. Sarfarazi M, Akarsu AN, Hossain A, Turacli ME, Aktan SG, Barsoum-Homsy M, et al. Assignment of a locus (GLC3A) for primary congenital glaucoma (Buphthalmos) to 2p21 and evidence for genetic heterogeneity. *Genomics.* 1995 Nov 20;30(2):171– 7.
23. Martin SN, Sutherland J, Levin AV, Klose R, Priston M, Héon E. Molecular characterisation of congenital glaucoma in a consanguineous Canadian community: a step towards preventing glaucoma related blindness. *J Med Genet.* 2000 Jun;37(6):422–7.

24. Akarsu AN, Turacli ME, Aktan SG, Barsoum-Homsy M, Chevrette L, Sayli BS, et al. A second locus (GLC3B) for primary congenital glaucoma (Buphthalmos) maps to the 1p36 region. *Hum Mol Genet.* 1996 Aug;5(8):1199–203.
25. Narooie-Nejad M, Chitsazian F, Khoramian Tusi B, Mousavi F, Houshmand M, Rohani MR, et al. Genotyping results of Iranian PCG families suggests one or more PCG locus other than GCL3A, GCL3B, and GCL3C exist. *Mol Vis.* 2009;15:2155–61.
26. Barkan O. Pathogenesis of congenital glaucoma: gonioscopic and anatomic observation of the angle of the anterior chamber in the normal eye and in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1955 Jul;40(1):1–11.
27. Anderson DR. The development of trabecular meshwork and its abnormality in primary infantile glaucoma. *Trans Am Ophthalmol,* 1981;79:458-85.
28. De Luise VP, Anderson DR. Primary infantile glaucoma-congenital glaucoma. *Surv Ophthalmol,* 1983;28:1-19.
29. Ho CL, Walton DS. Primary congenital glaucoma: 2004 update. *J Pediat Strabismus.* 2004;41:271-87.
30. Maul E, Strozzi L, Munoz C, Reyes C. The outflow pathway in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1980 ;89:667-73.
31. Tawara A, Inomata H. Developmental immaturity of the trabecular meshwork in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1981;92: 508-25.
32. Maumenee A. Further observations on the pathogenesis of congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1963;55:1163-76.
33. Denis D, Azziz-Alessi A. Glaucomes de l'enfant.^[1] Dans: Denis D, Bui Quoc E, Azziz-Alessi A. *Ophtalmologie pédiatrique. Rapport de la SFO 2017.* Masson édition ; 2017. p. 289-316.
34. Henriques MJ, Vessani RM, Reis FAC, de Almeida GV, Betinjane AJ, Susanna R. Corneal thickness in congenital glaucoma. *J Glaucoma.* 2004 Jun;13(3):185-8.

35. Sauer A, Abry F, Blavin J, Saleh M, Gaucher D, Meyer N, et al. Mesure de la pression intraoculaire et de l'épaisseur cornéenne centrale d'enfants de zéro à dix ans sous anesthésie générale. *J Fr Ophtalmol*. 2011 Apr;34(4):238–42.
36. Madan R, Tamilselvan P, Sadhasivam S, Shende D, Gupta V, Kaul HL. Intraocular pressure and haemodynamic changes after tracheal intubation and extubation: a comparative study in glaucomatous and non glaucomatous children. *Anaesthesia*. 2000 Apr;55(4):380–4.
37. Mochizuki H, Lesley AG, Brandt JD. Shrinkage of the scleral canal during cupping reversal in children. *Ophthalmology*. 2011 Oct;118(10):2008–13.
38. Axenfeld T. Embryotoxon corneae posterioris. *Ber Deutsch Ophthalmol Ges* 1920;42:301-2.^[1]_{SEP}
39. Chang TC, Summers CG, Schimmenti LA, Grajewski AL. Axenfeld-Rieger syndrome: new perspectives. *Br J Ophthalmol*. 2012 Mar;96(3):318–22.
40. Hodes BL, Noecker RJ, Prendiville KJ. Autosomal dominant inheritance of iridogoniodysgenesis and cataract. *Ophthalmology*. 1993 Feb;100(2):168–72.
41. Semina EV, Reiter R, Leysens NJ, Alward WL, Small KW, Datson NA, et al. Cloning and characterization of a novel bicoid-related homeobox transcription factor gene, RIEG, involved in Rieger syndrome. *Nat Genet*. 1996 Dec;14(4):392–9.
42. Komatireddy S, Chakrabarti S, Mandal AK, Reddy ABM, Sampath S, Panicker SG, et al. Mutation spectrum of FOXC1 and clinical genetic heterogeneity of Axenfeld-Rieger anomaly in India. *Mol Vis*. 2003 Feb 18;9:43–8.
43. Riise R, Storhaug K, Brondum-Nielsen K. Rieger syndrome is associated with PAX6 deletion. *Acta Ophthalmol Scand*. 2001;79 :201-3.
44. Traboulsi EI. Malformations of the anterior segment of the eye. In : Traboulsi EI, ed. *Genetic diseases of the eye*. New York : Oxford University Press; 1998.p. 81-98.
45. Mandal AK, Netland PA. *The Pediatric Glaucomas*. Elsevier Butterworth Heinemann; 2006:41-6.

46. Shields MB. Axenfeld-Rieger syndrome: a theory of mechanism and distinctions from the iridocorneal endothelial syndrome. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1983;81:736–84.
47. Ozeki H, Shirai S, Ikeda K, Ogura Y. Anomalies associated with Axenfeld-Rieger syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1999 Sep;237(9):730–4.
48. Brémont-Gignac D. Le glaucome dans l'aniridie. *J Fr Ophtalmol.* 2007;30(2):196-9.
49. Kokotas H, Petersen MB. Clinical and molecular aspects of aniridia. *Clin Genet.* 2010 May;77(5):409–20.
50. Fischbach BV, Trout KL, Lewis J, Luis CA, Sika M. WAGR syndrome: a clinical review of 54 cases. *Pediatrics* 2005 Oct;116(4):984–8.
51. François J, Coucke D, Coppieters R. Aniridia-Wilms' tumour syndrome. *Ophthalmologica.* 1977;174(1):35–9.
52. Hingorani M, Hanson I, van Heyningen V. Aniridia. *Eur J Hum Genet.* 2012 Oct;20(10):1011–7.
53. Lee H, Khan R, O'Keefe M. Aniridia: current pathology and management. *Acta Ophthalmol (Copenh).* 2008 Nov;86(7):708–15.
54. Nishida K, Kinoshita S, Ohashi Y, Kuwayama Y, Yamamoto S. Ocular surface abnormalities in aniridia. *Am J Ophthalmol.* 1995 Sep;120(3):368–75.
55. Laaks D, Freeman N. Congenital iris ectropion uveae presenting with glaucoma in infancy. *J AAPOS.* 2013 Apr;17(2):214–6.
56. Bhandari R, Ferri S, Whittaker B, Liu M, Lazzaro DR. Peters anomaly: review of the literature. *Cornea.* 2011 Aug;30(8):939–44.
57. Harissi-Dagher M, Colby K. Anterior segment dysgenesis: Peters anomaly and sclerocornea. *Int Ophthalmol Clin.* 2008;48(2):35–42.
58. De Almeida JC, Reis DF, Llerena Júnior J, Barbosa Neto J, Pontes RL, Middleton S, et al. Short stature, brachydactyly, and Peters' anomaly (Peters'-plus syndrome): confirmation of autosomal recessive inheritance. *J Med Genet.* 1991 Apr;28(4):277– 9.

