

Rapport joint SOP - SFO **2022**



# MALVOYANCES ET CÉCITÉS

COMMENT RENDRE SERVICE À NOS PATIENTS

Sous la direction de  
Xavier Zanlonghi

**MED-LINE**  
Editions

  
Société d'Ophtalmologie de Paris

  
Société Française  
d'Ophtalmologie

# 13.

## Pathologies cécitantes : les glaucomes

*Dr Hélène Bresson-Dumont*

*Ophthalmologiste, Institut ophtalmologique de l'Ouest - Jules Verne, Nantes*

### PLAN

1. Malvoyance et glaucome
2. Les glaucomes particulièrement évolutifs à risque de cécité
3. Particularité du glaucome dans son retentissement fonctionnel
4. Conclusion

### 1. Malvoyance et glaucome

En 2020, la population mondiale aveugle de 50 ans et plus, représentait environ 38,5 millions de personnes. La principale cause mondiale de cécité chez les personnes âgées est la cataracte (15,2 millions de cas [9 % UI 12,7–18,0]), suivie du glaucome (3,6 millions de cas [2,8–4,4]) (1), puis des dégénérescences maculaires. Mais le glaucome primitif à angle ouvert (GPAO) est la première cause de cécité irréversible, soit environ 9 % de toutes les cécités au niveau mondial (2,3).

En 2020 on a recensé environ 80 millions de patients glaucomateux (soit 3,5 % des personnes âgées de 40 à 80 ans), dont près de 75 % sont des glaucomes à angle ouvert. L'estimation de la prévalence pour 2040 est de 111,8 millions (4). Le glaucome est responsable de 40 % de cécité monoculaire et 15 % de cécité binoculaire après 20 ans d'évolution de la maladie. Le glaucome serait responsable en France de 10 à 15 % des cas de cécité et/ou basse vision soit environ 15 000 cas.

#### 1.1. Le risque de cécité augmente avec l'âge

En 2013, une étude rétrospective conduite en Suède chez 492 patients glaucomateux suivis et traités, rapportait des taux de cécité unilatérale de 26,5 % et 38 % respectivement après 10 et 20 ans d'évolution, et un sur six présentait une cécité bilatérale lors de son ultime consultation chez l'ophtalmologiste (incidence 5,5 % à 10 ans et 13,5 % à 20 ans d'évolution) (5). Le risque de cécité en fin de vie augmente avec le niveau de pression intra-oculaire (PIO), le stade évolué du glaucome au moment du diagnostic, et avec l'âge avancé lors du décès (5,6). Des études plus récentes retrouvent un taux plus élevé de stades avancés avec une fréquence de 33 % dans les tranches d'âge les plus élevées (> 60 ans) (7), et 3,4 % des nouveaux cas de glaucome diagnostiqués présentaient déjà une cécité unilatérale. Le caractère indolore et l'absence de retentissement visuel expliquent le retard diagnostique de ces formes cliniques de glaucome grave, qui ne sont pas donc pas si rares, et dont le pronostic est sévère étant donné l'espérance de vie actuelle.

En fin de vie, on estime en effet qu'environ 18 % des patients présentent une cécité bilatérale liée au glaucome et 42 % une cécité unilatérale (4).

Pourtant, les études rétrospectives à long terme sur des patients atteints de GPAO, traités, dans les pays développés, ont noté que la progression vers la cécité bilatérale était relativement rare. Mais la prévalence mondiale du glaucome a augmenté au cours des dernières décennies en raison du vieillissement de la population.

Une étude prospective randomisée lancée en 1981 a évalué le devenir de patients présentant une PIO élevée. L'incidence cumulée de la déficience visuelle induite par le glaucome dans au moins un œil est passée de 0,00 après 5 ans à 0,22 (intervalle de confiance [IC] à 95 %, -0,01 à 0,67) après 30 ans, et l'incidence cumulative de la cécité due au glaucome dans au moins un œil est passée de 0,00 après 5 ans à 0,17 (IC à 95 %, 0,10-0,54) après 30 ans. Donc effectivement, seule une proportion relativement faible des patients glaucomeux traités présentait une déficience visuelle (8).

Dans une étude finlandaise, l'incidence de malvoyance due au glaucome pour 100 000 personnes est passée de 2,3 dans les années 1980 à 3,4 dans les années 2010, mais chez les patients glaucomeux connus et traités, elle a diminué, passant de 3,2 dans les années 1980 à 2,1 dans les années 2010. L'incidence de la déficience visuelle due au glaucome a augmenté au cours des 40 dernières années, mais le risque de déficience visuelle chez les patients glaucomeux traités a diminué. La déficience visuelle survient à un âge plus avancé. Cela est probablement dû au diagnostic plus précoce et à l'amélioration des traitements (9).

### 1.2. Le risque de cécité dû au glaucome dans le monde

La prévalence du glaucome grave lors de la découverte de l'affection est très variable d'un pays à l'autre. Classiquement, elle correspondait selon certaines études à moins de 10 % des GPAO dans les pays développés, et à plus de 50 % des formes cliniques dans les régions avec un accès difficile aux soins (12). Donc dans le monde, le plus grand facteur de risque de cécité due au glaucome est d'appartenir à un pays en voie de développement. Cela souligne encore une fois l'importance du dépistage, du traitement précoce du glaucome et de l'accès aux soins. Le glaucome affecte en effet de manière disproportionnée les personnes résidant en Asie et en Afrique (4).

### 1.3. Les facteurs de risque de cécité

Les raisons de la cécité au moment du décès peuvent être classées en trois domaines : diagnostic tardif alors que la perte du champ visuel (CV) est déjà importante, progression de la maladie malgré le traitement, ou comorbidité ayant aggravé la situation. En raison de l'augmentation de l'espérance de vie, les patients vivent plus longtemps avec un glaucome et ont un risque plus important de comorbidités. En résumé, les facteurs de risque de cécité par glaucome sont la découverte tardive de la maladie (CV déjà très atteint au moment du diagnostic), l'âge élevé, la mauvaise compliance thérapeutique, le niveau de pression intra oculaire élevé et les fluctuations tensionnelles (10,11).

Par ailleurs, les glaucomes forment une famille extrêmement hétérogène et certains types sont plus susceptibles d'entraîner une cécité, soit parce qu'ils sont plus agressifs, en raison d'hypertopies très importantes (glaucome secondaire, glaucome exfoliatif), soit parce qu'ils touchent des patients très jeunes (glaucomes congénitaux, juvéniles, pigmentaires). Le glaucome étant une maladie chronique et l'espérance de vie s'allongeant, le risque de cécité augmente si la durée de la maladie augmente. Il est donc primordial de reconnaître les glaucomes potentiellement agressifs ou évolutifs lors du diagnostic, pour mettre en œuvre un traitement d'emblée le plus efficace possible et une surveillance rapprochée, en particulier chez le jeune.

## 2. Les glaucomes particulièrement évolutifs à risque de cécité

Tous les glaucomes ne se ressemblent pas. Véritable challenge de santé publique, il est indispensable de ne pas surtraiter un patient qui ne sera jamais gêné par son glaucome, afin de ne pas altérer inutilement sa qualité de vie, mais également de ne pas sous-traiter un glaucome potentiellement évolutif, qui risque d'entraîner une malvoyance, d'autant que l'espérance de vie augmente.

