



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2014

THESE N° 32

Les cataractes congénitales : Profil épidémiologique, clinique et thérapeutique.

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23/06/2014

PAR

Mme. Fatima-Ezzahra SAMI

Née le 22/09/1988 à Safi

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Cataracte – Amblyopie – Strabisme – Implantation

JURY

Mr. M. SBIHI

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mr. A. MOUTAOUAKIL

Professeur d'Ophtalmologie

RAPPORTEUR

Mr. T. ALI BAHA

Professeur agrégé d'ophtalmologie

Mme. I. HAJI

Professeur agrégée d'ophtalmologie

JUGES



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريّتي
إنّي تبّيت إليك و إنّي من المسلمين"
صدق الله العظيم





Serment d'Hippocrate



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

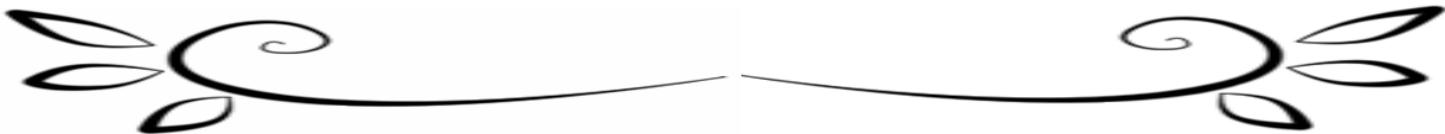
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.





*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen honoraire : Pr MEHADJI Badie Azzaman

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice Doyen : Pr Ag Mohamed AMINE

Secrétaire Générale : Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs d'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie– obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ABOUSSAD Abdelmounaim	Pédiatrie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie – clinique
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
ALAOUI YAZIDI Abdelhaq (Doyen)	Pneumo– phtisiologie	KARATI Khadija	Gastro- entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie– obstétrique	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BELAABIDIA Badia	Anatomie– pathologique	NAJEB Youssef	Traumato– orthopédie
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino– laryngologie

BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
CHABAA Laila	Biochimie	SARF Ismail	Urologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	EL KARIMI Saloua	Cardiologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie- vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSE Khalid (Militaire)	Traumato- orthopédie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie - Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHY Mohamed Amine	Urologie

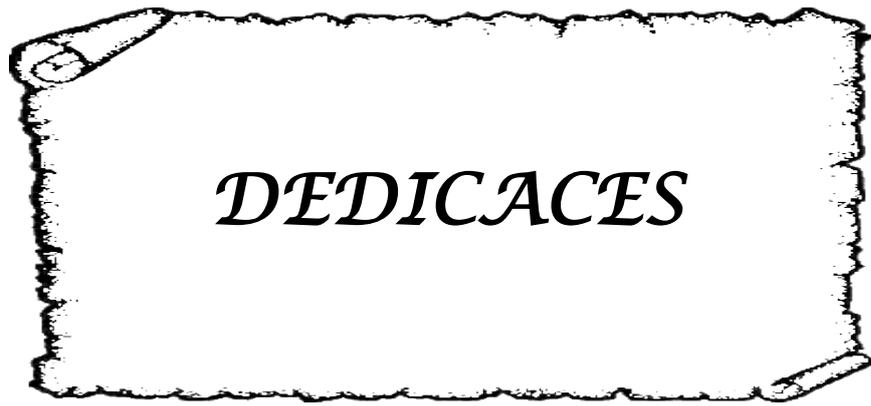
BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie- chimie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOURROUS Mounir	Pédiatrie	MOUFID Kamal (Militaire)	Urologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie- chimie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	QAMOUSS Youssef (Militaire)	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ADALI Imane	Psychiatrie	FADILI Wafaa	Néphrologie
ADALI Nawal	Neurologie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique

AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie – réanimation	FAKHRI Anass	Histologie– embryologie cytogénétique
ALJ Soumaya	Radiologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	HAROU Karam	Gynécologie– obstétrique
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
BASRAOUI Dounia	Radiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
BASSIR Ahlam	Gynécologie– obstétrique	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LAFFINTI Mahmoud Amine (Militaire)	Psychiatrie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie – orthopédie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumo– phtisiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie– obstétrique	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUEIAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto–Rhino – Laryngologie	RADA Nouredine	Pédiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro– entérologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto–rhino– laryngologie

EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie- générale	SERGHINI Issam (Militaire)	Anésthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation



DEDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut....
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
L'amour, le respect, la reconnaissance.
Aussi, c'est tout simplement que :*



Je dédie cette thèse à ...

A mes très chers parents,

Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère reconnaissance envers les deux personnes les plus chères à mon coeur .Si mes expressions pourraient avoir quelque pouvoir, j'en serais profondément heureuse. Je vous dois ce que je suis.

Vos prières et vos sacrifices m'ont comblé tout au long de mon existence. Que cette thèse soit au niveau de vos attentes, présente pour vous l'estime et le respect que je voue, et qu'elle soit le témoignage de la fierté et l'estime que je ressens. Puisse dieu tout puissant vous procurer santé, bonheur et prospérité.