59. Yoshikawa H, Ikeda Y, Sotozono C, et al. Ultrasound biomicroscopy in infants with congenital corneal opacity and its correlations with clinical diagnosis and intraocular pressure. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 2015;119:16-21.
60. Nischal KK. A new approach to the classification of neonatal corneal opacities. *Curr Opin Ophthalmol.* 2012 Sep;23(5):344–54.
61. Magnusson G, Abrahamsson M, Sjostrand J ; Glaucoma following congenital cataract surgery : an 18-year longitudinal follow-up. *Acta Ophthalmol Scand.* 2000 ;78 :65-70.
62. Robinson PN, Booms P, Katzke S, Ladewig M, Neumann L, Palz M, et al. Mutations of FBN1 and genotype-phenotype correlations in Marfan syndrome and related fibrillinopathies. *Hum Mutat.* 2002 Sep;20(3):153–61.
63. Dureau P. Pathophysiology of zonular diseases. *Curr Opin Ophthalmol.* 2008 Jan;19(1):27–30.
64. Ou Y, Caprioli J. Surgical management of pediatric glaucoma. *Dev Ophthalmol.* 2012;50 :157-72.
65. Barkan O. Technique of goniotomy. *Arch Ophthalmol.* 1938;19:217-21.
66. Barkan O. Goniotomy for congenital glaucoma; urgent need for early diagnosis and operation. *J Am Med Assoc.* 1947 Feb 22;133(8):526–33.
67. Barkan O. Surgery of congenital glaucoma; review of 196 eyes operated by goniotomy. *Am J Ophthalmol.* 1953 Nov;36(11):1523–34.
68. Rouland J-F. Surgical key points. La trabéculotomie. *J Fr Ophtalmol.* 2007 May;30(5):3S62–65.
69. Beck AD, Lynch MG. 360 trabeculotomy for primary congenital glaucoma. *Arch. Ophthalmol.* 1995;113:1200–1202. 
70. Denis P, Rouland JF, Ousmane L. La chirurgie du glaucome de l'enfant. In : Baudoin C : Chirugies des glaucomes, Rapport annuel des sociétés d'ophtalmologie de France, 2005, 383-406.
71. Roche O, Beby F, Parsa A, Orssaud C, Dufier JL, Parsa CF. Non penetrating external trabeculectomy for congenital glaucoma : a retrospective study. *Ophthalmology* 2007;114:1994-9.

72. Bayoumi NH. Mitomycin C in Filtering Surgery for Primary Congenital Glaucoma: A Comparison of Exposure Durations. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2018 May;55(3):164-170.
73. Anand N, Dawda VK. A comparative study of mitomycin C and 5- Fluorouracil trabeculectomy in West Africa. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2012;19(1):147-52.
74. Siriwardena D, Edmunds B, Wormald RPL, Khaw PT. Br J. National survey of antimetabolite use in glaucoma surgery in the United Kingdom *Ophthalmol* 2004;88:873–876.
75. Kirwan JF, Shah P, Khaw PT. Diode laser cyclophotocoagulation: role in the management of refractory pediatric glaucomas. *Ophthalmology*. 2002 Feb;109(2):316–23.
76. Autrata R, Helmanova I, Oslejskova H, Vondracek P, Rehurek J. Glaucoma drainage implants in the treatment of refractory glaucoma in pediatric patients. *Eur J Ophthalmol*. 2007 Dec;17(6):928–37.
77. Dureau P, Dollfus H, Cassegrain C, Dufier JL. Long-term results of trabeculectomy for congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1998 Aug;35(4):198–202.
78. Auroy Y., Clergue F., Laxenaire M.C., Lienhart A., Pequignot F., Jouglia E. *Anesthésies en chirurgie Ann. Fr. Anesth. Reanim*. 1998;17:1324-41.
79. V. Guellec, G. Orliaguet. *Anesthésie du nourrisson et de l'enfant. EMC - Anesthésie-Réanimation* 2011:1-29 [Article 36-640-A-20].
80. Devys J.M, Mourissoux G, Donnette F.X, Plat R, Schauvliege F, Le Bigot P et al. Intubating conditions and adverse events during sevoflurane induction in infants. *Br. J. Anaesth*. 2011;106 :225-9.
81. J.-P. Haberer, C. Obstler. *Anesthésie en ophtalmologie. EMC - Anesthésie-Réanimation* 2008:1-24 [Article 36-620-E-30].
82. Murphy D.F. Anesthesia and intraocular pressure. *Anesth. Analg*. 1985;64:520-30.

83. Ausinsch B, Munson ES, Levy NS. Intraocular pressures in children with glaucoma during halothane anesthesia. *Ann Ophthalmol.* 1977 Nov;9(11):1391–4.
84. Jones L, Sung V, Lascaratos G, Nagi H, Holder R. Intraocular pressures after ketamine and sevoflurane in children with glaucoma undergoing examination under anaesthesia. *Br J Ophthalmol.* 2010 Jan 1;94(1):33–5.
85. Termühlen J. et al. Does general anesthesia have a clinical impact on intraocular pressure in children ? *Paediatr Anaesth.* 2016 Sep;26(9):936-41.
86. Artru A.A. Trabecular outflow facility and formation rate of aqueous humor during propofol, nitrous oxide, and halothane anesthesia in rabbits. *Anesth. Analg.* 1993;77:564-9.
87. Kelly R.E., Dinner M., Turner L.S., Haik B., Abramson D.H., Daines P. Succinylcholine increases intraocular pressure in the human eye with the extraocular muscles detached. *Anesthesiology* 1993 ; 79 : 948-52
88. Akhtar T.M., McMurray P., Kerr W.J., Kenny G.N. A comparison of laryngeal mask airway with tracheal tube for intra-ocular ophthalmic surgery. *Anaesthesia.* 1992;47:668-71.
89. Barclay K., Wall T., Wareham K., Asai T. Intra-ocular pressure changes in patients with glaucoma. Comparison between the laryngeal mask airway and tracheal tube. *Anaesthesia.* 1994;49:159-162.
90. Ozcan M.S., Praetel C., Bhatti T., Gravenstein N., Mahla M.E., Seubert C.N. The effect of body inclination during prone positioning on intraocular pressure in awake volunteers: a comparison of two operating tables *Anesth. Analg.* 2004;99:1152-8.
91. Gogneaux L. Description de la population incidente du glaucome congénital en France. Enjeux et difficultés de la mise en place d'un Programme Hospitalier de Recherche Clinique National [thèse]. Lille : Université de Lille 2 Droit et Santé ; 2016.
92. Aziz A, Fakhoury O, Matonti F, Pieri E, Denis D. Epidémiologie et caractéristiques cliniques du glaucome congénital primitif. *J Fr Ophtalmol.* 2015 Oct 29; 38:960-6.

