



Les traitements des formes particulières : glaucomes pigmentaires et exfoliatifs

Florent Aptel

Les syndromes de dispersion pigmentaire et syndromes pseudo-exfoliatifs constituent des entités anatomo-clinique originales mais assez fréquentes, qui se compliquent souvent d'une hypertonie oculaire et parfois d'une neuropathie glaucomateuse, constituant alors un glaucome pigmentaire ou un glaucome exfoliatif. Si les moyens thérapeutiques offerts aux ophtalmologistes pour la prise en charge de ces glaucomes restent les mêmes que ceux utilisés en cas de glaucomes primitifs à angle ouvert (collyres, traitements lasers et chirurgies filtrantes), les particularités physiopathologiques et évolutives de ces deux formes de glaucomes aboutissent à des algorithmes de prise en charge spécifiques que nous vous exposons ci-dessous.

Glaucomes pigmentaires

Quelques rappels Physiopathologie

La libération de pigment serait liée à une configuration anatomique particulière de l'iris : une concavité de l'iris entraînerait un contact rapproché entre la face postérieure de l'iris et la face antérieure du cristallin et les fibres zonulaires antérieures [1,2]. Lors des variations de

taille de la pupille, notamment en mydriase, les fibres zonulaires et le cristallin éroderaient l'épithélium pigmentaire, aboutissant ainsi à la libération de pigments (figure 1). L'accumulation de pigments au niveau des mailles du trabéculum réduirait probablement les capacités d'évacuation de l'humeur aqueuse et provoquerait une élévation de la pression intraoculaire (PIO).

Diagnostic

Le syndrome de dispersion pigmentaire, compliqué ou non de glaucome, affecte essentiellement les adultes jeunes, myopes et de sexe masculin. La dispersion pigmentaire est souvent découverte de façon fortuite lors de la constatation de dépôts de pigments sur les structures du segment antérieur (figure 2). L'accumulation verticale de pigments sur l'endothélium cornéen constitue des structures appelées faisceaux de Krukenberg. Un tyndall pigmenté peut parfois être observé, notamment après dilatation pupillaire. L'atrophie de l'épithélium pigmentaire aboutit à la formation de défauts transilluminables de l'iris qui prennent souvent une forme dite « en rayons de roue » lors de la rétro-illumination. L'examen gonioscopique permet de visualiser une concavité de la périphérie de l'iris associée à un angle irido-cornéen très ouvert (figure 3). Une bande très pigmentée, antérieure à l'épéron scléral et pouvant s'étendre jusqu'à l'anneau de Schwalbe, est très caractéristique des syndromes de dispersion pigmentaire. Une accumulation de pigments appelée ligne de Scheie peut également être observée au niveau de la cristalloïde antérieure et des fibres zonu-

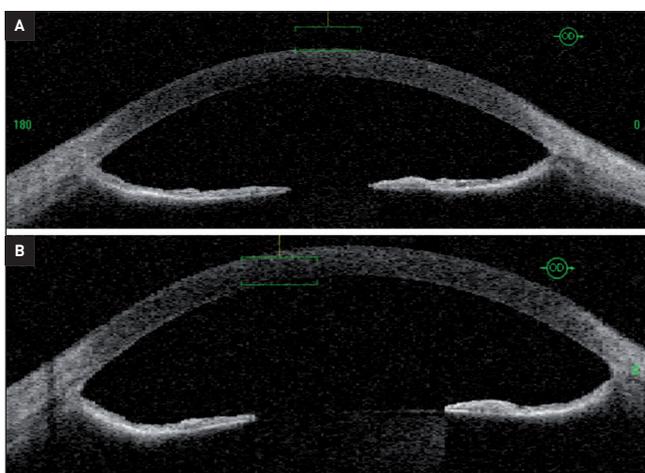


Figure 1. Coupes du segment antérieur en tomographie par cohérence optique : apposition de l'iris sur la face antérieure du cristallin avant (A) et après (B) dilatation pupillaire.