A ma chère soeur Nadia et mon frère Adil

*A mon cher frère Hicham, A sa femme Yasmína
et leur fille Douaa*

*A mon cher frère Jawad, A sa femme Mouna
et leurs enfants abdeljalil et yassine*

Votre amour a été la source de ma force durant toute ma vie présente et sera l'inspiration de ma vie future. Qu'Allah vous procure bonne santé bonheur et réussite dans votre vie.

A mon très cher mari Rachid

Avec toute mon affection, je te souhaite tout le bonheur et toute la réussite. Trouvez dans ce travail, mon estime, mon respect et mon amour. Que Dieu te procure bonheur, santé et grand succès.

A la mémoire de mes grands-parents

Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon estime et respect. De tous les grands-parents vous avez été les meilleurs. A vous mes grands-parents, je dédie le fruit de mes efforts. Puisse Dieu tout puissant vous accueillir dans son paradis.

A la famille Ben barri,
A la famille Noukhal,
A la famille boumlic.

Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.

A mes très chères tantes Khadija,
Touria , Hafida et Habiba.

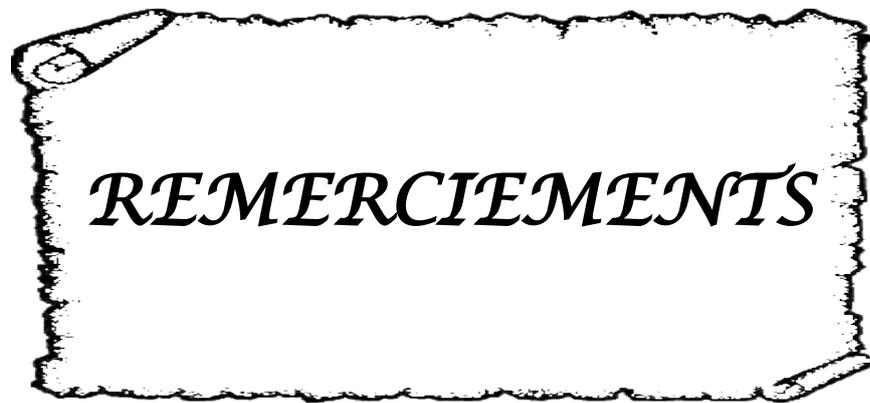
Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit le témoignage de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.

*A mes très cher(e)s ami(e)s: Hínd B, Fatimazahra M,
Hasna B, Soumia O, Imane M, Mehdi S, Hafida, Nassiba W,
Nisrinre T, Mohamed W, Mohamed I,*

Vous avez été pour moi plus que des ami(e)s. Je ne saurais trouver une expression témoignant ma reconnaissance et les sentiments de fraternité que je vous porte. Je vous dédie ce travail en témoignage de notre amitié que j'espère durera toute la vie.

*A ma très chère cousine Zahra et son mari Saïd
A mes très chères cousines : Meriem, Zineb, Hínd ,Sara
Síham, Hasna ,kaboura, malika .*

A tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos souvenirs. Je vous souhaite à tous une longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma reconnaissance et de mon respect.



REMERCIEMENTS

A notre maître et rapporteur de thèse:
Pr. A. MOUTAOUAKIL

Nous sommes très touchés par l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de nous confier ce travail. Vos qualités humaines et scientifiques ainsi que votre modestie nous ont profondément marqué et nous servent d'exemple.

Veillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre respect.

A notre maître et président de thèse :
Pr. M. SBIHI

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider notre jury. Nous vous remercions de votre enseignement et nous vous sommes très reconnaissants de bien vouloir porter intérêt à ce travail.

Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de nos sincères remerciements.

A notre maître et juge :
Pr. S. YOUNOUS

Votre présence au sein de notre jury constitue pour nous un grand honneur. Nous apprécions vos qualités professionnelles et humaines.

Qu'il nous soit permis de vous présenter à travers ce travail le témoignage de notre grand respect et l'expression de notre profonde reconnaissance.

A notre maître et juge :
Pr. T. Ali BAHLA

Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury. Nous avons pu apprécier l'étendue de vos connaissances et vos grandes qualités humaines. Nous vous sommes très reconnaissants de l'aide apporté lors de l'élaboration de ce travail. Vous nous avez à chaque fois réservée un accueil aimable et bienveillant malgré vos obligations professionnelles. Vos encouragements inlassables, votre amabilité et votre gentillesse méritent toute admiration.

Veillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et notre profond respect.

A notre maître et juge :
Pr. I. HAJJI

Vous avez accepté avec grande amabilité de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment. Nous apprécions vos qualités professionnelles et humaines.

Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.

*A Mr Le Professeur M.Amine et toute l'équipe du département
d'épidémiologie
de la faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech*

*Les travaux présentés n'auraient probablement pu aboutir sans
votre précieuse collaboration.*

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements.

A toute l'équipe du service d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI

*Nous vous sommes reconnaissants de l'aide apportée tout au long de ce
travail.*

Veillez trouver ici l'expression de nos sentiments les plus distingués.