93. Insee. Source Insee Etat Civil, données au 31 décembre 2017, [en ligne]. <http://www.insee.fr/>
94. Mandal AK, Gothwal VK, Bagga H, Nutheti R, Mansoori T. Outcome of surgery on infants younger than 1 month with congenital glaucoma. *Ophthalmology*. 2003 Oct;110(10):1909–15.
95. Papadopoulos M, et al. Childhood glaucoma surgery in the 21st Century. *Eye (Lond)*. 2014;28(8):931-43.
96. Shaffer RN. Prognosis of goniotomy in primary infantile glaucoma (trabeculodysgenesis) *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1982;80:321-25.
97. Smith R. A new technique for opening the canal of Schlemm. Preliminary report. *Br J Ophthalmol*. 1960;44:370-73.
98. Burian HM. A case of Marfan's syndrome with bilateral glaucoma. With description of a new type of operation for developmental glaucoma (trabeculotomy ab externo) *Am J Ophthalmol*. 1960;50:1187-92.
99. Cairns JE. Trabeculectomy. Preliminary report of a new method. *Am J Ophthalmol*. 1968;66:673-9.
100. Maul E, Strozzi L, Munoz C, Reyes C. The outflow pathway in congenital glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 1980 ;89 :667-73.
101. Razeghinejad MR, Fudemberg SJ, Spaeth GL. The changing conceptual basis of trabeculectomy: a review of past and current surgical techniques. *Surv Ophthalmol*. 2012;57(1):1-25.
102. Papadopoulos M, Edmunds B, Chiang M, Mandal A, Grajewsky AL, Khaw PT. Glaucoma surgery in children. In: Weinreb RN, Grajewski A, Papadopoulos M, Grigg J, Freedman S, editors. *Childhood glaucoma. WGA Consensus Series - 9*. Amsterdam : Kugler publications ;2013. p95-134.
103. Melloui T, Belaid W, Ghobel M, Hassen R, Hamdi R, Mahjoub H, et al. Le glaucome congénital : pronostic à long terme à propos de 115 cas. *J Fr Ophtalmol*. 2002; 25(5):1S51.
104. Rouland JF. Le pronostic fonctionnel des glaucomes congénitaux est-il sombre? *J Fr Ophtalmol* 1999; 22(9): 591-2.

105. Adachi M, Dickens CJ, Hetherington J Jr, Hoskins HD, Iwach AG, Wong PC, et al. Clinical experience of trabeculotomy for the surgical treatment of aniridic glaucoma. *Ophthalmology*. 1997;104:2121-5.
106. Mullaney PB, Selleck C, Al-Awad A, Am-Mesler S, Zwan J. Combined trabeculotomy and trabeculectomy as an initial procedure in uncomplicated congenital glaucoma. *Arch Ophthalmol*, 1999;117:457-60.
107. Papadopoulos M, Khaw PT. Advances in the management of paediatric glaucoma. *Eye Lond Engl* 2007;21:1319-25.
108. Morales J, Al Shahwan S, Al Odhayb S, Al Jadaan I, Edward DP. Current surgical options for the management of pediatric glaucoma. *J Ophthalmol* 2013;2013:763735.
109. Lim ME et al. Comparison of 360-degree versus traditional trabeculotomy in pediatric glaucoma. *J AAPOS*. 2015;19 :145-9.
110. Dascotte JC, Asseman R, Francois P, Houliez T, Huron JC, Castier P, Rouland JF. Traitement chirurgical du glaucome congénital. Résultats à long terme. *J Fr Ophtalmol* 1991;14:229-33.
111. Yassin SA, Al-Tamini ER. Surgical outcomes in children with primary congenital glaucoma : a 20-year experience. *Eur J Ophthalmol*. 2016 Mar 22 :0.
112. Tanimoto SA, Brandt JD. Options in pediatric glaucoma after angle surgery has failed. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006 Apr;17(2):132–7.
113. Martin E, Le Meur G, Orignac I, et al. Trabeculotomy as first-line surgical treatment in pediatric glaucoma : Surgical and visual outcomes from a 7-year retrospective study. *J Fr Ophtalmol*. 2014; 37:707-16.
114. Saltzmann RM, Reinecke S, Lin X, Cavanagh HD, Whitson JT. Long-term outcomes of a pseudo 360-degree trabeculotomy ab externo technique for congenital glaucoma at children's medical center. *Clin Ophthalmol* 2012;6:689-98.
115. Cai Y, Li MY, Shen YY, Liu LN. Long-term effect of trabeculo- tomy on primary congenital glaucoma. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi Chin J Ophthalmol* 2004;40:733-6.

116. Yalvac IS, Satana B, Suveren A, Eksioglu U, Duman S. Success of trabeculotomy in patients with congenital glaucoma operated on within 3 months of birth. *Eye Lond Engl.* 2007;21:459-64.
117. Meyer G, Schwenn O, Pfeiffer N, Grehn F. Trabeculotomy in congenital glaucoma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2000;238:207-13.
118. Fulcher T, Chan J, Lanigan B, Bowell R, O'Keefe M. Long-term follow-up of primary trabeculectomy for infantile glaucoma. *Br J Ophthalmol* 1996;80:499-502.
119. Mandal AK, Naduvilath TJ, Jayagandan A. Surgical results of combined trabeculotomy-trabeculectomy for developmental glaucoma. *Ophthalmology,* 1998;105:974-82.
120. Mandal AK, Matalia JH, Nutheti R, Krishnaiah S. Combined trabeculotomy and trabeculectomy in advanced primary developmental glaucoma with corneal diameter of 14 mm or more. *Eye.* 2006;20(2):135–143.
121. Essuman VA, Braimah IZ, Ndanu TA, Ntim-Amponsah CT. Combined trabeculotomy and trabeculectomy: outcome for primary congenital glaucoma in a West African population. *Eye Lond Engl.* 2011 Jan; 25(1):77–83.
122. Tixier J, Dureau P, Becquet F, Dufier JL. Sclérectomie profonde dans le glaucome congénital. Résultats préliminaires. *J Fr Ophtalmol.* 1999 May;22(5):545– 8.
123. Denis D, Pommier S, Coste R, Fogliarini C, Benso C, Cornand E. Glaucome congénital et sclérectomie profonde : résultats d'une étude sur plus de 3 années. *J Fr Ophtalmol.* 2008 Feb;31(2):173–9.
124. Al-Obeidan SA, Osman Eel-D, Dewedar AS, Kestelyn P, Mousa A. Efficacy and safety of deep sclerectomy in childhood glaucoma in Saudi Arabia. *Acta Ophthalmol.* 2014;92(1):65-70.
125. Aziz A, Matonti F, Lebranchu P, et al. Résultats pressionnels et visuels à long terme de la sclérectomie profonde dans le glaucome congénital primitif. *Can J Ophthalmol.* Sous presse.

126. Tamcelik N, Ozkiris A, Sarici AM. Long-term results of combined viscotrabeculotomy-trabeculectomy in refractory developmental glaucoma. *Eye Lond Engl.* 2010 Apr;24(4):613–8.
127. Tamcelik N, Ozkiris A. Long-term results of viscotrabeculotomy in congenital glaucoma: comparison to classical trabeculotomy. *Br J Ophthalmol.* 2008 Jan;92(1):36–9.
128. Toshev AP, Much MM, Klink T, Pfeiffer N, et al. Catheter-assisted 360-Degree Trabeculotomy for Congenital Glaucoma. *J Glaucoma.* 2018 July ;27(7):572-7.
129. Sarkisian SR. An illuminated microcatheter for 360-degree trabeculectomy in congenital glaucoma: a retrospective case series. *J AAPOS.* 2010;14:412–416.
130. Shakrawal J, Bali S, Sidhu T, et al. Randomized trial on illuminated-microcatheter circumferential trabeculotomy versus conventional trabeculotomy in congenital glaucoma, *American Journal of Ophthalmology.* 2017 Aug ;180 :158-64.
131. Dietlein TS, Jacobi PC, Krieglstein GK. Prognosis of primary ab externo surgery for primary congenital glaucoma. *Br J Ophthalmol* 1999;83:317-22.
132. Baudouin C, Bresson Dumont H, Hamard P, Mermoud A, Roy S, et al. La sclérectomie profonde non perforante. *Chirurgie des glaucomes. Rapport annuel des bulletins des sociétés d'ophtalmologie de France.* Imprimerie Lamy édition 2005:97-164.
133. Paletta Guedesa RA, Pena AB, Paletta Guedes VM, Chaoubah A. Longitudinal evaluation of central cornealthickness in congenital glaucoma *J Fr Ophtalmol.* 2016 Oct ;39(8):706-10.
134. Sampaolesi R, Zarate J, Sampaolesi J .R *The Glaucomas.* Pediatric Glaucomas Vol 1. Springer; 2009.
135. Kain ZN, Mayes LC, Wang SM, Caramico LA, Hofstadter MB. Parental presence during induction of anesthesia versus sedative premedication: which intervention is more effective? *Anesthesiology.* 1998;89:1147-56.