Clinique ophtalmologique universitaire, Grenoble

Glaucome à angle ouvert

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

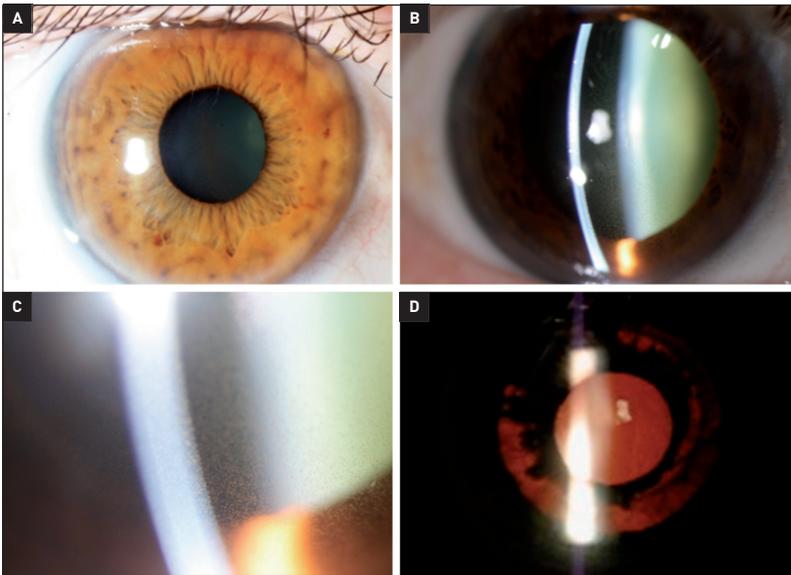


Figure 2. Alternance de zones pigmentées et de zones atrophiques (A). Libération de pigments après dilatation pupillaire (B). Tyndall pigmenté à fort grossissement (C). Plages transilluminables (D).

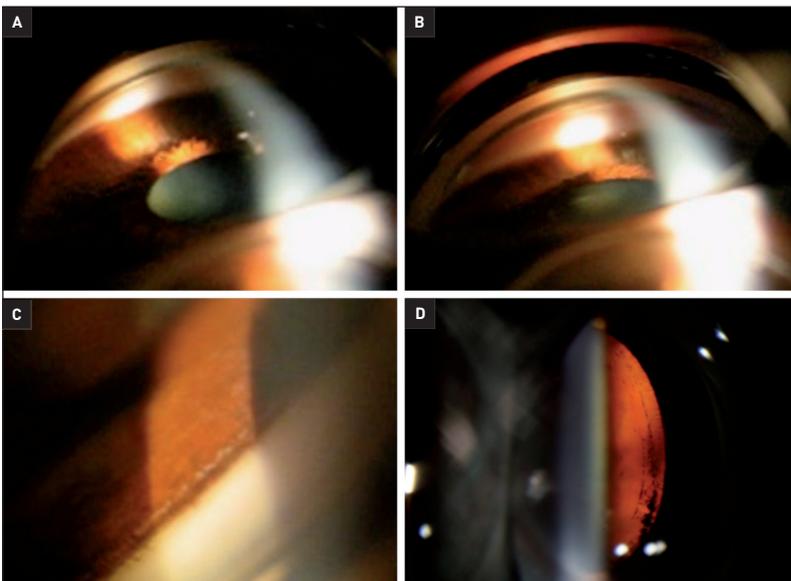


Figure 3. Concavité de l'iris (A et B). Bande pigmentée en gonioscopie (C). Pigments sur les fibres zonulaires et la membrane hyaloïde antérieure (D).

Figure 4. Coupes du segment antérieur en OCT avant (A) et après (B) une iridotomie laser montrant une disparition de l'apposition de l'iris sur la face antérieure du cristallin.