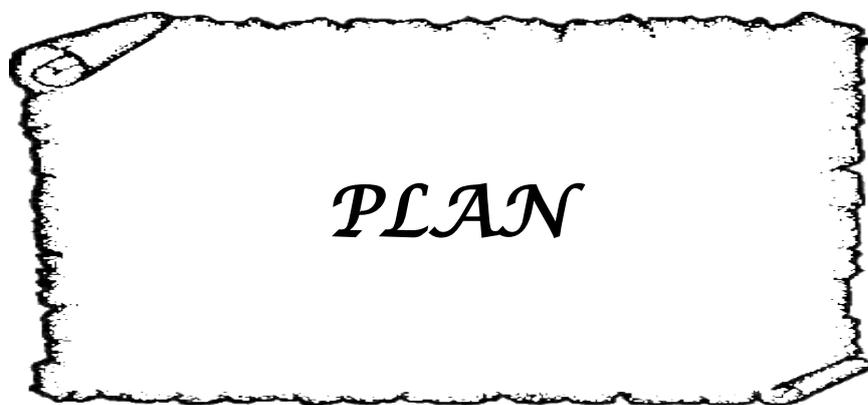
*A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la
réalisation de ce travail*



ABBREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

AV	:	Acuité visuelle
BAV	:	Baisse de l'acuité visuelle
CA	:	Chambre antérieure
FO	:	Fond d'œil
GNS	:	Grossesse non suivie
ICP	:	Implantation dans la chambre postérieure
MC	:	Mariage consanguin
OD	:	Œil droit
OG	:	Œil gauche
OMC	:	Œdème maculaire cystoïde
PNI	:	Protection maternelle et infantile
PVP	:	Persistance du vitré primitif
RPM	:	Retard psychomoteur Réflexe photomoteur
TO	:	Tonus oculaire



PLAN

INTRODUCTION :	1
PATIENTS ET METHODES :	3
RESULTATS :	13
I. Epidémiologie :.....	14
1. La fréquence :.....	14
2. L'âge des patients :.....	14
3. Le sexe :.....	15
4. La répartition géographique :.....	16
5. l'âge de découverte de la cataracte :.....	17
II.CLINIQUE :.....	18
1. Circonstances de découverte :.....	18
2. Antécédents personnels et familiaux :.....	19
3. Polarité des cataractes :.....	20
4. Types anatomo-cliniques prédominants des cataractes :.....	21
5. Strabisme :.....	25
6. Nystagmus :.....	25
7. Lésions oculaires associées :.....	26
8. Lésions générales associées :.....	26
9. Tonus oculaire :.....	26
III.EXAMENS PARACLINIQUES :.....	28
1. La biométrie :.....	28
2. Enquête étiologique :.....	28
IV.TRAITEMENT :.....	30
1. But du traitement :.....	30
2. Type du traitement :.....	30
V.EVOLUTION :.....	31
1. Résultats anatomiques :.....	31
2. Résultats fonctionnels.....	32

DISCUSSION	38
I. Epidémiologie :.....	39
1. Fréquence :.....	39
2. Répartition selon l'âge de la prise en charge :.....	40
3. Répartition selon le sexe :.....	42
4. Répartition selon l'âge de découverte de la cataracte :.....	43
II. Clinique :.....	44
1. Interrogatoire des parents :.....	44
2. Examen clinique :.....	48
3. Examen de la famille :.....	67
III. Examens complémentaires :.....	68
1. A visée oculaire :.....	68
2. A visée étiologique:.....	70
IV. Etiologies :.....	72
1. Les cataractes héréditaires :.....	73
2. Les cataractes et aberrations chromosomiques :.....	74
3. Les embryo-foetopathies :.....	74
4. Les causes métaboliques :.....	76
5. Les autres causes de cataracte :.....	78
6. Les cataractes idiopathiques :.....	78
V. Traitement :.....	79
1. But du traitement :.....	79
2. Moyens :.....	79
VI. Suites opératoires et complications :.....	95
1. Suites opératoires :.....	95
2. Complications :.....	96
VII. Résultats et facteurs pronostiques :.....	101

CONCLUSION :	104
ANNEXES :	107
RESUMES :	138
BIBLIOGRAPHIE	142



INTRODUCTION

La cataracte congénitale se définit comme une opacification du cristallin présente dès la naissance. Le risque majeur de cette pathologie est l'altération du développement visuel chez l'enfant avec constitution d'une amblyopie profonde et irréversible entraînant une baisse de l'acuité visuelle.

C'est la cause la plus fréquente de cécité curable chez l'enfant dans le monde.

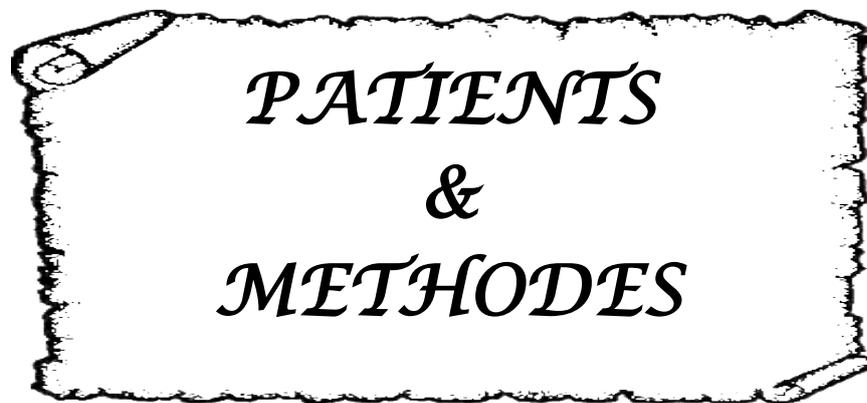
Les étiologies sont très nombreuses, dominées par les causes héréditaires et infectieuses. Dans les formes bilatérales, les étiologies sont souvent génétiques et héréditaires, liées à des désordres métaboliques ou à des infections intra-utérine. Les formes sporadiques sont souvent unilatérales.