136. Kain ZN, Mayes LC, Wang SM, Hofstadter MB. Postoperative behavioral outcomes in children : effects of sedative premedication. *Anesthesiology*. 1999;90:758-65.
137. Auroy Y, Clergue F, Laxenaire MC, Lienhart A, Pequignot F, Jouglu E. Anesthetics in surgery. *Ann Fr Anesth Reanim*. 1998;17:1324-41.
138. Constant I, Seeman R, Murat I. Sévoflurane and epileptiform EEG changes. *Paediatr Anaesth*. 2005;15:266-74.
139. Julliac B, Guehl D, Chopin F, Arne P, Byrbaud P, Sztark F, Cros AM. Risk factors for the occurrence of electroencephalogram abnormalities during induction of anesthesia with sevoflurane in nonepileptic patients. *Anesthesiology*. 2007;106:243-51.
140. Dubois MC, Piat V, Constant I, Lamblin O, Murat I. Comparison of three techniques for induction of anaesthesia with sevoflurane in children. *Paediatr Anaesth*. 1999;9:19-23.
141. Nauheimer D, Fink H, Fuchs-Buder T, Geldner G, Hofmockel R et al. Muscle relaxant use for tracheal intubation in pediatric anaesthesia: a survey of clinical practice in Germany. *Paediatr Anaesth*. 2009;19:225-31.
142. Jones L, Sung V, Lascaratos G, Nagi H, Holder R. Intraocular pressures after ketamine and sevoflurane in children with glaucoma undergoing examination under anaesthesia. *Br J Ophthalmol*. 2010 Jan 1;94(1):33–5.
143. Fili S, Wolfelschneider P, Kohlhaas M. The STARflo glaucoma implant: preliminary 12 months results. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2018.
144. Michel Mouillon, Marc-Michel Bru. Anatomie de l'angle iridocornéen. *EMC - Ophtalmologie* 2000:1-10 [Article 21-003-C-10].
145. Buller C, Johnson D. Segmental variability of the trabecular meshwork in normal and glaucomatous eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1994;35:3841-51.
146. Inomata H, Tawara A Anterior and posterior parts of human trabecular meshwork. *Jpn J Ophthalmol*. 1984;28:339-48.
147. Kanski JJ, Bowling B, Nischal KK, Pearson A. *Clinical Ophthalmology : A systematic approach*. 8th ed. New York:Elsevier/Saunders; 2016.

VIII. ANNEXES

1) ANNEXE 1 : Définitions et Classification des glaucomes infantiles selon l'association mondiale du glaucome (*Childhood Glaucoma Research Network/World Glaucoma Association*) (CGRN/WGA). (3).

Définitions

En Europe, le terme 'infantile' est réservé aux enfants de 0 à 16 ans inclus.

Le glaucome se définit comme des lésions oculaires liées à l'hypertonie ; au moins 2 critères sont requis parmi les suivants :

- une PIO > 21 mmHg
- une excavation papillaire
- des critères cornéens : présence de stries de Haab ou diamètre cornéen ≥ 11 mm à la naissance, > 12 mm avant l'âge d'1 an, > 13 mm à tout âge
- une myopie ou une augmentation des dimensions oculaires
- des déficits reproductibles du champ visuel

Classification

Les glaucomes infantiles sont classés comme primaire ou secondaire. Ils répondent tous à la définition du glaucome ci-dessus.

Glaucomes primaires

1) Glaucome Congénital Primitif (GCP)

- anomalies isolées de l'angle
- élargissement oculaire
- sous-catégories en fonction de l'âge de début:
 - Néonatal: 0-1 mois
 - Infantile: > 1-24 mois
 - Apparition tardive ou tardivement reconnu: > 2 ans

- Des cas avec une PIO normale, mais avec des signes typiques de GCP, peuvent être classés comme GCP.

2) Glaucome juvénile à angle ouvert

Absence d'élargissement oculaire, d'anomalies oculaires congénitales ou syndromiques, angle ouvert d'apparence normale.

Glaucomes secondaires

3) Glaucome associé à des anomalies oculaires non acquises

Les anomalies oculaires sont présentes dès la naissance et peuvent être associées ou non avec des signes systémiques.

Ce sont : l'anomalie ou syndrome d'Axenfeld Rieger, l'anomalie ou syndrome de Peters, l'ectropion de l'uvée, l'hypoplasie congénitale de l'iris, l'aniridie, la PVF, le naevus d'Ota, la dystrophie postérieure polymorphe, la microphthalmie, la microcornée, les ectopies cristalliniennes.

4) Glaucome associé à des anomalies systémiques non acquises

Egalement présentes dès la naissance et pouvant s'associer à des signes oculaires.

Ce sont : la trisomie 21, les maladies du tissu conjonctif, le syndrome de Marfan, le syndrome de Weill-Marchesani, le syndrome de Stickler, les maladies métaboliques, l'homocystinurie, le syndrome de Lowe, les mucopolysaccharidoses, les phacomatoses, les neurofibromatoses, le syndrome de Sturge-Weber, le syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, de Rubinstein-Taybi, la rubéole congénitale.

5) Glaucome associé à des pathologies acquises : uvéites, traumatismes, tumeurs, rétinopathie du prématuré, cortico-induit.

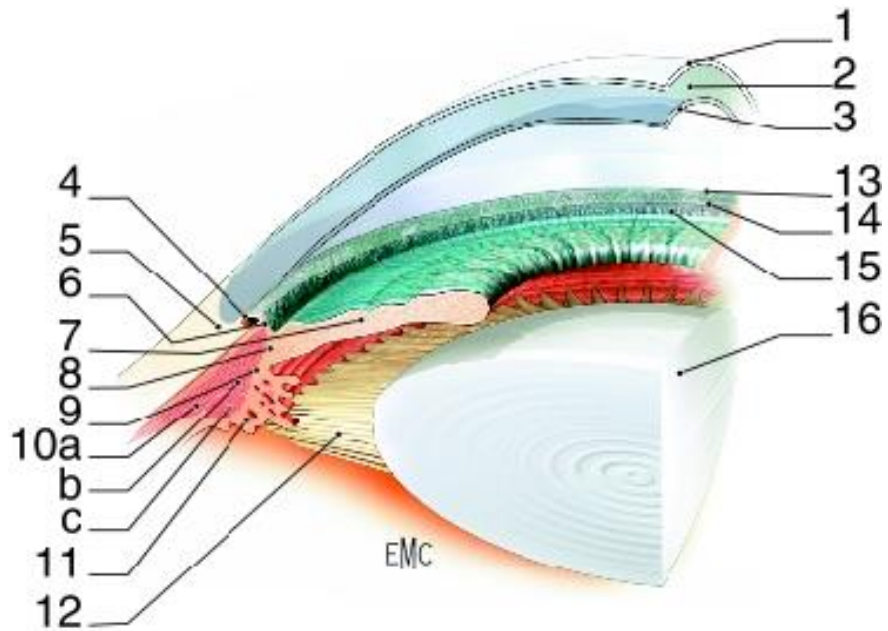
6) Glaucome après chirurgie de la cataracte

2) ANNEXE 2 : Anatomie de l'angle irido-cornéen (144)