La difficulté du praticien est de reconnaître dès le diagnostic initial, les glaucomes potentiellement évolutifs pour adapter d'emblée un traitement plus efficient et une surveillance accrue. Un traitement personnalisé du glaucome est absolument indispensable, et il ne faut pas hésiter à recourir rapidement à la chirurgie dans certains cas. Le **Tableau I** recense la majorité des glaucomes potentiellement graves (en dehors des glaucomes congénitaux). Les glaucomes sont potentiellement très délétères, soit

car ils entraînent une hypertonie importante (glaucomes secondaires pour lesquels le trabéculum est définitivement lésé) soit car ils touchent des jeunes, avec une longue espérance de vie.

#### Tableau I : Glaucomes particulièrement susceptibles de provoquer une malvoyance

Les glaucomes potentiellement évolutifs ont plus de risque d'entraîner au long court une malvoyance. Il est donc primordial de les reconnaître, pour adapter un traitement d'emblée plus efficace et une surveillance accrue. Une prise en charge personnalisée est nécessaire.

- Glaucome juvénile
- Glaucome du myope
- Glaucome du mélanoderme
- Glaucome pigmentaire
- Pseudo exfoliation capsulaire
- Glaucome vasculaire avec atteinte proche du point de fixation
- Glaucome à angle fermé
- Glaucome secondaire :
  - Traumatique
  - Cortisonique
  - Uvéitique
  - Néovasculaire

### 2.1. Les glaucomes chroniques à angle ouvert (12)

Le glaucome entraîne 40 % de cécité monoculaire et 15 % de cécité binoculaire après 20 ans d'évolution. Mais les glaucomes forment une famille extrêmement hétéroclite. Même au sein des GPAO, on retrouve les « progressseurs » lents et les « progressseurs » rapides. Dans ces formes de progressseurs rapides, on citera les glaucomes juvéniles, le glaucome du mélanoderme et le glaucome du myope, qui sont particulièrement évolutifs. Plus la maladie glaucomateuse débute précocement, plus le risque de malvoyance est grand, puisque l'évolution naturelle physiologique des fibres visuelles entraîne déjà une perte avec l'âge et elle sera accentuée par la neuropathie optique. D'où l'importance de prendre en charge efficacement tout glaucome du sujet jeune.

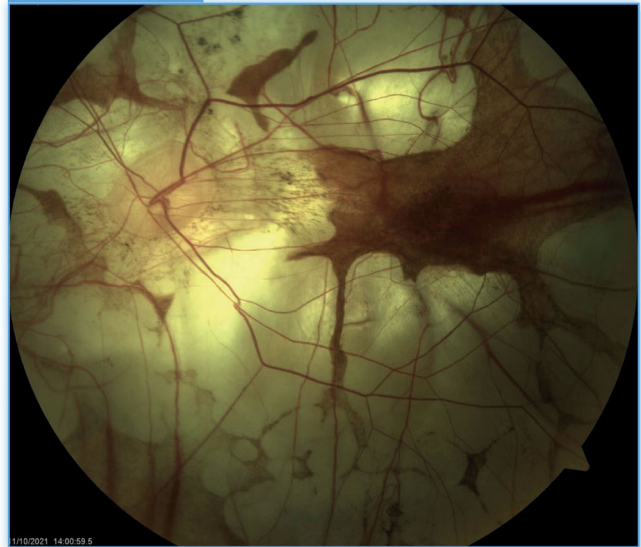
L'exemple parfait est le **glaucome juvénile** (décrit plus loin). Il s'agit d'un GPAO apparaissant dans l'enfance. Rare, il est le plus souvent héréditaire à transmission autosomique dominante, secondaire à une anomalie du développement du trabéculum. Il engendre une hypertonie oculaire (HTO) rapidement très élevée, qui explique son potentiel particulièrement évolutif.

#### 2.1.1. Le glaucome myopique

La myopie forte est une maladie à potentiel évolutif probablement à support génétique (gène *15q14*) avec atteinte spécifique du collagène oculaire. Il en résulte un amincissement scléral et choroïdo-rétinien ainsi que des modifications hémodynamiques engendrant une hypoperfusion. La prévalence du glaucome est accrue de trois à six fois, augmentant avec le degré de myopie. L'âge de survenue du glaucome se situe en règle avant 40 ans en cas de myopie évolutive.

Par rapport au GPAO, le diagnostic est plus difficile : l'évaluation de la PIO est souvent faussée, et l'analyse de l'OCT et du CV est rendue plus difficile en raison des lésions rétiniennees associées. On retrouve un taux élevé de glaucomes à pression normale (GPN). Le risque de glaucome grave, avec cécité, est donc particulièrement élevé car il touche des patients jeunes, les lésions sont plus importantes pour une PIO plus basse, et l'association de lésions rétiniennees évolutives grève en elle-même le potentiel visuel (Figure 1).

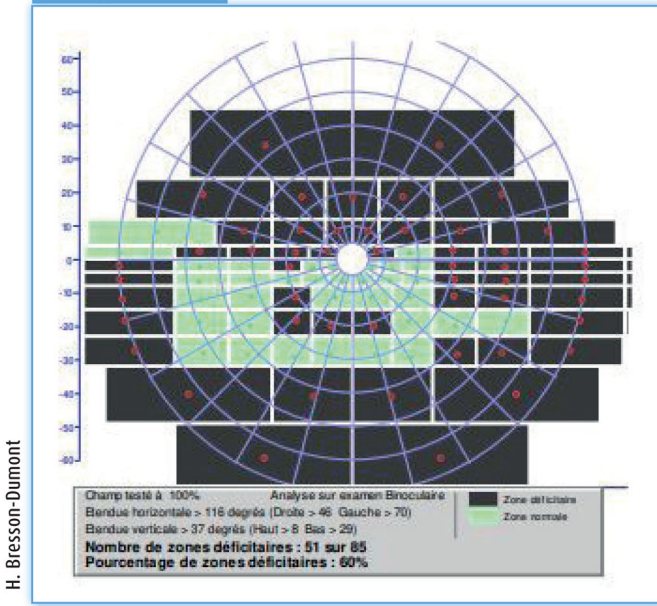
Figure 1.1



Glaucome du myope fort, 63 ans. Le handicap est secondaire à la fois à des lésions glaucomateuses du nerf optique et des lésions rétiniennees myopiques (larges zones d'atrophie au fond d'œil).

H. Bresson-Dumont

Figure 1.2



H. Bresson-Dumont

Glaucome du myope fort, 63 ans. Le CV binoculaire est très altéré avec un taux médical d'incapacité de 51.