Quelle que soit l'origine de la cataracte congénitale, son traitement implique l'extraction du cristallin cataracté ainsi que la correction adéquate de l'aphaquie.

L'avancée des techniques chirurgicales et la prise en charge péri-opératoire contribuent à une réhabilitation fonctionnelle sans cesse améliorée ; l'implantation primaire est actuellement le traitement de choix de l'aphaquie, facilitant la rééducation précoce et offrant de meilleurs résultats fonctionnels.

Le pronostic visuel et le traitement dépendent de l'âge d'apparition de la cataracte, de ses caractéristiques cliniques et des lésions oculaires et générales qui lui sont associées. Les formes unilatérales, totales et précoces sont plus sévères que les formes bilatérales, partielles et tardives.

Le but de notre travail est d'étudier le profil épidémiologique, les particularités cliniques ainsi que les problèmes thérapeutiques. Au travers de 80 observations de notre étude, nous essayons de réaliser une approche comparative avec la littérature existante afin d'améliorer la prise en charge de ces cataractes congénitales.



*PATIENTS
&
METHODES*

I. Nature de l'étude :

Notre étude est rétrospective portant sur 136 yeux porteurs d'une cataracte congénitale chez 80 patients, colligés au service d'Ophtalmologie du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech.

II. Durée de l'étude:

Cette étude s'étale sur une période de 4 ans du Janvier 2009 à Décembre 2012.

III. Population cible :

Les patients ont été sélectionnés selon les critères d'inclusion et d'exclusion suivants :

✓ Critères d'inclusion :

- Tous les cas de cataractes congénitales quelque soit l'âge de découverte et de prise en charge.

✓ Critères d'exclusion :

- Les ectopies cristalliniennes qui ne s'accompagnent pas systématiquement d'un trouble de transparence du cristallin.
- les cataractes congénitales non obturantes n'ayant pas nécessité une prise en charge chirurgicale.

IV. Méthodes de travail :

Cette étude porte sur un ensemble d'éléments anamnestiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques, qui ont été au préalable établis dans une fiche d'exploitation (Annexe 2).

Le recueil des données nécessaires s'est fait par le biais d'analyse des dossiers cliniques et des comptes rendus opératoires.

Le masque de saisie ainsi que l'analyse des données sont réalisés sur le logiciel « Epi Info » version 6.0 Fr complété par le Microsoft Office Excel 2007, en collaboration avec le service d'Epidémiologie du CHU Mohamed VI Marrakech.

1. L'interrogatoire des parents a porté sur :

- Age et sexe
- Date et circonstances de découverte de la cataracte
- Antécédents familiaux : cas similaires dans la famille (ascendants et fratrie), notion de consanguinité avec traçage d'un arbre généalogique
- Antécédents personnels:
 - Déroulement de la grossesse: Infections, suivis
 - Modalités d'accouchement
 - Développement général de l'enfant
 - Pathologies générales associées

2. Examen ophtalmologique:

Il s'agit d'un examen complet, bilatéral, comparatif et systématisé. Pour les enfants âgés de plus de 5 ans, ces modalités rejoignent celles de l'adulte.

Pour les enfants âgés de moins de 5 ans, l'examen clinique est réalisé en deux étapes, sur enfant éveillé puis endormi sous sédation par un anesthésique inhalé (halogéné). Cet examen comprend essentiellement:

a) Examen des annexes

b) Examen du segment antérieur avec:

- Kératométrie et réfraction réalisées au refractomètre automatique portable, type rétinomax.
- Examen du cristallin précisant le type anatomo-clinique de la cataracte.
- Mesure du tonus oculaire réalisée au tonomètre portable de Perkins, avec majoration de 30% de la valeur obtenue pour compenser l'hypotension liée aux produits anesthésiques et la déshydratation liée au jeun préanesthésique.

c) Examen du segment postérieur si l'état des milieux le permet :

Précisant l'état du vitré, la papille, la macula et les vaisseaux rétinien.

d) Échographie oculaire : (Fig.1)

Elle est effectuée à but biométrique et diagnostique (en cas de trouble de transparence des milieux). La biométrie est réalisée par une échographie mode B sonde 10 et 20 MHz. On réalise deux évaluations, l'une selon la formule de Holladay, l'autre selon la formule SRKT et on prend la moyenne qui donne la puissance en dioptries de l'implant emmétropisant théorique au moment de l'examen.