L'AIC est issu de la réunion de la cornée et la sclère en avant, l'iris et le corps ciliaire en arrière. Il est constitué d'un sommet et de deux parois :

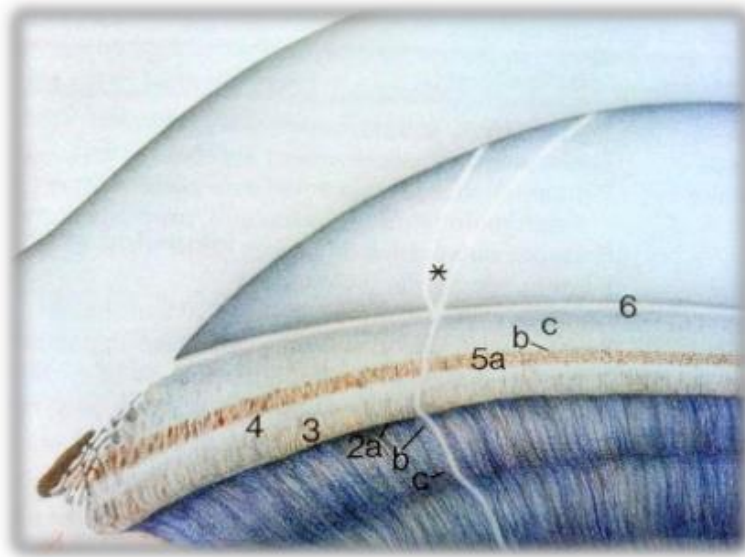
- Le sommet de l'angle correspond au muscle ciliaire (il forme en avant la bande ciliaire)
- Sa paroi postérointerne correspond à l'insertion de la racine de l'iris sur le corps ciliaire.
- Sa paroi antéroexterne correspond à la jonction cornéosclérale : le versant cornéen antérieur correspond à l'anneau de Schwalbe, le versant scléral comprend le septum scléral puis la gouttière sclérale qui contient le canal de Schlemm puis l'éperon scléral.

La maturation de l'angle ne va s'achever que pendant la première année de vie. Sa configuration normale est la suivante : l'iris est inséré en arrière de l'éperon scléral, le trabéculum et le canal de Schlemm sont bien développés et fonctionnels. Le recul de l'angle permet une exposition progressive du canal de Schlemm et du trabéculum dans la CA.

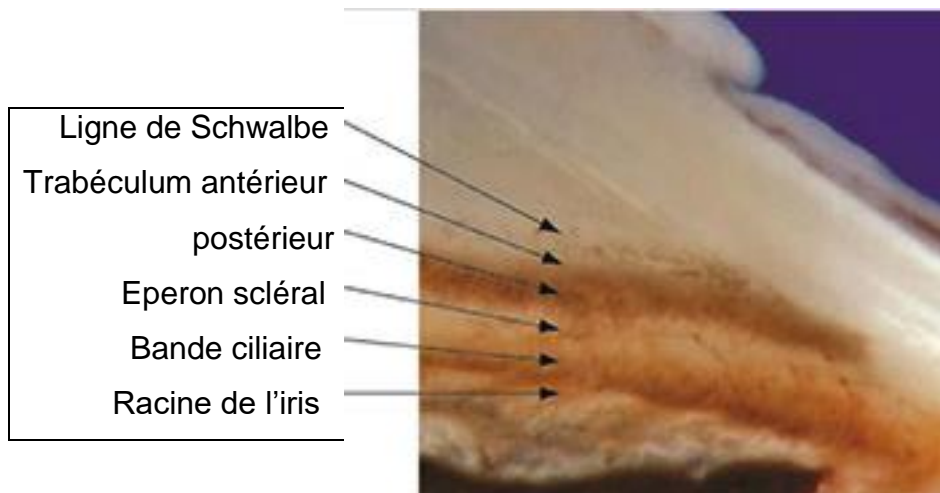


Vue endoculaire schématique de l'angle iridocornéen (AIC) (144)

1. Épithélium cornéen ; 2. stroma cornéen ; 3. endothélio-Descemet ; 4. canal de Schlemm ; 5. sclère ; 6. trabéculum ; 7. iris ; 8. racine de l'iris ; 9. corps ciliaire ; 10. muscle ciliaire : a. faisceau longitudinal ; b. faisceau circulaire ; c. faisceau radiaire ; 11. procès ciliaires ; 12. fibres zonulaires ; 13. **anneau de Schwalbe** ; 14. **éperon scléral** ; 15. **bande ciliaire** ; 16. cristallin.



Zoom sur les différentes structures de l'AIC: 2. racine de l'iris (a : insertion, b : courbure, c : approche angulaire) 3. **bande ciliaire** 4. **éperon scléral** 5. **trabéculum** (a : postérieur b : médian c : antérieur) 6. **ligne de Schwalbe** Astérisque * : limite cornéenne optique (d'après Glaucome, traduit de l'AAO, Elsevier 2010)



Le trabéculum

De forme triangulaire, il possède 3 faces (145, 146):

1. La face antéroexterne entre l'anneau de Schwalbe et l'éperon scléral. Elle en contact étroit avec le mur interne du canal de Schlemm.
2. La face postéroexterne, de l'éperon scléral jusqu'à la racine de l'iris.
3. La face interne, de l'anneau de Schwalbe jusqu'à la racine de l'iris, directement au contact de l'HA.

De la CA jusqu'au canal de Schlemm, on distingue 3 portions :

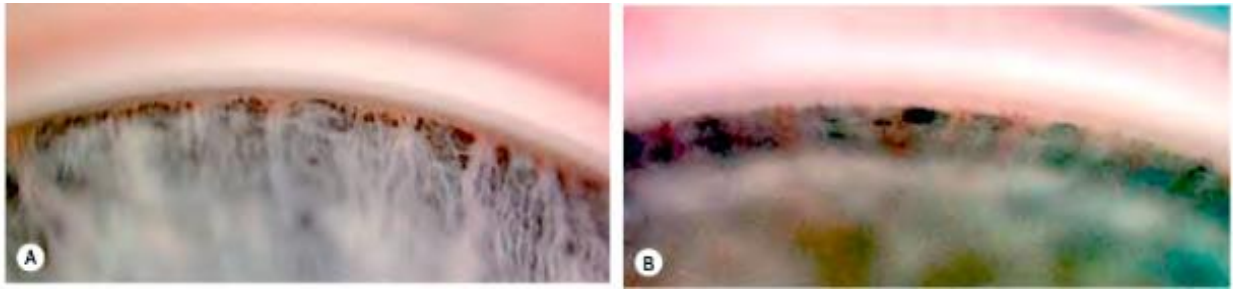
1. Le trabéculum uvéal, le plus interne.
2. Le trabéculum cornéoscléral, de l'anneau de Schwalbe à l'éperon scléral.
3. Le trabéculum juxtacanaliculaire (ou cribiforme), le plus externe, situé entre la paroi interne du canal de Schlemm et le trabéculum cornéoscléral. Ce serait le principal site de résistance à l'écoulement de l'HA.

Le canal de Schlemm

Situé dans la gouttière sclérale, parallèle au limbe, il est rempli d'HA. Ses 2 parois sont constituées de cellules endothéliales :

- 1- La paroi interne ou mur interne en est contact direct avec le trabéculum juxtacanaliculaire, formant le plancher du canal de Schlemm. Des vacuoles intracellulaires seraient impliquées dans le transfert actif de l'HA entre le trabéculum et le canal.
- 2- De sa paroi externe émergent les canaux efférents collecteurs. Certains s'anastomosent en un plexus veineux intrascléral profond, d'autres gagnent directement les veines épisclérales.