### 2.1.2. Le glaucome du mélanoderme

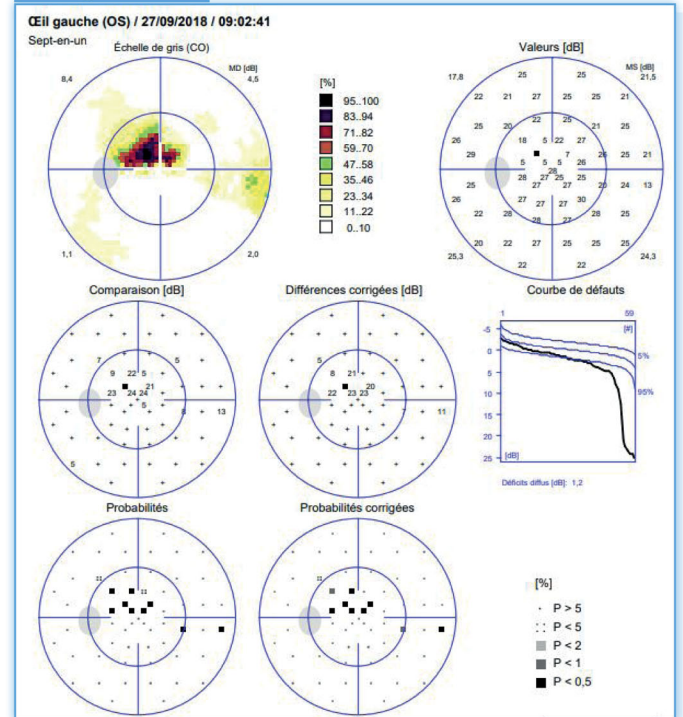
Le GPAO est plus fréquent, plus précoce, plus sévère et plus évolutif chez les sujets mélanodermes, entraînant un risque de cécité plus important. Les mélanodermes présentent des papilles de grande taille avec de grandes excavations, qui rendent plus difficile le diagnostic initial, et des cornées plus fines, aboutissant à une sous-estimation de la PIO mesurée. De plus, certaines études ont montré une plus faible réponse au traitement médical hypotonisant et un taux d'échec des chirurgies filtrantes plus important. Ce potentiel péjoratif est aggravé par un accès aux soins plus difficile. Des études américaines ont montré que les Afro-Américains bénéficiaient moins souvent que les personnes d'origine européenne d'un examen ophtalmologique et d'un dépistage du glaucome.

### 2.1.3. Le glaucome vasculaire à pression normale

Le GPN est un GPAO sans élévation de la PIO où les facteurs non pressionnels prédominent. Les présentations cliniques et paracliniques sont similaires avec toutefois une plus grande fréquence des hémorragies papillaires, une perte plus localisée et plus centrale des fibres nerveuses rétinienne, une plus grande fréquence d'atrophie péripapillaire progressive et de déficits périmétriques plus profonds volontiers paracentraux d'où la nécessité de réaliser des CV dans les 10° centraux. Cependant, même si les études ont montré que le potentiel évolutif du GPN était moins important (sans traitement dans 56 % des cas, contre 93 % en cas de glaucome exfoliatif, et 74 % en cas de GPAO hypertensif), il peut exister un retentissement

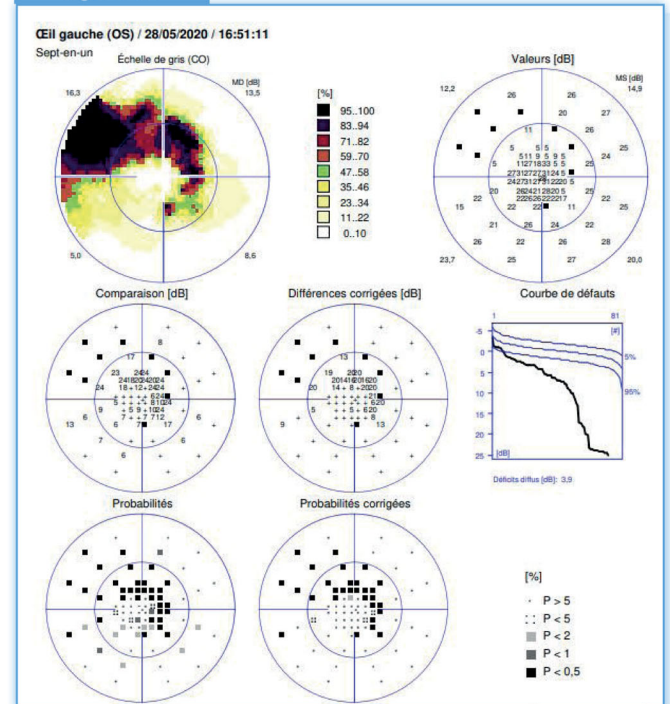
non négligeable sur la qualité de vie en raison du scotome paracentral potentiellement très invalidant (déficit visuel central, incapacité à la conduite) (Figure 2).

Figure 2.1



Patiente 60 ans, atteinte d'un glaucome vasculaire à pression normale. Le scotome paracentral handicape sa vision fine. Pour l'European Glaucoma Society, il s'agit déjà d'un glaucome grave car il touche les 5° centraux.

Figure 2.2



Patiente 60 ans, atteinte d'un glaucome vasculaire à pression normale. Sur le CV maculaire, le déficit est mieux localisé par rapport au point de fixation et permettra le suivi fin.

## 2.2. Les glaucomes secondaires

Les glaucomes secondaires sont plus évolutifs que les glaucomes primitifs. En chef de file, nous retrouvons le glaucome pigmentaire et le glaucome sur pseudo exfoliation capsulaire, sans oublier le glaucome chronique par fermeture de l'angle, qui peuvent engendrer de fortes hypertonies oculaires, insidieuses, et donc évoluer à bas bruit.

### 2.2.1. Le glaucome exfoliatif

Le syndrome exfoliatif est une maladie de système, touchant divers organes avec atteinte préférentielle de l'œil, de façon bilatérale et asymétrique. Il s'agit d'une microfibrilopathie qui résulte d'un processus anormal d'élastose de la matrice extracellulaire, sous l'effet de facteurs génétiques (*LOXL1* sur le chromosome 15, *CACNA1A* sur le chromosome 19) et environnementaux (rayonnements ultra-violet...). Le glaucome exfoliatif est le plus fréquent des glaucomes secondaires et touche des patients âgés de plus de 50 ans. Souvent, à la découverte, le glaucome est déjà évolué sur l'œil le plus atteint. Le diagnostic clinique se fait sur la présence de matériel exfoliatif principalement sur l'iris et la capsule antérieure du cristallin. Le potentiel de conversion du syndrome exfoliatif en glaucome est grand, et la décompensation tensionnelle souvent rapide, car la PIO peut être particulièrement élevée et fluctuante.

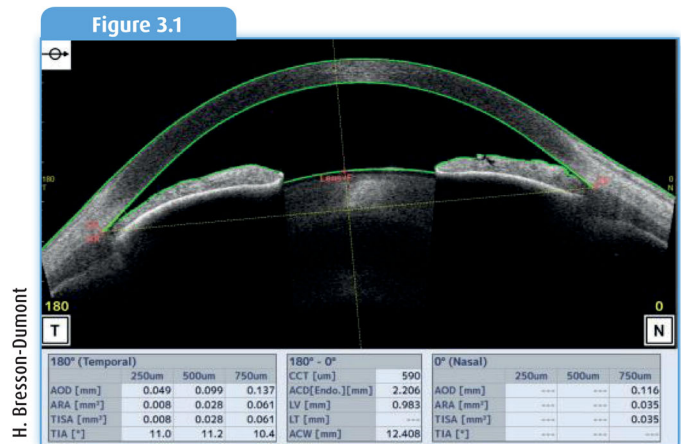
La découverte d'un glaucome exfoliatif doit impliquer une prise en charge thérapeutique active, efficace et ne pas hésiter à recourir à la chirurgie, d'autant que la production du matériel exfoliatif ne pouvant pas être stoppée, la maladie continuera à s'aggraver avec l'âge : le risque de cécité unilatérale est majeur.