La valeur obtenue est alors sous-correcte selon l'âge pour obtenir une emmétropie à l'âge adulte, selon le schéma de De Laage (Tableau I).

Tableau I : Réduction de la puissance de l'implant selon De laage (1,2)

Age	<3 mois	3_6 mois	6_12 mois	1_2 ans	2_4 ans	4_5 ans	5_7 ans	>7 ans
Réduction	30%	20%	15%	10%	5%	2 D	1 D	O

3. Examen général:

Il est le plus souvent confié à un médecin pédiatre recherchant d'autres malformations extra oculaires associées.

4. Examen de la famille:

Cet examen est réalisé à la recherche de cas similaires, ou d'autres maladies générales chez la famille ayant une expression oculaire.

5. Examens à visée étiologique:

On réalise systématiquement les sérologies de la toxoplasmose, de la rubéole et de la syphilis. Les autres examens complémentaires sont demandés en fonction du contexte clinique.



Figure n°1 : Echographie oculaire mode A et B.

6. Technique chirurgicale :

- Tous nos patients sont opérés sous anesthésie générale adaptée, selon le même protocole:
 - Pré-incision puis tunnélisation cornéenne par un couteau pré-calibré 2,75 mm.
 - Injection d'une substance viscoélastique de haute viscosité dans la chambre antérieure.
 - Réalisation d'un capsulorhexis antérieur ; en cas de cataracte totale blanche et en absence de lueur, on réalise le capsulorhexis sous bleu vision (Trypan Blue).
 - Phacoaspiration prudente par la sonde d'irrigation / aspiration (I/A) du phacoémulsificateur.
 - Capsulorhexis postérieur d'un diamètre inférieur au capsulorhexis antérieur, élargi si nécessaire lors de la vitrectomie.
 - Vitrectomie antérieure à sec.
 - La mise en place d'un implant pliable chez les enfants implantés primitivement.
 - Aspiration de la substance viscoélastique par la sonde I/A.
 - L'intervention est terminée par une suture au monofilament 10/0 par un point dit de sécurité qui sera enlevé 1 mois en post opératoire ; en effet ce point est réalisé car les enfants ont tendance à se frotter les yeux.

- Le traitement post-opératoire comprend systématiquement:
 - Par voie locale : un traitement anti-inflammatoire par injection sous conjonctivale de corticoïde en fin d'intervention, avec en post opératoire immédiat une instillation de collyres et de pommades associant un mydriatique, un antibiotique et un anti-inflammatoire stéroïdien à base de dexaméthasone 0,1% : 1 goutte 4 fois par jour pendant 15 jours.
 - Par voie générale: un antibiotique et un anti-inflammatoire stéroïdien à des doses adaptées au poids de l'enfant pendant 10 jours.

7. La surveillance postopératoire est réalisée selon le calendrier

suivant:

- Premier jour: examen de l'enfant éveillé à la recherche de signes inflammatoires ou infectieux.
- 1 mois: examen sous sédation pendant lequel on réalise une ablation du fil, une réfraction objective et un examen ophtalmologique complet avec mesure du tonus oculaire et examen du fond d'œil.
- 4 mois: réfraction objective et examen de contrôle avec prescription de lunettes vision de loin et vision de près en bifocale chez les enfants âgés de moins de 6ans et en progressif au delà de 6ans.

8. La rééducation de l'amblyopie :

a) Délai de prise en charge par l'orthoptiste :

La prise en charge des enfants par l'orthoptiste se fait, après l'ablation du fil qui a lieu à 1 mois en post-opératoire, et après l'adaptation de l'enfant à la correction optique qui lui a été prescrite.

b) Modalités de rééducation :

Au sein de notre service, deux méthodes de rééducation de l'amblyopie sont pratiquées : l'occlusion et la pénalisation optique. L'indication de l'une ou de l'autre méthode dépend de la sévérité de l'amblyopie et de la présence ou non d'un nystagmus.

➤ L'occlusion sur peau :

Elle consiste à occlure l'œil sain (non amblyope) par un pansement oculaire adhésif. Le rythme d'occlusion dépend de l'âge des patients et la profondeur de la cataracte.

Dans les cataractes unilatérales, on commence par une occlusion d'attaque totale. Pour les nourrissons âgés de moins de 2 ans le nombre d'heure / mois d'âge et pour les enfants âgés de plus de 2 ans le nombre semaine / année d'âge ; prenant l'exemple d'un nourrisson âgé de 6 mois, la durée d'occlusion est 6 heures / jour. Après on passe à une occlusion alternée, par crainte d'amblyopie à bascule.

Dans les cataractes bilatérales, on commence par une occlusion alternée, qui dépend de l'âge et de la profondeur d'amblyopie des deux yeux. L'œil dominant sera fermé plus longtemps que l'œil dominé.

➤ **La pénalisation optique :**

La pénalisation optique consiste à ajouter +3 Dioptries à la correction de l'œil qu'on souhaite pénaliser. C'est la méthode la mieux tolérée par les enfants. Cette méthode est préférée à l'occlusion sur peau, en cas de présence de nystagmus, car cette dernière aggraverait le nystagmus.

