



Syndrome de dispersion pigmentaire

Antoine Tardif¹, Nicolas Bonnin^{1,2}

Monsieur S., 36 ans, sans antécédent, est reçu en consultation pour baisse d'acuité visuelle de l'œil droit et céphalées rétro-orbitaires intermittentes d'apparition récente.

L'interrogatoire permet de constater que celles-ci prédominent après le sport. L'examen complet de l'œil gauche est strictement normal. L'acuité visuelle à droite est limitée à 2/10^e P8. On retrouve une buée épithéliale, une atrophie irienne en secteur, prédominant sur la zonule, donnant un aspect d'iris vitrail et un faisceau de Krukenberg (figure 1).

La tension est à 56 mmHg à droite contre 16 mmHg à gauche. Les papilles sont symétriques, sans signe clinique de neuropathie glaucomateuse. La gonioscopie met en évidence un angle irido-cornéen ouvert à 3, avec sans surprise une pigmentation à 3 selon Scheie (figure 2). Une concavité antérieure de l'iris fait évoquer un bloc pupillaire inverse.

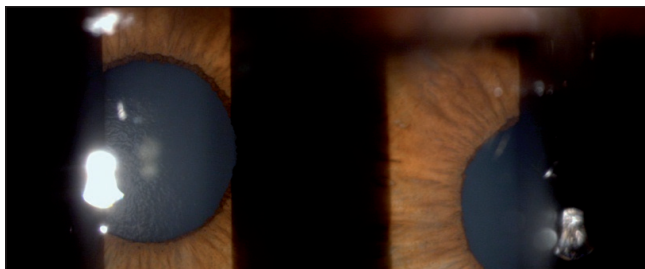


Figure 1. Buée épithéliale, atrophie irienne en secteur.

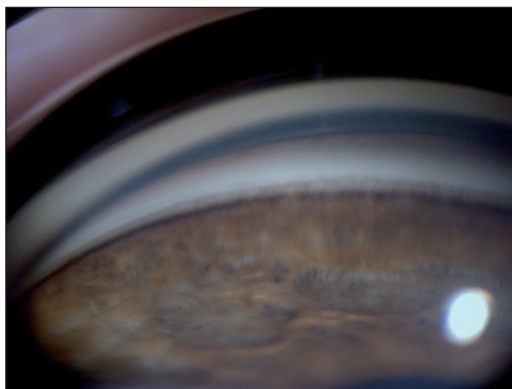


Figure 2. Gonioscopie : angle ouvert pigmenté, concavité antérieure de l'iris.

L'imagerie UBM (biomicroscopie électronique) permet de confirmer cette hypothèse (figure 3a). Une iridectomie périphérique est réalisée permettant de normaliser la conformation irienne (figure 3b).

L'examen OCT permet de confirmer l'absence quantifiable de perte de fibres optiques au moment du diagnostic (figure 4). Le champ visuel statique est normal ainsi que la périmétrie FDT.

Nous sommes donc en présence d'un syndrome de dispersion pigmentaire avec hypertension oculaire sans glaucome.

Un traitement en urgence puis au long court

Un traitement hypotonisant maximal est mis en place en urgence suivi d'un traitement local par bithérapie (bêtabloquant et prostaglandine) au long cours.

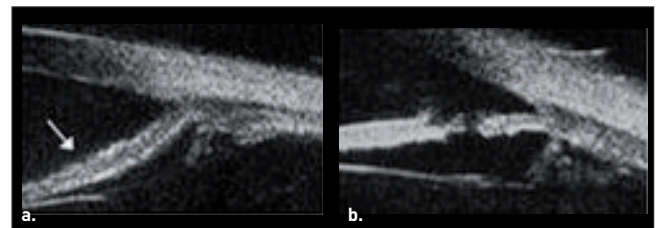


Figure 3. a. UBM : bloc pupillaire inversé. b. UBM : aspect après iridectomie.

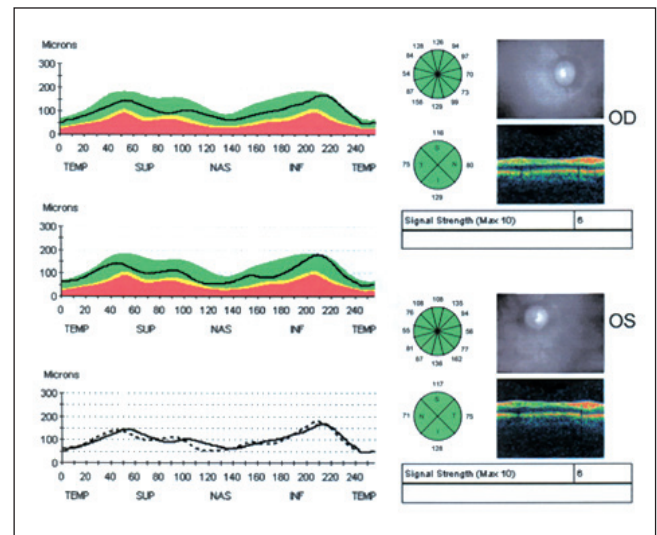


Figure 4. OCT des fibres optiques.

1. Service d'ophtalmologie, CHU Clermont-Ferrand
2. Interne en 8^e semestre

Clinique

La tension oculaire de l'œil droit reste maîtrisée au bout de trois mois de traitement bien conduit (*figure 5*). Des courbes de PIO sur la journée sont réalisées en raison des fluctuations tensionnelles importantes de ces patients. Une surveillance régulière de l'œil gauche est indispensable étant donné le caractère généralement bilatéral de ce syndrome.

En cas d'échappement au traitement médical, une trabéculoplastie au laser SLT (*Selective Laser Trabeculoplasty*) pourra être proposée. Aucune étude n'a démontré d'efficacité supérieure de la trabéculoplastie en cas de trabéculum très pigmenté. Toutefois, l'intensité du laser peut être diminuée pour obtenir un même effet compte tenu de la plus grande absorption d'énergie par la mélanine. En dernier recours, une trabéculéctomie serait proposée.



Figure 5. Examen à trois mois.

Points forts

- Bien savoir distinguer hypertonie oculaire et glaucome, la FDT éliminant une neuropathie débutante.
- Le syndrome de dispersion pigmentaire prédomine classiquement chez les sujets masculins, avec une myopie modérée, âgés de 30 à 50 ans.
- Il est responsable d'hypertonie majeure qui est le principal motif de consultation.
- Ce syndrome est classiquement bilatéral et nécessite toujours une surveillance étroite des deux yeux ; les dépôts pigmentaires sont visibles sur le trabéculum, la hyaloïde antérieure et l'endothélium cornéen.
- Deux mécanismes expliquent l'hypertonie oculaire : l'obstruction trabéculaire par dépôt pigmentaire dû au frottement irien sur la zonule lié au bloc pupillaire inverse, lui-même favorisé par une insertion irienne postérieure et les efforts physiques.
- Une iridectomie périphérique permet de lever le bloc pupillaire inverse. Le traitement des patients inclut un traitement médical, une possible trabéculoplastie et, dans les cas sévères, une trabéculéctomie.