### 2.2.2. Le glaucome pigmentaire

La dispersion pigmentaire est plus fréquente chez les jeunes myopes de sexe masculin. La trabéculopathie pigmentaire est à l'origine de l'HTO (Hypertonie oculaire), puis de la conversion vers un glaucome pigmentaire. Ce dernier survient dans environ 10 à 20 % des dispersions pigmentaires. L'HTO est caractérisée par des valeurs élevées et fluctuantes de PIO, qui passent souvent inaperçues, et entraînent une dégradation rapide et irréversible du nerf optique, d'autant plus délétère que cela concerne des patients jeunes.

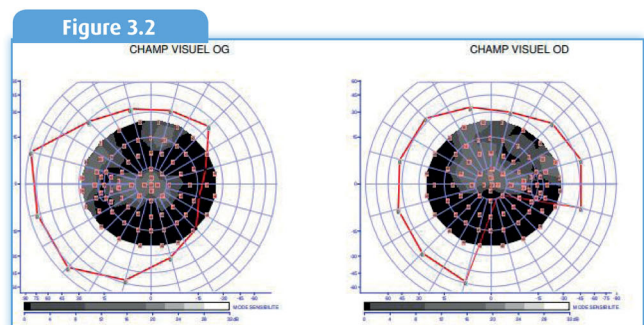
### 2.2.3. Le glaucome chronique par fermeture de l'angle

En 2020 on a recensé 79,6 millions de glaucomes dans le monde, dont 21 millions de GPFA. C'est une affection particulièrement grave : 25 % des patients atteints seront aveugles. Le GPFA est responsable de la moitié des cécités dues au glaucome, soit 5,3 millions. Le risque de cécité est plus fréquemment secondaire à des crises de blocage subaigu qui passent inaperçues, entraînant un retard de diagnostic, qu'à un blocage aigu particulièrement symptomatique. La fermeture de l'angle est progressive avec constitution de synéchies angulaires qui détruisent définitivement le trabéculum. Le glaucome devient alors incontrôlable, entraînant rapidement des déficits majeurs et définitifs du CV. Le glaucome sur iris plateau est particulièrement insidieux et potentiellement grave (Figure 3).



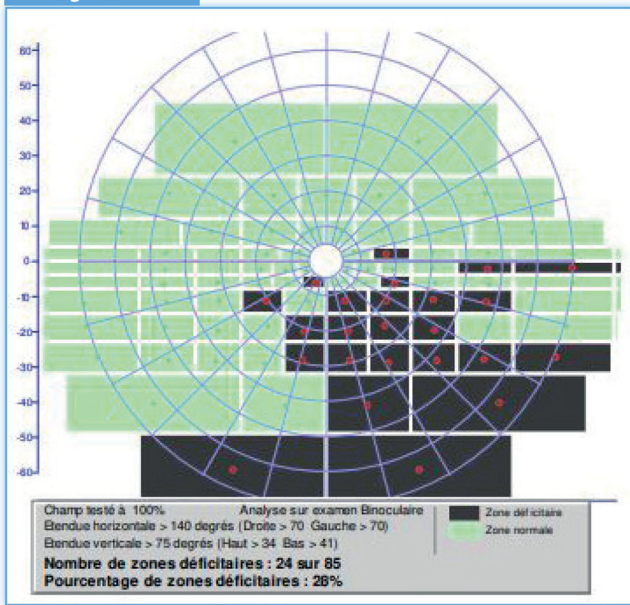
H. Bresson-Dumont

Patient 52 ans, découverte d'un glaucome chronique à angle fermé très hypertone, (objectivé par l'OCT du segment antérieur Casia ©), à un stade tardif.



Chez le même patient, les CV monoculaires étaient déjà très altérés.

Figure 3.3



Chez le même patient, le CV binoculaire est déficitaire sur le méridien horizontal et en inférieur droit. Le patient n'est définitivement plus apte à la conduite. Le risque de malvoyance augmente si la découverte du glaucome a été faite à un stade tardif et si la PIO a été très importante.

#### 2.2.4. Les autres glaucomes secondaires

Tous les glaucomes secondaires à une pathologie, comme un décollement de rétine, un traumatisme, une uvéite ou les glaucomes néovasculaires, sont particulièrement évolutifs et le pronostic dépend aussi de la maladie initiale. Le glaucome ne fait qu'aggraver le risque de déficience visuelle définitive. Il n'est pas rare de voir un patient guéri de son décollement de rétine, mais dont le nerf optique a souffert et qui devient malvoyant en raison d'une hypertonie secondaire liée au silicone. Les pathologies initiales entraînent des lésions définitives du trabéculum, ce qui engendre de fortes hypertonies, rendant souvent nécessaire le recours à la chirurgie.

- **Les uvéites** représentent une cause de handicap visuel non négligeable. Elles sont à l'origine d'environ 10 % des cas de cécité légale dans le monde, représentant ainsi la 5<sup>e</sup> cause de cécité mondiale. L'HTO peut être secondaire à l'inflammation elle-même ou à une hypertonie cortisonique associée. On retrouve ainsi un glaucome dans 8 à 20 % des uvéites, dont l'incidence augmente avec la durée d'évolution de l'uvéite et la durée du traitement cortisonique. Certaines étiologies sont de plus grandes pourvoyeuses d'HTO : 37 % au cours d'uvéites herpétiques par exemple.

- **Le glaucome cortico-induit** qui peut survenir quelle que soit la voie d'administration des corticoïdes : topique, intravitréenne, locorégionale ou systémique. Les facteurs de risque sont les antécédents familiaux ou personnel de GPAO, l'âge avancé ou à l'inverse le jeune âge, l'hypersensibilité à la cortisone (prédisposition génétique liée à certains gènes, notamment celui de la myociline), le diabète et la myopie forte. L'HTO cortico-induite résulte d'une augmentation de la résistance à l'écoulement trabéculaire de l'humeur aqueuse (modifications structurales du matériel extracellulaire trabéculaire). Elle débute après une phase de latence de 3 semaines environ mais qui sera réduite en cas de nouvelle exposition à la cortisone. L'HTO est brutale et majeure pouvant être rapidement délétère en cas de GPAO pré existant. Récemment, l'utilisation plus fréquente de corticoïdes par voie intravitréenne a exacerbé les difficultés de la gestion des HTO cortico-induites sévères.

- **Le glaucome post-traumatique** survient soit rapidement en cas de gros traumatisme en particulier avec hémorragie oculaire ; soit de façon très retardée. La lésion trabéculaire initiale est parfois oubliée et le glaucome évolue à bas bruit, le plus souvent chez un homme jeune. À la découverte, le glaucome est très avancé, et les lésions définitives. Il représenterait 23 à 26 % des glaucomes secondaires, et 2 à 10 % de l'ensemble des glaucomes.

- **Le glaucome néovasculaire (GNV)** survient essentiellement dans un contexte ischémique rétinien. Toutes les rétinopathies ischémiques, diabétiques ou les formes ischémiques d'occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR), peuvent se compliquer d'une ischémie rétinienne et du segment antérieur, à l'origine de néovaisseaux iriens angulaires (10 % des cas de GNV dans les OVCR). Les HTO sont particulièrement importantes et le pronostic visuel dépend aussi de l'état rétinien antérieur.