Prise en charge

Syndrome de dispersion pigmentaire sans hypertension

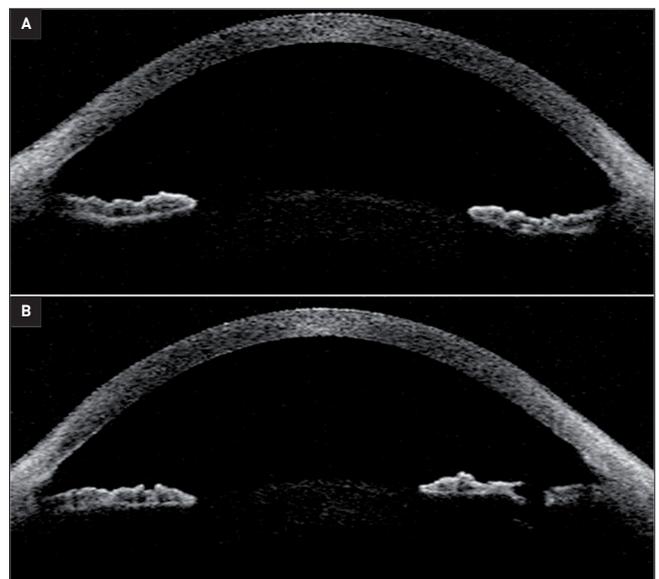
En l'absence d'élévation de la PIO, le risque d'évolution spontanée vers une hypertension ou un glaucome pigmentaire est faible (moins d'un sujet sur trois) et une simple surveillance peut être réalisée. Il est à noter que certains sujets présentent des hypertensions transitoires à l'occasion d'activités telles que la lecture – entraînant une accommodation prolongée – ou les activités physiques, et de ce fait non détectées lors de l'examen ophtalmologique.

En cas de symptômes évocateurs (céphalées et/ou halos colorés lors de ces activités), une mesure de la PIO à l'issue d'une séance de course à pieds peut par exemple être réalisée.

Syndrome de dispersion pigmentaire avec hypertension

Dans les cas de dispersion pigmentaire compliquée d'hypertension, la réalisation d'une iridotomie périphérique permet souvent de réduire la concavité de l'iris, probablement par égalisation des pressions entre chambres antérieure et postérieure (figure 4) [3]. Les collyres antiglaucomeux habituels peuvent être utilisés pour réduire la PIO.

La pilocarpine a l'avantage de réduire les mouvements de l'iris et d'induire un blocage pupillaire relatif éloignant l'iris des zonules, mais est généralement mal tolérée en raison du myosis et de la myopie induits. Elle peut éventuellement être prescrite ponctuellement à l'occasion d'activités sportives risquant d'entraîner une dispersion de pigment.



Dossier

Glaucome pigmentaire débutant

La réalisation d'une iridotomie périphérique peut également être envisagée, et les collyres antiglaucomeux habituels peuvent être utilisés pour réduire la PIO. En cas d'inefficacité, la réalisation d'une trabéculoplastie au laser peut être considérée. Il est à noter que la trabéculoplastie au laser, sélective ou non, est généralement efficace chez les patients atteints de glaucomes pigmentaires mais peut être suivie de pics pressionnels importants et difficiles à juguler. De ce fait, une adaptation du niveau d'énergie et du nombre d'impacts doit être réalisée.

Glaucome pigmentaire modéré ou évolué

L'iridotomie laser et la trabéculoplastie au laser ne sont plus indiquées, en raison du risque élevé de pics pressionnels pouvant entraîner une aggravation de la neuropathie glaucomateuse. Toutes les classes de collyres antiglaucomeux peuvent être utilisées pour réduire la PIO. En cas d'inefficacité, une chirurgie filtrante pourra être réalisée. Il est à noter que les chirurgies filtrantes non perforantes (sclérectomie profonde) sont efficaces en cas de glaucome pigmentaire, et souvent assez faciles à réaliser (canal de Schlemm très pigmenté et aisément visualisable).

Glaucomes exfoliatifs

Quelques rappels

Physiopathologie

Le syndrome exfoliatif est une pathologie systémique de la matrice extracellulaire, caractérisée par la production excessive et l'accumulation progressive dans les tissus intra- et extra-oculaires d'un matériel fibrillaire extracellulaire anormal et insoluble (œil, cerveau, rein, foie, muscles striés, muscle cardiaque, etc.). Le syndrome exfoliatif est souvent héréditaire, la présence du gène de l'enzyme LOXL1 augmentant le risque de syndrome exfoliatif et le glaucome exfoliatif (GXF).