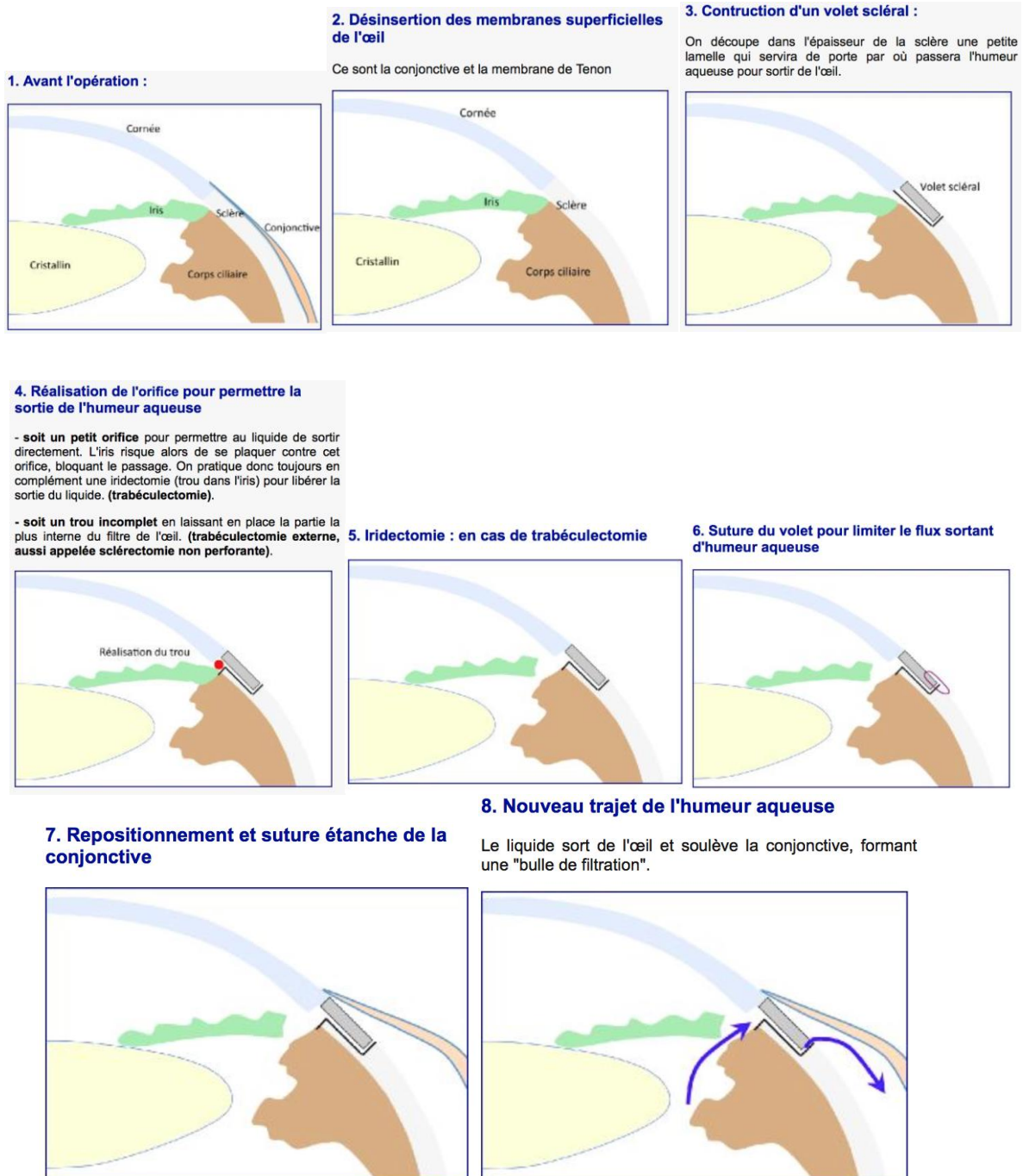
3) ANNEXE 3 : Vue gonioscopique de l'AIC (147)



AIC normal chez un nourrisson : la racine de l'iris et la bande ciliaire sont bien visibles mais le trabéculum et l'éperon scléral ne sont pas encore discernables.

AIC d'un nourrisson atteint de GIC : la racine de l'iris est visible mais pas la bande ciliaire à cause d'un tissu amorphe translucide qui encombre le trabéculum.

4) ANNEXE 4 : Schéma des étapes de la trabéculéctomie (d'après glaucome.fr)



5) ANNEXE 5 : Physiopathologie de la PIO

La PIO est définie comme une pression exercée par le contenu du globe sur sa paroi.

Elle résulte de l'équilibre entre le contenu du globe (cristallin, vitré, uvée et HA) et son contenant (coque cornéosclérale). Chez l'enfant, la capacité de distension de cette coque est très élevée. Mais la PIO dépend surtout de l'équilibre s'établissant entre la sécrétion et l'élimination de l'HA. De nombreux facteurs modifient cet équilibre.

Sécrétion de l'HA

L'HA est sécrétée dans la chambre postérieure par l'épithélium ciliaire qui recouvre les procès ciliaires, en arrière de l'iris. Elle chemine ensuite autour du cristallin et entre le cristallin et l'iris, puis en CA et est finalement éliminée en dehors de l'œil.

Élimination de l'HA

Elle se fait principalement par voie trabéculaire et accessoirement au travers des tissus du stroma irien et de la base du corps ciliaire jusqu'à l'espace suprachoroïdien (voie uvéosclérale). Le trabéculum est donc responsable de la majeure partie de l'évacuation de l'HA ; il joue le rôle d'un filtre. Il est constitué de mailles de collagène séparées d'espaces vides qui permettent la filtration de l'HA. Celle-ci est ensuite collectée au niveau du canal de Schlemm qui s'abouche dans de nombreuses petites veines aqueuses, permettant ainsi le retour de l'HA dans la circulation sanguine générale.

C'est généralement du fait d'une résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse par voie trabéculaire (mur interne du canal de Schlemm et trabéculum juxtacanaliculaire) que se produit une élévation de la PIO.

6) ANNEXE 6 : Cahier d'observation (extrait)

INITIALES PATIENT : | | | | N° CENTRE : | | | N° DE PATIENT | | | |



PHRC Glaucome Congénital

CAHIER D'OBSERVATION	
INITIALES PATIENT : (première lettre du nom et première du prénom)	N° D'INCLUSION
DATE DE NAISSANCE :	
DATE D'INCLUSION	
N° DE CENTRE	

N° de centre :

01 Amiens	15 Nantes
02 Angers	16 Nice
03 Besançon	17 Paris - Fondation Rothschild
04 Bordeaux	18 Paris - Necker
05 Brest	19 Paris - Quinze-Vingts
06 Caen	20 Poitiers
07 Dijon	21 Reims
08 Grenoble	22 Rouen
09 Lyon	23 Saint Etienne
10 Limoges	24 Strasbourg
11 Lille	25 Rennes
12 Marseille	26 Toulouse
13 Montpellier	27 Tours
14 Nancy	

Investigateur Coordonnateur :

Professeur Jean François ROULAND
Service d'Ophtalmologie du CHRU de Lille
Tel : 03 20 44 53 54
jfrouland@chru-lille.fr

INITIALES PATIENT : | | | | N° CENTRE : | | | N° DE PATIENT | | | |

**RAPPEL :
POUR TOUT EVENEMENT INDESIRABLE**

⇒ **Attention :**

Tout événement indésirable survenant pendant la durée de l'étude doit faire l'objet d'une déclaration sur formulaire standardisé :

Dans les 24 heures pour tout événement indésirable grave (Décès, hospitalisation ou prolongation d'hospitalisation, invalidité ou incapacité durable).