- **Le glaucome post-kératoplastie** représente la 2<sup>e</sup> cause d'échec d'une greffe de cornée et de mauvaise récupération visuelle après la survenue d'un rejet du greffon. L'incidence s'échelonne selon les séries de 9 à 31 % en postopératoire précoce et de 18 à 35 % en postopératoire tardif. Le diagnostic et le suivi de ces glaucomes sont difficiles, en raison de la cornée irrégulière et/ou opaque. Le pronostic anatomique et fonctionnel est souvent très péjoratif.

### 2.3. Les glaucomes congénitaux (13)

Le glaucome est responsable de 5 % des cécités de l'enfant et regroupe un vaste ensemble d'affections rares et polymorphes potentiellement cécitantes. Les manifestations cliniques dépendent de l'âge de survenue et du type de glaucome ; elles peuvent s'observer dès la naissance.

Dans les glaucomes infantiles, on retrouve deux grandes classes : les glaucomes primaires et les glaucomes secondaires.

- Les glaucomes primaires se divisent en glaucome congénital et glaucome juvénile.
- Les glaucomes infantiles secondaires regroupent les anomalies non acquises oculaires et/ou systémiques (Tableau II) et les anomalies acquises (aphaïque post cataracte congénitale, uvéites, traumatismes, hypertension à la cortisone, tumeurs intraoculaires, hypertension veineuse épisclérale secondaire, glaucomes néo vasculaires et à angles fermés). Le pronostic des anomalies acquises dépend aussi de la pathologie associée.

**Tableau II : Glaucomes associés à une anomalie oculaire et/ou systémique (13)**

La plupart des maladies rares pouvant être associées à un glaucome bénéficient d'un protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) : [https://www.has-sante.fr/jcms/c\\_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds](https://www.has-sante.fr/jcms/c_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds)

#### Glaucomes dysgénésiques :

##### 1. Irido-gonio-dysgénésies

- anomalie et syndrome d'Axenfeld
- anomalie et syndrome de Rieger (*PITX2* loci *RIEG1* 4q25-27 et *FOXC1* 6p25), syndrome SHORT
- aniridie (*PAX6*)
- microcorie congénitale

##### 2. Cornéo-irido-gonio-dysgénésies : opacifications cornéennes congénitales

- anomalie et syndrome de Peters
- sclérocornée congénitale
- staphylome du segment antérieur

##### 3. Cornéo-dysgénésies

- mégalo-cornée congénitale

#### Glaucomes associés à des malformations vasculaires de la face (angiome plan) :

- Maladie de Sturge-Weber-Krabbe
- Syndrome de Klippel-Trenaunay
- Phacomatose pigmentovasculaire
- *Cutis marmorata telangiectica*

#### Désordres métaboliques :

1. Mucopolysaccharidoses
2. Syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe
3. Homocystinurie
4. Cystinose
5. Néoplasie endocrinienne multiple 2B

#### Anomalies du tissu conjonctif :

- Syndrome de Marfan
- Syndrome de Weill-Marchesani
- Syndrome de Stickler
- Syndrome de Kniest

#### Génodermatose associée à un glaucome :

- Neurofibromatose de type I

#### Autres anomalies systémiques associées à un glaucome :

- Ectropion congénital de l'uvée
- Nævus d'Ota

#### Anomalies chromosomiques

#### Autres syndromes plus rares et glaucome congénital :

- Syndrome de Rubinstein-Taybi
- Rubéole congénitale
- Syndrome alcoolo-fœtal
- Syndrome d'Hallerma-Streiff-François
- Syndrome hépato-cérébro-rénal (Zellweger)
- Dysplasie oculo-dento-digitale
- Syndrome oculo-facio-cardio-dental
- Syndrome de Marshall
- Syndrome Nail-Patella
- Syndrome de Lowry-MacLean
- Syndrome de Melnick-Needles

#### 2.3.1. Le glaucome congénital primitif

Le glaucome congénital primitif est le plus fréquent des glaucomes de l'enfant. C'est une urgence diagnostique et thérapeutique. La plupart surviennent sporadiquement, cependant des antécédents familiaux sont présents dans 10 à 15 % des cas et sont autosomiques récessifs avec une pénétrance variable (trois loci ont été identifiés *GLC3A*, *GLC3B*, *GLC3C*, dont le gène *CYP11B1* situé sur le chromosome 2p21 codant pour un cytochrome P450). Chez les juvéniles et dans la descendance des patients sans antécédent de consanguinité, le risque de glaucome congénital primitif est inférieur à 5 %.

L'incidence est estimée à 1 sur 18 500 naissances en Europe occidentale, elle est majorée dans les populations avec taux de consanguinité élevé. Le plus souvent bilatéral, asymétrique, il survient dans 80 % des cas durant la première année de vie et dans 25 % des cas à la naissance.

Il est lié à une anomalie de développement du trabéculum et entraîne une résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse. Le pronostic dépend de l'âge de survenue (et du dépistage) et de la sévérité de l'élévation pressionnelle. Il s'agit d'une urgence chirurgicale.

### 2.3.2. Le glaucome juvénile

Le glaucome juvénile à angle ouvert est une maladie rare, grave car potentiellement cécitante, sans atteinte systémique associée. Il touche les enfants de 3 à 18 ans et représente 6 % des glaucomes primitifs avec une incidence de 0,32/100 000 des moins de 20 ans. Il est toujours bilatéral et volontiers asymétrique. Les glaucomes juvéniles familiaux ont une transmission autosomique dominante. Cinq loci ont été incriminés (*GLC1A*, *GLC1J*, *GLC1K*, *GLC1M*, *GLC1N*) mais seul le gène *GLC1A* codant pour la myociline a été identifié. Le glaucome juvénile semble plus fréquent chez les sujets mélanodermes.

Ce glaucome évolue à bas bruit et passe de ce fait longtemps inaperçu. L'évolution se fait généralement vers une PIO très haute, une excavation papillaire majeure et des déficits campimétriques sévères imposant un traitement médical et chirurgical urgent. Malgré le degré d'HTO, il est asymptomatique initialement et doit être recherché systématiquement en cas d'antécédents familiaux.

### 2.3.3. Pronostic fonctionnel

La prise en charge du glaucome de l'enfant dépend du type de glaucome, de sa sévérité initiale et de son caractère isolé ou associé à d'autres pathologies. Les glaucomes secondaires sont le plus souvent plus graves. Le traitement consiste à lutter contre l'hypertonie (le plus souvent chirurgicalement), prendre en charge l'amétropie et l'amblyopie (qui peuvent alourdir le pronostic avec éventuellement un strabisme et un nystagmus), et traiter l'opacité cornéenne séquellaire. Il faudra y associer la rigueur d'une surveillance « à vie » dont dépendra la qualité de la vision finale.

Dans tous les cas, l'évolution à long terme comporte un risque de récurrence et de séquelles fonctionnelles importantes. Aujourd'hui, le glaucome de l'enfant est toujours une pathologie cécitante potentiellement. Pour les glaucomes secondaires où la cécité est inévitable (opacités cornéennes congénitales bilatérales), l'ophtalmologiste devra diriger ces enfants le plus vite possible vers des centres spécialisés pour malvoyants.