2. Rythme de suivi :

Au début de notre prise en charge, le rythme de surveillance est très rapproché, afin d'évaluer la tolérance à l'occlusion. Par la suite, lorsque les résultats de la rééducation sont bons, on espace le rythme des contrôles tout en réévaluant le protocole de rééducation à chaque contrôle jusqu'à obtenir de bons résultats fonctionnels.

Le contrôle de la correction optique est réalisé 3 fois par an la première année puis 2 fois par an ultérieurement.

Si les résultats fonctionnels stagnent au bout de trois contrôles, deux cas de figure peuvent se présenter :

- Il n'y a pas ou il n'y a plus de strabisme, dans ce cas on arrête l'occlusion.
- S'il y a un strabisme unilatéral associé, on met en place un filtre de Ryser sur les lunettes

de correction. Ce filtre évite les rechutes en pénalisant l'œil non strabique et en permettant ainsi à l'œil strabique d'avoir une meilleure acuité visuelle que l'œil normal. Une prise en charge du strabisme est démarrée selon les protocoles habituels.



RESULTATS

I. Epidémiologie

1. La fréquence

Durant une période de 4 ans, 80 patients présentant une cataracte congénitale ont été hospitalisés dans le service d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI à Marrakech. La fréquence de cette pathologie est estimée à 20 patients par an.

2. L'âge des patients:

La moyenne d'âge de nos patients lors de la prise en charge est de 2 ans et 7 mois s'échelonnant de 2 mois à 19 ans, avec une prédominance de la tranche des patients âgés de 3 à 7 ans ; 24 patients de notre série ont été opérés avant l'âge de 1an. (Tableau II) (Fig.2).

Tableau II : Répartition des patients selon l'âge

Age	Nombre
0 à un an	24
1 à 3 ans	14
3 à 7 ans	27
8 à 15 ans	11
Plus de 15 ans	4

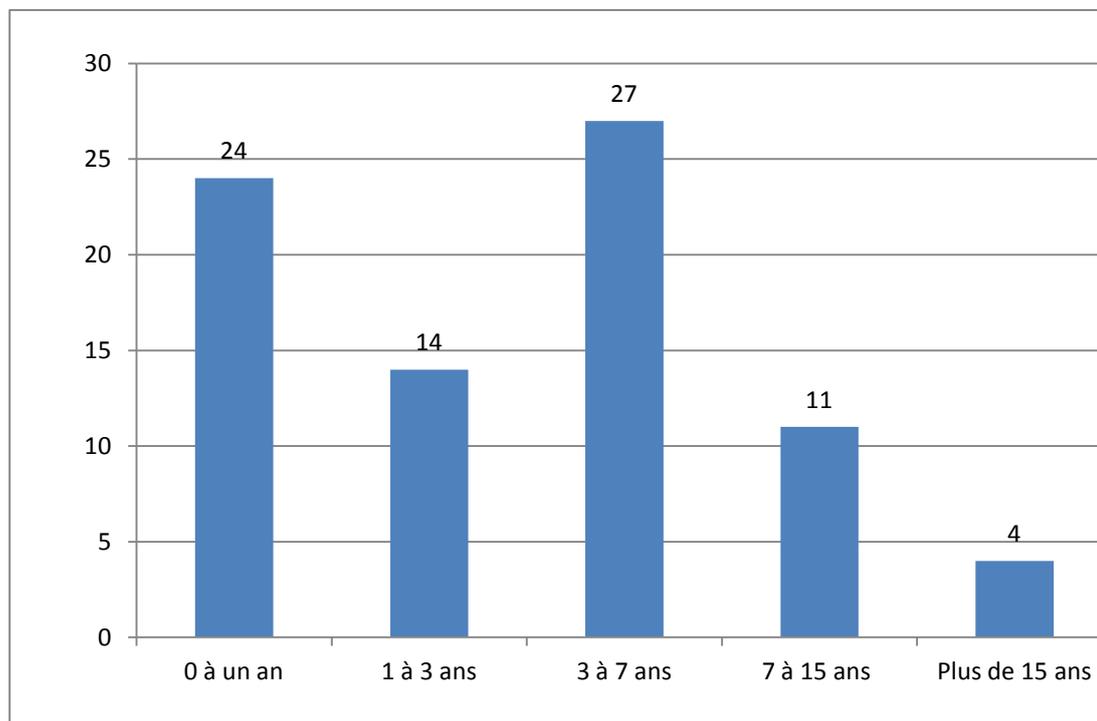


Figure n°2 : Répartition des patients selon l'âge.

3. Le sexe :

45 de nos patients sont des garçons et 35 sont des filles, ce qui fait un pourcentage de 56% de garçons et un sex-ratio (H/F) de 1,28 (Tableau III) (Fig.3).