Pour la conduite à tenir, prendre contact avec le promoteur :
Fax : 03 20 44 57 11
Tel.: 03 20 44 41 45 (messagerie vocale en dehors des horaires ouvrables).

INITIALES PATIENT : | | - | | N° CENTRE : | | | | N° DE PATIENT | | | |

INITIALES PATIENT : | | - | | N° CENTRE : | | | | N° DE PATIENT | | | |

VERIFICATION DES CRITERES INCLUSION / NON INCLUSION

Critères inclusion :

Garçon ou fille âgés de moins de 4 ans *oui* *non*

L'hypothèse d'un glaucome congénital conduit à la réalisation d'un examen ophtalmologique sous anesthésie générale. *oui* *non*

Obtention d'un formulaire de consentement éclairé, daté, et signés des parents / du représentant légal documentant qu'il(s) a / ont été informé(s) de tous les aspects de l'étude. *oui* *non*

être ayant droit d'assuré social. *oui* *non*

Critères de non inclusion :

Patient ayant déjà bénéficié d'une intervention pour prise en charge d'un glaucome congénital. *oui* *non*



Attention si un patient ne remplit pas les critères d'inclusion, il ne pourra pas être inclus dans l'étude.

DONNEES DEMOGRAPHIQUES ET CLINIQUES

Date de naissance (jj/mm/aa) :

| | | | / | | | | / | | | |

Sexe :

Masculin

Féminin

INITIALES PATIENT : | | | | N° CENTRE : | | | | N° DE PATIENT | | | |

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Date de découverte des premiers signes (jj/mm/aa) :

| | | | / | | | | / | | | |

Premier(s) signe(s) de découverte :

- | | |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> Œdème de cornée | <input type="checkbox"/> Photophobie |
| <input type="checkbox"/> Larmoiement | <input type="checkbox"/> Frottement des yeux |
| <input type="checkbox"/> Buphtalmie | <input type="checkbox"/> Blépharospasme |
| <input type="checkbox"/> Nystagmus | <input type="checkbox"/> Strabisme |
| <input type="checkbox"/> Autre : | |

Personne ayant découvert ces premiers signes : (un seul choix)

- | | |
|--|---|
| <input type="checkbox"/> Famille | <input type="checkbox"/> Garderie/crèche |
| <input type="checkbox"/> Pédiatre | <input type="checkbox"/> Médecin traitant |
| <input type="checkbox"/> Ophtalmologiste | <input type="checkbox"/> Maternité |
| <input type="checkbox"/> Autre : | |

Médecin consulté en premier :

- | | |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> Pédiatre | <input type="checkbox"/> Médecin généraliste |
| <input type="checkbox"/> Ophtalmologiste | <input type="checkbox"/> Autre : |

INITIALES PATIENT : | | | | N° CENTRE : | | | | N° DE PATIENT | | | |

PRISE EN CHARGE IMMEDIATE

1. Date du premier examen spécialisé éveillé (jj/mm/aa) :

| | | | / | | | | / | | | |

2. Première observation spécialisée ophtalmologique éveillée :

Si normal : inscrire N
Si non vu : inscrire NV
Si non recherché : inscrire NR

Œil droit	Œil gauche
Comportement général de l'enfant et comportement visuel :	
PIO <input type="checkbox"/> mesurée <input type="checkbox"/> non mesurée Si mesurée, méthode utilisée :	
mmHg	mmHg
Segment antérieur	
Fond d'œil	
Examen(s) complémentaire(s) ophtalmologique(s) : <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui (préciser)	
Traitement local et général préopératoire (préciser spécialité et posologie)	
Général à visée ophtalmologique :	Topique <input type="checkbox"/> Pas de traitement
<input type="checkbox"/> Inhibiteur de l'AC* :	<input type="checkbox"/> b-bloquant :
<input type="checkbox"/> Autre(s) :	<input type="checkbox"/> Prostaglandine :
<input type="checkbox"/> Aucun	<input type="checkbox"/> Alpha2 adrénergique :
	<input type="checkbox"/> Autre hypotonisant :
	<input type="checkbox"/> Autre(s) collyre(s) :

10

INITIALES PATIENT : | | - | |

N° CENTRE : | | |

N° DE PATIENT | | | |

EXAMEN GENERAL

Réalisation d'un examen pédiatrique général : (Joindre compte-rendu)

Date (jj/mm/aa) : | | / | | / | | |

- Normal
 Anormal (préciser) :

Examens complémentaires généraux : (Joindre compte-rendu)

- Non
 Oui (préciser) :

INITIALES PATIENT : | | - | |

N° CENTRE : | | |

N° DE PATIENT | | | |

PREMIER EXAMEN SOUS AG

1. Date de l'examen (jj/mm/aa) :

| | / | | / | | |

2. Protocole anesthésique complet (préciser DCI et posologie) :

Prémédication : / oui / non

Preciser :

Induction :

/ Morphinique :

/ Hypnotique : IV :

Halogéné :

/ Curare :

/ Autre :

Entretien :

/ Morphinique :

/ Hypnotique : IV :

Halogéné :

/ Curare :

/ Autre :

Analgésie post-opératoire :

3. Bilan ophtalmologique sous AG : tableau page suivante

INITIALES PATIENT : | | - | | N° CENTRE : | | | | N° DE PATIENT | | | |

normal : inscrire N
non vu : inscrire NV
non recherché : inscrire NR

PREMIER EXAMEN SOUS ANESTHESIE GENERALE

	Œil droit			Œil gauche		
Réfraction	Sphère	Cylindre	Angle	Sphère	Cylindre	Angle
Examen de la cornée	Méthode de mesure du diamètre cornéen :					
Diamètre cornéen	m m			m m		
Transparence cornéenne	Nb : Cotation de 1 (transparente ou œdème minime) à 3 (opaque)					
Strie(s) de Haab	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non Si oui, atteinte de l'axe visuel : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non Nbre de Strie(s) :			<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non Si oui, atteinte de l'axe visuel : <input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non Nbre de Strie(s) :		
Pachymétrie	micromètres			micromètres		
Autre anomalie cornéenne						
PIO	<input type="checkbox"/> mesurée <input type="checkbox"/> non mesurée			Si mesurée, méthode utilisée :		
Valeur mesurée	mmHg			mmHg		
Segment antérieur						
Chambre antérieure						
Iris						
Angle irido-cornéen						
Cristallin						
Fond d'œil (si photographie, joindre cliché)						
Papille : Taille	m m			m m		
Rapport c/d						
Anomalie						
Macula / Périphérie	/			/		
Examens complémentaires						
Echo mode B (Préciser longueur axiale en mm)						
UBM	<input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON (si oui joindre les images)			Résultats :		

INITIALES PATIENT : | | - | | N° CENTRE : | | | | N° DE PATIENT | | | |

Décision thérapeutique (préciser spécialité et posologie) Si chirurgicale, se reporter au feuillet « intervention chirurgicale ».	Chirurgicale : <input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON Délai :	Chirurgicale : <input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON Délai :
	Topique : <input type="checkbox"/> Pas de traitement <input type="checkbox"/> b-bloquant : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Inhibiteur de l'AC : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Prostaglandine : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Agoniste alpha 2 adrénergique : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Autre(s) hypotonisant(s) :	Topique : <input type="checkbox"/> Pas de traitement <input type="checkbox"/> b-bloquant : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Inhibiteur de l'AC : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Prostaglandine : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Agoniste alpha 2 adrénergique : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Autre(s) hypotonisant(s) :
Traitement général <input type="checkbox"/> Pas de traitement <input type="checkbox"/> Inhibiteur de l'AC : <input type="checkbox"/> Autre(s) :	<input type="checkbox"/> Anti inflammatoire stéroïdien : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Anti inflammatoire non stéroïdien : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Autre(s) collyre(s) :	<input type="checkbox"/> Anti inflammatoire stéroïdien : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Anti inflammatoire non stéroïdien : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Autre(s) collyre(s) :
Occlusion <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non préciser œil et rythme :	Si traitement combiné cocher toutes les classes thérapeutiques concernées	