## 3. Particularité du glaucome dans son retentissement fonctionnel

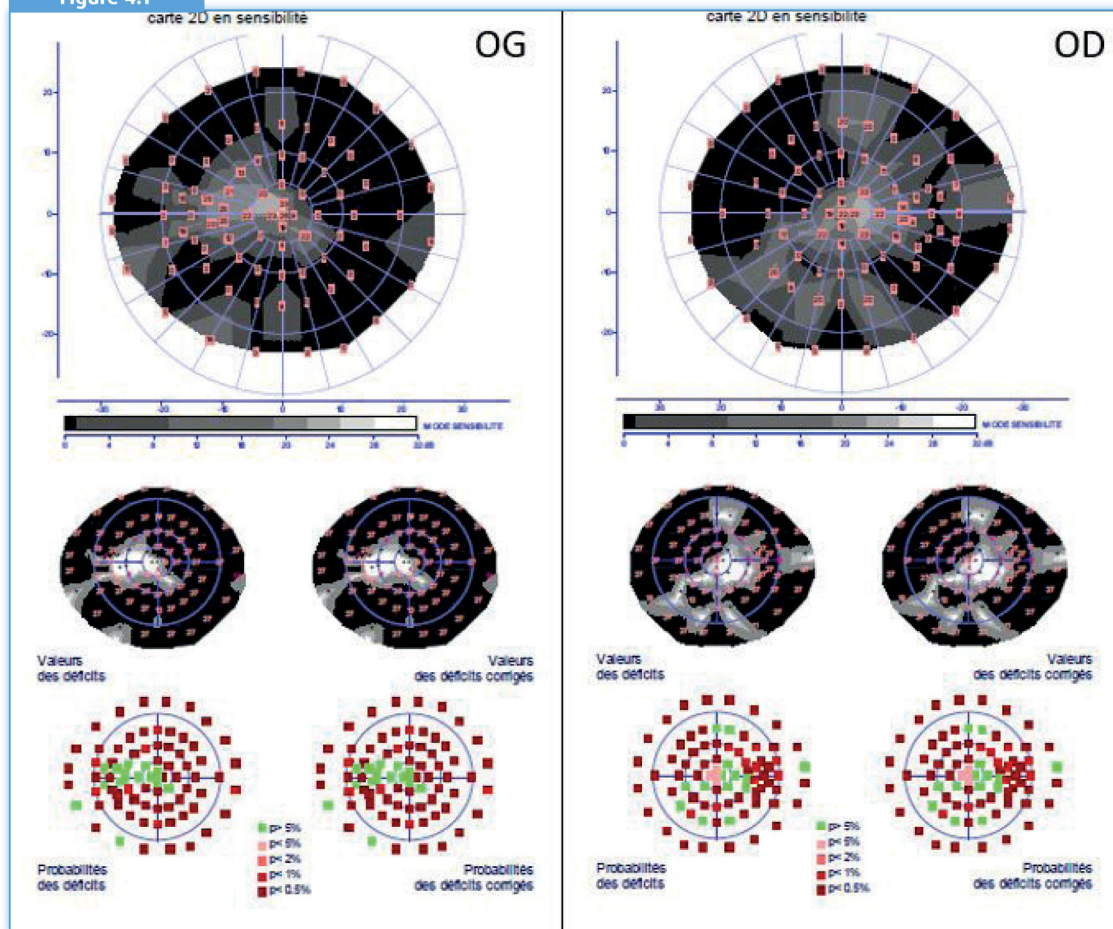
Le glaucome serait responsable en France de 10 à 15 % des cas de cécité et/ou basse vision soit environ 15 000 cas (14). Mais avant ces cas extrêmes de malvoyance, il existe souvent un retentissement sur l'aptitude à certaines tâches de la vie quotidienne, dont le patient ne prend souvent pas vraiment conscience au début. Pour les reconnaître, il faut un interrogatoire attentif et orienté. L'aptitude officielle dans le glaucome dépend principalement du retentissement de la maladie sur le CV et l'acuité visuelle. En pratique courante, les répercussions de la maladie sont très différentes suivant les patients, et sont fonction de la gravité de la maladie, de la localisation des scotomes, qui peuvent évoluer variablement, et de la bilatéralité ou non de l'atteinte (15).

Le plus souvent, au début de la maladie, les déficits sont périphériques et compensés en binoculaire, n'entraînant que peu de répercussions dans la vie de tous les jours. Le patient n'étant pas gêné, le dépistage peut être tardif et l'adhérence au traitement médiocre. Tant que le CV binoculaire est conservé, soit car l'atteinte est unilatérale ou très asymétrique, soit car les déficits se compensent, le retentissement reste faible.

Toutefois certaines formes, comme les glaucomes vasculaires à pression normale, peuvent entraîner des scotomes para centraux, même à un stade débutant de la maladie, très gênants dans la vision fine et la lecture surtout en cas d'atteinte de l'œil directeur.

L'acuité visuelle centrale est mal corrélée aux scores qualité de vie puisqu'elle ne se dégrade qu'en fin d'évolution de la pathologie. Il faut que le glaucome soit arrivé à un stade sévère pour que le retentissement soit réellement perçu par le patient. En raison du phénomène de complétion, le patient glaucomateux, méconnaissant ses déficits campimétriques, est incapable d'évaluer lui-même l'ampleur de son déficit, son aptitude à la conduite (**Figure 4**), et ne consulte généralement qu'à un stade avancé de la maladie. Pourtant la plupart des patients adaptent d'eux mêmes leurs activités à leur niveau de déficit (16), les réduisant le plus souvent insidieusement. À un stade avancé de la maladie, le handicap fonctionnel devient gênant dans les actes de la vie courante (se laver, s'habiller, s'alimenter, se déplacer, à pied ou en conduite automobile, s'orienter, lire, conserver son emploi) et augmente de façon significative le nombre de traumatismes et d'accidents (12). L'atteinte du champ visuel est généralement un facteur prédictif de la capacité à la conduite automobile, mais ceci est encore plus significatif dans le glaucome (17), en particulier lorsque le CV binoculaire est inférieur à 100°.

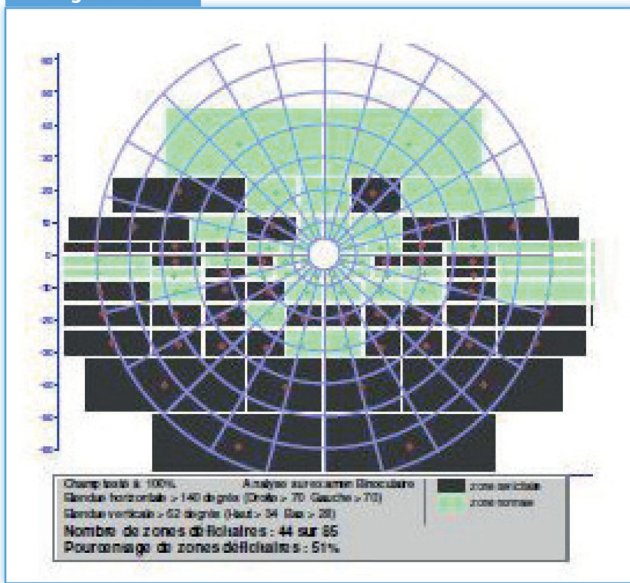
Figure 4.1



H. Bresson-Dumont

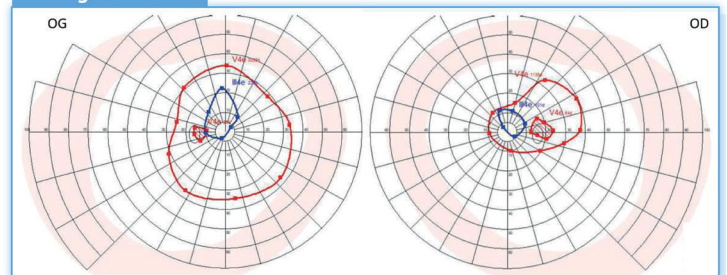
Découverte à 65 ans d'une hypertension à 55 mmHg sur pseudo exfoliation capsulaire. Après chirurgie du glaucome, la PIO est stabilisée et l'acuité visuelle reste à 9/10P2. Le patient n'a pas pris conscience de son CV altéré et ne veut pas arrêter de conduire. (Figure 4.1) CV 24-2 standard très altéré, le CV binoculaire retrouve bien les atteintes à prédominances périphériques (Figure 4.2), ainsi que le CV Goldmann (Figure 4.3).