Tableau III : Répartition des patients selon le sexe

Sexe	Nombre	%
M	45	56
F	35	44

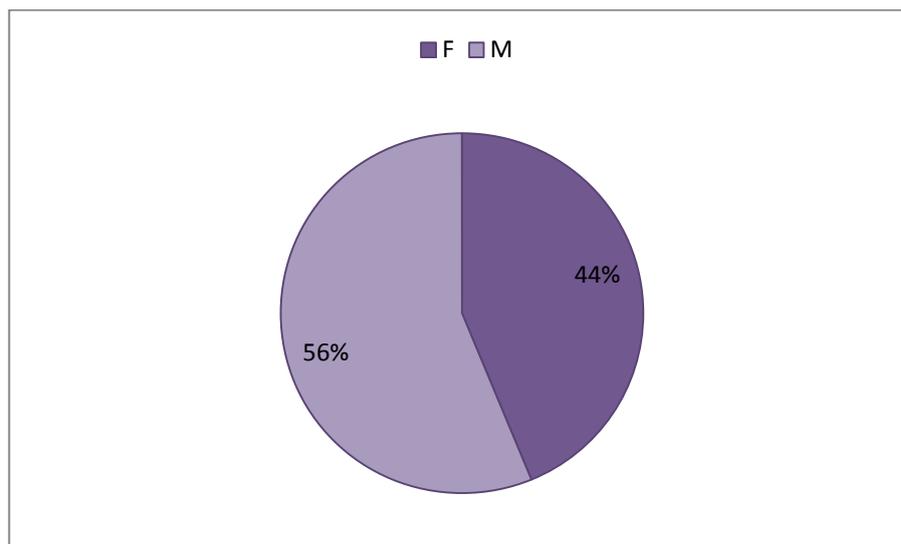


Figure n°3 : Répartition des patients selon le sexe

4. La répartition géographique :

La répartition géographique de nos 80 patients est la suivante :(Tableau IV) (Fig.4).

Tableau IV : Répartition des patients selon la région

Région	Nombre de cas
AGADIR	8
AZILAL	3
BENIMAL	4
ESSAOIURA	3
KALAA SRAGHNA	5
MARRAKECH	42
OUARZAZAT	5
SAFI	5
TAROUDANT	1
YOUSSOUFIYA	3

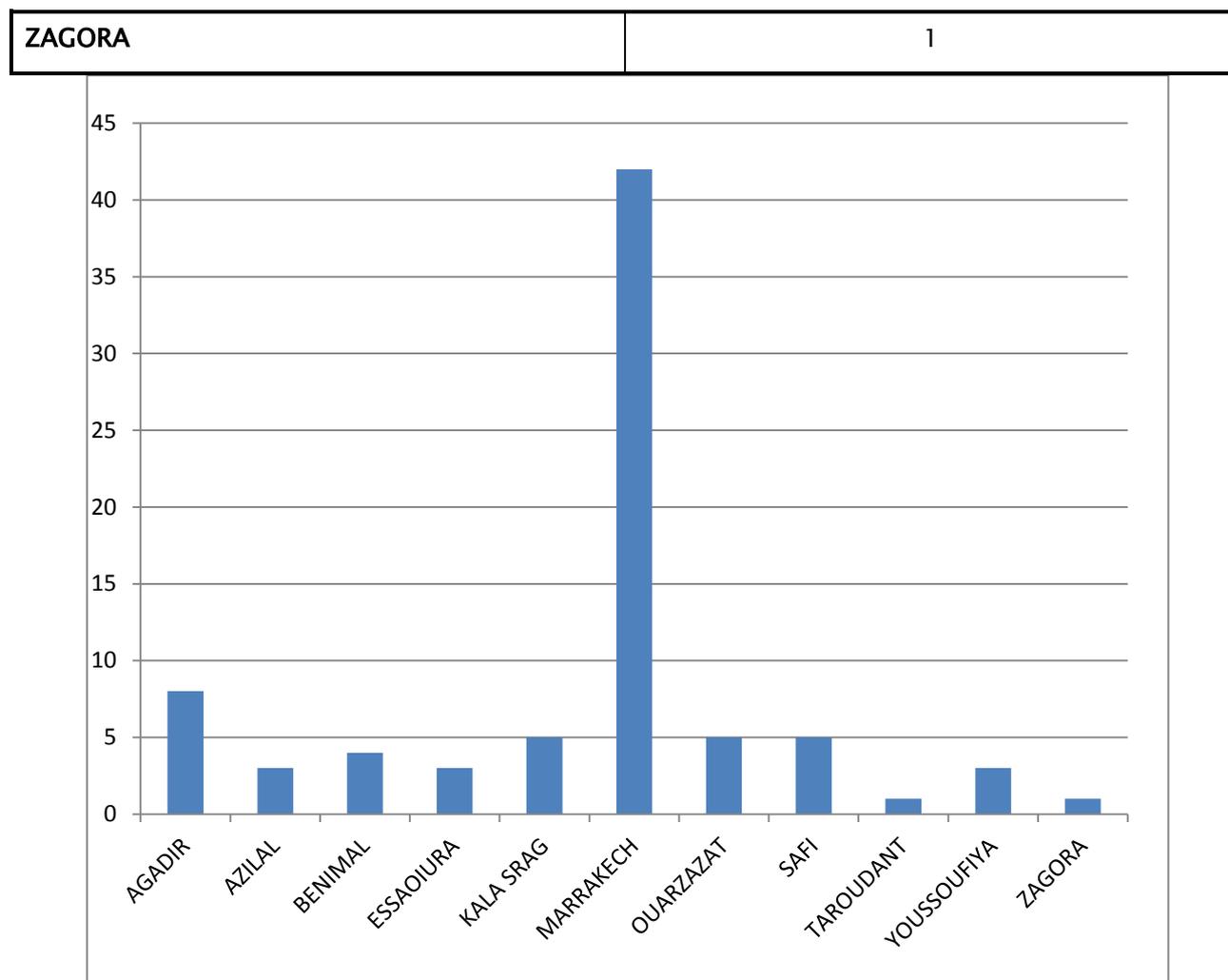


Figure n°4 : Répartition géographique des patients

5. L'âge de découverte de la cataracte :

La moyenne d'âge de découverte de la cataracte est de 1 an et 17 jours avec des extrêmes allant de un jour à 16ans.