INITIALES PATIENT : | | - | | N° CENTRE : | |] N°DE PATIENT | |]]

TYPE DE GLAUCOME

(À compléter après réalisation du 1^{er} examen sous anesthésie générale)

	Œil droit	Œil gauche
1. Glaucome congénital uni ou bilatéral :	Unilatéral..... <input type="checkbox"/> Bilatéral..... <input type="checkbox"/>	
2. Classification :	<p>a. Primitif isolé. Trabéculodysgénésie (Buphtalmie).....<input type="checkbox"/></p> <p>b. Primitif associé à d'autre neurocristopathie :</p> <p><u>Irido-trabéculodysgénésie :</u> Aniridie<input type="checkbox"/> Ectropion de l'uvée<input type="checkbox"/> Axenfeld Rieger<input type="checkbox"/> Autre :<input type="checkbox"/> Préciser :</p> <p><u>Cornéo-trabéculodysgénésie :</u> Mégaloconée..... <input type="checkbox"/> Scléroconée congénitale.....<input type="checkbox"/> Autre <input type="checkbox"/> Préciser :</p> <p><u>Cornéo-irido-trabéculodysgénésie :</u> Anomalie de Peters.....<input type="checkbox"/> Autre<input type="checkbox"/> Préciser :</p> <p><u>Autre</u><input type="checkbox"/> Diagnostic :</p>	<p>a. Primitif isolé. Trabéculodysgénésie (Buphtalmie).....<input type="checkbox"/></p> <p>b. Primitif associé à d'autre neurocristopathie :</p> <p><u>Irido-trabéculodysgénésie :</u> Aniridie<input type="checkbox"/> Ectropion de l'uvée<input type="checkbox"/> Axenfeld Rieger<input type="checkbox"/> Autre :<input type="checkbox"/> Préciser :</p> <p><u>Cornéo-trabéculodysgénésie :</u> Mégaloconée..... <input type="checkbox"/> Scléroconée congénitale.....<input type="checkbox"/> Autre <input type="checkbox"/> Préciser :</p> <p><u>Cornéo-irido-trabéculodysgénésie :</u> Anomalie de Peters.....<input type="checkbox"/> Autre<input type="checkbox"/> Préciser :</p> <p><u>Autre</u><input type="checkbox"/> Diagnostic :</p>
	c. Secondaire (préciser le diagnostic) : <input type="checkbox"/> Diagnostic :	d. Secondaire (préciser le diagnostic) : <input type="checkbox"/> Diagnostic :
Pathologie générale associée :		

INITIALES PATIENT : | | - | | N° CENTRE : | |] N°DE PATIENT | |]]

INTERVENTION CHIRURGICALE

1. Œil droit ou œil gauche (Si chirurgie des 2 yeux, utiliser 2 fiches différentes)

✍ Œil droit ✍ Œil gauche

2. Date de l'intervention chirurgicale (jj/mm/aaaa) : [] [] / [] [] / [] [] [] []

3. Technique chirurgicale retenue (joindre copie du compte rendu opératoire) :

✍ Goniotomie ✍ Trabéculotomie
✍ Trabéculéctomie ✍ Trabéculotomie-Trabéculéctomie combinée
✍ Laser Diode ✍ Sclérectomie non perforante

✍ Valves (préciser) :

✍ Autre (préciser) :

Utilisation d'anti-mitotique per-opératoire : ✍ oui ✍ non

✍ 5 FU ✍ Mitomycine ✍ Autre (préciser) :

4. Traitement local de l'œil opéré et général post opératoire : (préciser spécialité et posologie)

Topique : <input type="checkbox"/> Pas de traitement	Général à visée ophtalmologique :
<input type="checkbox"/> b-bloquant : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Inhibiteur de l'AC : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Prostaglandine : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Agoniste alpha 2 adrénergique : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Autre(s) hypotonisant(s) : <input type="checkbox"/> Anti inflammatoire stéroïdien : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Anti inflammatoire non stéroïdien : 1 goutte fois par jour <input type="checkbox"/> Antibiotique(s) : <input type="checkbox"/> Autre(s) collyre(s) :	<input type="checkbox"/> Pas de traitement <input type="checkbox"/> Inhibiteur de l'AC : <input type="checkbox"/> Autre(s) : Occlusion <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non Préciser œil et rythme :
Si traitement combiné cocher toutes les classes thérapeutiques concernées	

Numéro de page :

AUTEUR : Nom : LUYSSSEN

Prénom : Justine

Date de Soutenance : 1^{ER} Octobre 2018

Titre de la Thèse : Prise en charge chirurgicale des glaucomes congénitaux en France et influence sur la pression intraoculaire.

Thèse - Médecine - Lille 2018

Cadre de classement : Médecine

DES d'Ophtalmologie

Mots-clés : glaucome, congénital, multicentrique, chirurgie, baisse pressionnelle

Résumé :

Contexte : Le glaucome congénital (GC) est une pathologie rare mais potentiellement cécitante. C'est une urgence chirurgicale. Cependant, cette prise en charge chirurgicale n'est pas codifiée.

Méthode : Notre étude est rétrospective multicentrique, le recueil des données ayant été effectué à partir de la base de données du PHRC national CONGLAU.

Résultats : Parmi 13 centres en France, 80 patients soit 142 yeux présentaient un GC, dont 80,6% un GC Primitif isolé (GCP). Deux centres principaux se distinguaient, Lille et Marseille. Le délai d'intervention chirurgicale était immédiat dans 77,8% des cas. Six techniques chirurgicales principales se détachaient : la trabéculotomie (23,7%), la trabéculectomie (12,2%), la sclérectomie non perforante (SNP) isolée (13%), avec implant (12,2%) ou associée à la trabéculotomie (16,5%) et la trabéculotomie combinée à la trabéculectomie (13%). 51,6 % des yeux n'ont pas été repris, majoritairement quand la chirurgie initiale était une trabéculotomie (84,85%) ou une trabéculectomie (88,2%). La baisse pressionnelle était de 25% à 3 mois, 41,5 % à 6 mois et 48,8 % à 1 an pour la trabéculotomie, de 10,8% et 13,3% à 3 mois, 18,8 % et 21,6% à 6 mois, 26,9% et 22,9% à 1 an respectivement pour la SNP isolée et avec implant, de 30,8% à 3 mois, 48,9% à 6 mois et 45,4% à 1 an pour la SNP associée à la trabéculotomie. La baisse pressionnelle n'était pas analysable pour la trabéculectomie en raison d'un grand nombre de données manquantes. La trabéculotomie combinée à la trabéculectomie avait une baisse pressionnelle de 43,6% à 3 mois, 57,1% à 6 mois mais une augmentation pressionnelle à 1 an de 9,6%.

Conclusion : Outre l'abaissement pressionnel, le choix de la technique chirurgicale dépend de nombreux facteurs, notamment des habitudes et de l'expérience des opérateurs des différents centres en France.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur Jean-François ROULAND

Assesseurs : Monsieur le Professeur Pierre LABALETTE – Madame le Professeur Véronique DUQUENNOY- MARTINOT – Madame le Docteur Lucile GOGNEAUX