Diagnostic

Le syndrome exfoliatif est souvent unilatéral. La prévalence varie très fortement en fonction de l'origine géographique du sujet, avec une fréquence élevée en Scandinavie, Bretagne, Savoie et sur le pourtour sud du bassin méditerranéen. Les femmes sont plus souvent atteintes que les hommes. Les dépôts de matériel fibrillaire peuvent être observés sur différentes structures de l'œil. Le cristallin est le siège du signe pathognomonique du syndrome exfoliatif, avec des dépôts blanchâtres translucides d'aspect givré disposés en cocarde sur la cristalloïde antérieure (figure 5). L'atteinte irienne est également

caractéristique, avec des dépôts blanchâtres givrés irrégulièrement répartis sur la collerette irienne. Des altérations cornéennes sont possibles, avec des dépôts de matériel exfoliatif ainsi que des grains de pigment sur l'endothélium. La densité cellulaire endothéliale est souvent diminuée. L'angle irido-cornéen est habituellement ouvert, avec une pigmentation marquée mais irrégulière qui déborde volontiers sur et en avant de la ligne de Schwalbe, constituant la classique ligne de Sampaolesi. Le matériel exfoliatif peut

Figure 5. Dépôts en cocarde sur la cristalloïde antérieure (A) et ligne de Sampaolesi sur l'anneau de Schwalbe (B).

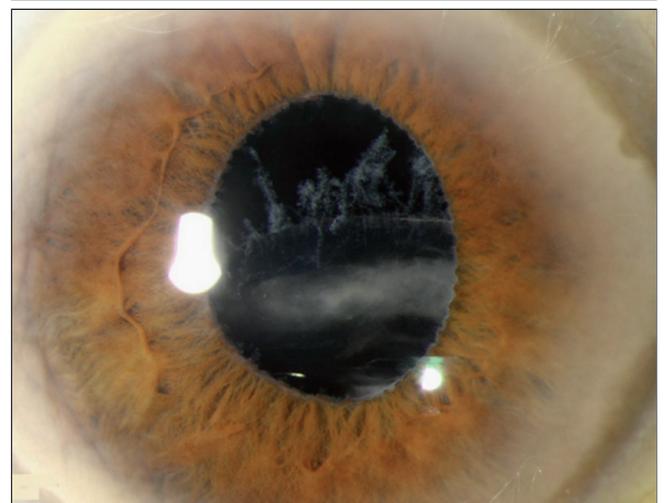


Figure 6. Dépôts de matériel exfoliatif sur les zonules associés à une subluxation du cristallin.

Glaucome à angle ouvert

être visualisé sur les fibres zonulaires (*figure 6*). Celles-ci sont parfois fragiles voire rompues, expliquant un possible phakodonesis et les complications possibles lors de la chirurgie de la cataracte (subluxation ou luxation du sac cristallinien).

Évolution/pronostic

Certaines études ont rapporté un taux de conversion des syndromes exfoliatifs en glaucomes exfoliatifs de 30% à 50% à 10 ans [4]. Les glaucomes exfoliatifs évoluent souvent plus rapidement que les glaucomes primitifs à angle ouvert, et aboutissent plus souvent à la cécité [5]. Ils réagissent souvent moins bien au traitement médical, mais répondent souvent bien aux trabéculoplasties laser.

Prise en charge

Traitement médical

Toutes les classes thérapeutiques peuvent être utilisées. Il est à noter que la PIO initiale est souvent élevée, et le recours à une bithérapie – si possible sous forme de combinaison fixe – est souvent nécessaire pour atteindre

une PIO cible permettant de prévenir l'aggravation des déficits périmétriques. La prescription d'une bithérapie d'emblée dès l'instauration du traitement peut parfois être envisagée, si la PIO est très élevée et la neuropathie glaucomateuse évoluée.

Trabéculoplasties laser

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

Chirurgies filtrantes

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

Références bibliographiques

1. Ritch R. Pigment dispersion syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1998 Sep;126(3):442-5.
2. Aptel F, Beccat S, Fortoul V, Denis P. Biometric analysis of pigment dispersion syndrome using anterior segment optical coherence tomography. *Ophthalmology.* 2011;118:1563-70.
3. Gandolfi SA, Vecchi M. Effect of a YAG laser iridotomy on intraocular pressure in pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology.* 1996;103(10):1693-5.
4. Puska P. Unilateral exfoliation syndrome: conversion to bilateral exfoliation and to glaucoma: a prospective 10-year follow-up study. *J Glaucoma.* 2002;11:517-24.
5. Heijl A, Bengtsson B, Hyman L *et al.* Natural history of open-angle glaucoma. *Ophthalmology.* 2009;116:2271-6.