Figure 4.2



H. Bresson-Dumont

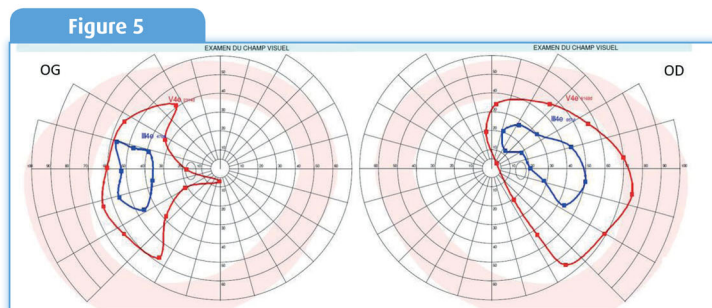
Figure 4.3



### 3.1. Les déficits délétères

D'après Murata et collaborateurs (18), ce sont les scotomes situés le long du méridien horizontal qui sont les plus délétères. Une autre étude (19) a corrélé des atteintes spécifiques de clusters du champ visuel avec la qualité de vie. Les clusters dans l'hémichamp inférieur du meilleur œil ont été plus fortement corrélés avec la qualité de vie, et la capacité à effectuer des activités de la vie quotidienne (20), que ceux de l'œil le moins bon, en particulier, le champ visuel para central inférieur. Pour la conduite, c'est l'hémichamp supérieur du meilleur œil qui était le plus important.

En résumé, l'atteinte centrale ou para centrale handicaper la vision fine, la lecture, la localisation des objets, alors qu'une atteinte périphérique, un rétrécissement périphérique concentrique par exemple, retiendra sur les déplacements par manque de localisation des obstacles - les courses dans un supermarché, peuvent devenir un vrai cauchemar. À un stade tardif de la maladie, certains patients gardent uniquement un CV périphérique (Figure 5), alors que d'autres uniquement le CV central. Dans ce dernier cas de figure, se rajoute souvent une incompréhension de la famille qui ne comprend pas pourquoi le patient est malvoyant, alors qu'il lit Parinaud 2.



Patient de 79 ans. Découverte d'un glaucome juvénile grave à l'âge de 40 ans. Le glaucome a évolué malgré la prise en charge et son CV actuel est restreint à un îlot temporal bilatéral. Le risque de malvoyance augmente avec l'âge.

### 3.2. Le bilan fonctionnel

Le retentissement fonctionnel chez le glaucomeux est donc très polymorphe. Le bilan ne doit donc pas se résumer au CV standard 24-2 : il faut associer dans les formes centrales, un CV dit maculaire 10-2 pour connaître (et suivre) le point de fixation et un champ visuel étudiant les 60° centraux pour évaluer les déficits périphériques. Un CV de Goldmann est intéressant lors d'une atteinte grave, surtout si le CV standard est « noir ». Il permet d'objectiver la persistance d'un CV périphérique, souvent temporel, primordial à conserver, car très utile pour se

déplacer. Le CV binoculaire termine le bilan et donne une bonne évaluation de la qualité de la vision centrale et périphérique du patient, ainsi que des répercussions de ces atteintes dans la vie courante.

Pour résumer, les deux éléments les plus discriminants pour appréhender au mieux le retentissement réel sur la qualité de vie, sont l'analyse du champ visuel binoculaire et le statut visuel du meilleur œil (21).

### 3.3. La prise en charge

Le retentissement fonctionnel du glaucome engendre de forts coûts associés et un impact social majeur (22). Bien que la cécité soit un risque réel, la plupart des personnes atteintes de glaucome chronique ne souffriront pas de déficience visuelle grave et conserveront une bonne qualité de vie. Cependant, il existe souvent une atteinte campimétrique charnière, où l'on atteint un point de basculement, et où la perte de la vue a un impact significatif sur la qualité de vie et sur l'état psychologique du patient. Le glaucome a un impact négatif sur l'auto-évaluation par les patients de leur fonctionnement visuel, de leur mobilité, de leur indépendance et de leur bien-être émotionnel, en particulier chez ceux qui sont à un stade avancé de la maladie (23). L'autonomie du patient est affectée et la gestion de la dépendance du patient représente une charge importante pour la société. La question de la prévention est importante : la perte de la vision dans le glaucome augmente en effet de façon significative les risques d'hospitalisation, de dépression, de chutes ou d'accidents, de blessures ou de fractures du fémur, d'accidents de voiture (16).

La prévalence du glaucome augmente fortement avec l'âge (12,3 % en moyenne dans le monde) et provoque d'importants problèmes de qualité de vie, qui s'ajoutent aux diminutions des capacités physiques (arthrose, surdité, etc.) et aux possibles détériorations cognitives dues à l'âge (24). Dans les stades évolués, cette neuropathie optique entraîne une perte d'autonomie et devient un handicap.

En matière de rééducation fonctionnelle des glaucomeux graves, la prise en charge sera bien sûr différente selon le déficit campimétrique, à prédominance central ou périphérique. Cela dépend aussi de l'âge du patient, des comorbidités, de sa plasticité cérébrale et de son entourage. L'interrogatoire est un point essentiel du bilan. Par des questions orientées, et éventuellement des questionnaires de qualité de vie, on peut aider le patient à prendre conscience de la gêne fonctionnelle, pour orienter ensuite la rééducation.

Il n'est pas utile de proposer des aides techniques à fort grossissement si l'atteinte centrale est prédominante. Il faut privilégier alors les techniques de rééducation de balayage et d'exploration active de l'espace visuel. De plus certaines équipes préconisent la pratique régulière de sport qui ralentit le risque de déficience visuelle (25).

## 4. Conclusion

Dans le monde, le glaucome est la première cause de cécité irréversible et représente environ 10 % de toutes les cécités. Parallèlement, le nombre de patients glaucomateux augmente en raison de l'allongement de l'espérance de vie, et on estime qu'il y en aura plus de 110 millions en 2040. En France, le glaucome serait responsable de 10 à 15 % des cas de cécité et/ou basse vision soit environ 15 000 cas. Pourtant, la cécité due au glaucome reste relativement rare, compte tenu de la proportion croissante de patients glaucomateux. En fait, les glaucomes forment une famille extrêmement hétérogène et certains types sont plus susceptibles d'entraîner une cécité que d'autres. Les facteurs de risque de cécité sont la découverte tardive du glaucome (CV déjà très atteint du moment du diagnostic), l'âge élevé, la mauvaise compliance thérapeutique, le niveau de pression intra oculaire élevé et les fluctuations tensionnelles. Le caractère indolore et l'absence de retentissement visuel expliquent le retard diagnostique de ces formes cliniques graves. Les glaucomes les plus évolutifs sont ceux qui engendrent de fortes hypertonies, comme les glaucomes sur pseudo exfoliation capsulaire, les glaucomes secondaires, les glaucomes chroniques par fermeture de l'angle (qui engendrent la moitié des cécités par glaucome dans le monde), ou ceux dont le terrain est plus fragile,

myopes forts, mélanodermes, ou patients très jeunes (glaucomes congénitaux, juvéniles, pigmentaires). Le glaucome étant une maladie chronique et l'espérance de vie s'allongeant, le risque de cécité augmente si la durée de la maladie augmente. Il est important d'identifier ces types particulièrement agressifs dès le diagnostic, pour envisager un traitement d'emblée le plus efficace possible et une surveillance rapprochée, afin de préserver le plus longtemps possible la meilleure qualité de vue et de vie possible. Parallèlement le dépistage et le traitement précoces doivent être intensifiés en particulier dans les pays en voie de développement.

## POUR EN SAVOIR PLUS

- Association France Glaucome : <https://www.associationfranceglaucome.fr>
- Société Française du Glaucome : <https://www.leglaucome.fr>
- L'information pour les patients par l'assurance maladie : <https://www.ameli.fr/loire-atlantique/assure/sante/themes/glaucome/vivre-glaucome>
- Société Canadienne de Recherche sur le Glaucome : <https://www.glaucomaresearch.ca/?lang=fr>
- INSERM : <https://www.inserm.fr/dossier/glaucome/>
- Haute Autorité de Santé : Dépistage et diagnostic précoce du glaucome : problématique et perspectives en France : [https://www.has-sante.fr/jcms/c\\_500229/fr/depistage-et-diagnostic-precoce-du-glaucome-problematique-et-perspectives-en-france](https://www.has-sante.fr/jcms/c_500229/fr/depistage-et-diagnostic-precoce-du-glaucome-problematique-et-perspectives-en-france)

## Références

1. GBD 2019 Blindness and Vision Impairment Collaborators; Vision Loss Expert Group of the Global Burden of Disease Study. Causes of blindness and vision impairment in 2020 and trends over 30 years, and prevalence of avoidable blindness in relation to VISION 2020: the Right to Sight: an analysis for the Global Burden of Disease Study. *Lancet Glob Health* 2021;9(2):e144-e160.
2. Bourne RRA, Stevens GA, White RA, et al. Causes of vision loss worldwide, 1990-2010: a systematic analysis. *Lancet Glob Health* 2013;1(6):e339-49.
3. Flaxman SR, Bourne RRA, Resnikoff S, et al. Vision Loss Expert Group of the Global Burden of Disease Study. Global causes of blindness and distance vision impairment 1990-2020: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Glob Health* 2017;5(12):e1221-e1234.
4. Tham YC, Li X, Wong TY, et al. Global prevalence of glaucoma and projections of glaucoma burden through 2040: a systematic review and meta-analysis. *Ophthalmology* 2014;121:2081-90.
5. Peters D, Bengtsson B, Heijl A. Lifetime risk of blindness in open-angle glaucoma. *Am J Ophthalmol* 2013;156:724-30.
6. Peters D, Bengtsson B, Heijl A. Factors associated with lifetime risk of open-angle glaucoma blindness. *Acta Ophthalmol* 2014;92(5):421-5.
7. Heijl A, Bengtsson B, Oskarsdottir SE. Prevalence and severity of undetected manifest glaucoma. Results from the Early Manifest Glaucoma Trial Screening. *Ophthalmology* 2013;120:1541-5.

8. Oskarsdottir SE, Heijl A, Midlöv P, Bengtsson B. Lifetime Risk of Visual Impairment Resulting from Glaucoma in Patients Initially Followed up for Elevated Intraocular Pressure. *Ophthalmol Glaucoma* 2020;3(1):60-65.
9. Vaajanen A, Purola P, Ojamo M, Gissler M, Uusitalo H. Changes in incidence and severity of visual impairment due to glaucoma during 40 years - a register-based study in Finland. *Acta Ophthalmol* 2022;100(5):534-40.
10. Forsman E, Kivelä T, Vesti E. Lifetime visual disability in open-angle glaucoma and ocular hypertension. *J Glaucoma* 2007;16(3):313-9.
11. Mokhles P, Schouten JASG, Beckers HJM, et al. A Systematic Review of End-of-Life Visual Impairment in Open-Angle Glaucoma: An Epidemiological Autopsy. *J Glaucoma* 2016;25(7):623-8.  
Chen PP. Risk and risk factors for blindness from glaucoma. *Curr Opin Ophthalmol* 2004; 15:107-11.
12. Renard JP, Sellem E. Société française d'ophtalmologie. Glaucome primitif à angle ouvert. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2014, 792 p.
13. Denis Michele. Société française d'ophtalmologie. Ophtalmologie pédiatrique. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2017, 944 p.
14. HAS. Dépistage et diagnostic précoce du glaucome : problématique- perspective en France. Recommandation en santé publique. Rapport d'orientation. Service évaluation médico- économique et santé publique, novembre 2006, 70 p.
15. Zanlonghi X, Quiton-Fantoni S. Aptitude visuelle : oeil sain, oeil opéré, oeil pathologique. Rapport des Sociétés d'Ophtalmologie de France Editeur : Groupe Ciel, Novembre 2013, 496 p.
16. Parc C, Tiberghien E, Pierre-Kahn V. Driving habits in glaucoma patients. *J Fr Ophtalmol* 2012;35(4):235-41.
17. Ramulu PY, West SK, Munoz B, Jampel HD, Friedman DS. Driving cessation and driving limitation in glaucoma: the Salisbury Eye Evaluation Project. *Ophthalmology* 2009 Oct;116(10):1846-53.
18. Murata H, Hirasawa H, Aoyama Y, Sugisaki K, Araie M, Mayama C, Aihara M, Asaoka R. Identifying areas of the visual field important for quality of life in patients with glaucoma. *PLoS One* 2013;8(3):e58695.
19. Sawada H, Yoshino T, Fukuchi T, Abe H. Assessment of the Vision-specific Quality of Life Using Clustered Visual Field in Glaucoma Patients. *J Glaucoma* 2014 Feb;23(2):81-7.
20. Sun Y, Lin C, Waisbourd M, et al. The Impact of Visual Field Clusters on Performance-based Measures and Vision-Related Quality of Life in Patients with Glaucoma. *Am J Ophthalmol* 2016;163:45-52.
21. Kulkarni KM, Mayer JR, Lorenzana LL, Myers JS, Spaeth GL. Visual field staging systems in glaucoma and the activities of daily living. *Am J Ophthalmol* 2012;154(3):445-451.
22. Miglior S, Zeyen T, Pfeiffer N, Cunha-Vaz J, Torri V, Adamsons I. Results of the European Glaucoma Prevention Study. *Ophthalmology* 2005;112(3):366-75.
23. McKean-Cowdin R, Wang Y, Wu J, et al. Impact of visual field loss on health-related quality of life in glaucoma: the Los Angeles Latino Eye Study. *Ophthalmology* 2008;115:941-8.
24. Detry-Morel M. Les six points clés du suivi du patient glaucomeux. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 2010;316:63-84.
25. Ong SR, Crowston JG, Loprinzi PD, Ramulu PY. Physical activity, visual impairment, and eye disease. *Eye (Lond)* 2018;32(8): 1296-1303.