II. CLINIQUE :

1. Circonstances de découverte :

Dans notre étude la leucocorie est le maître symptôme pour le quel cinquante deux pour cent des patients ont consulté, suivi par la baisse de l'acuité visuelle chez quinze cas ; les autres patients ont consulté pour des signes de malvoyance, un strabisme et un nystagmus. Un seul cas a été adressé par un pédiatre (Tableau V) (Fig.5).

Tableau V : Circonstances de découverte

Circonstances	Nombre de cas
LEUCOCORIE (Fig.8)	42
Baisse de l'acuité visuelle (BAV)	15
Signes de malvoyance (SDMV)	11
NYSTAGMUS	6
STRABISME (Fig.8)	4
AUTRES (ex. systématique, uvéite synéchiante)	2

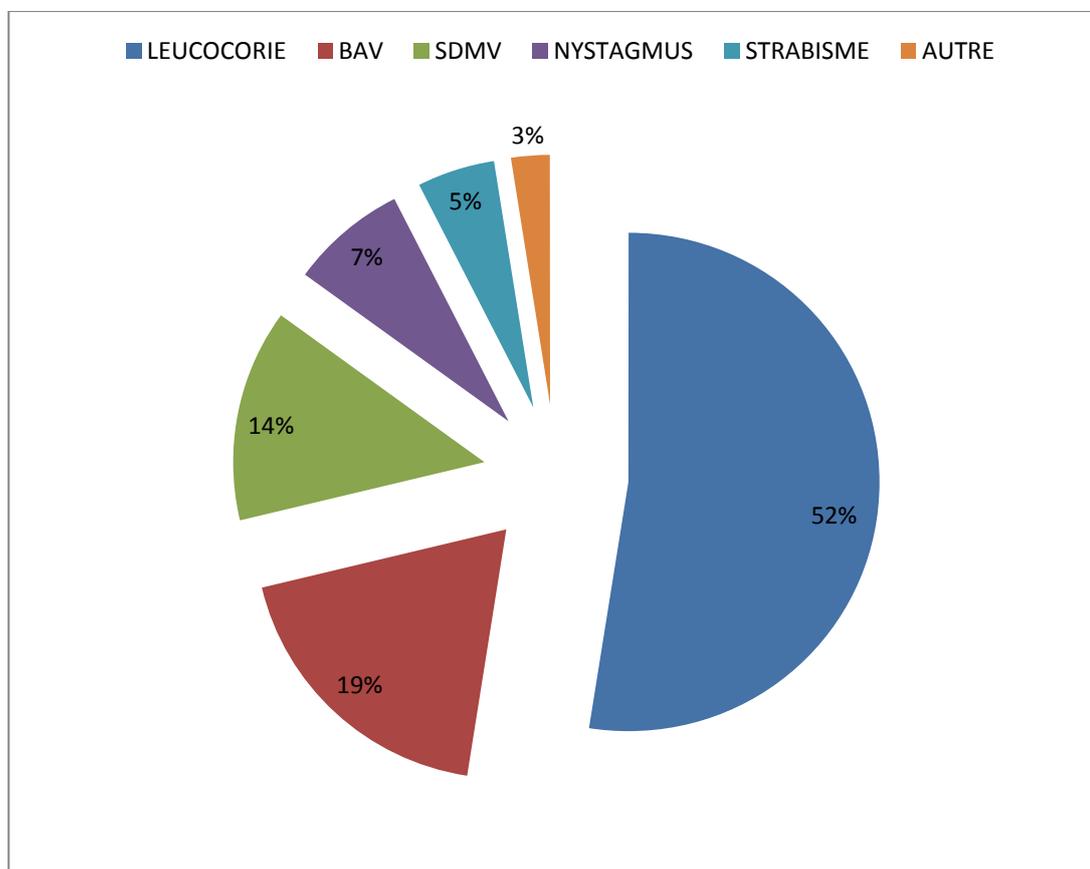


Figure n°5 : Circonstances de découverte

2. Antécédents personnels et familiaux :

On a retrouvé : (Fig.6)

- Une grossesse non suivie chez 16 patients (20% des cas)
- Une notion de consanguinité chez 11 patients (13,75% des cas)
- Une notion de cataracte congénitale familiale chez 10 patients (12,5% des cas)
- Un retard psychomoteur chez 4 patients (5% des cas)
- Une prématurité chez 4 patients (5% des cas)

- Une aniridie familiale chez 3 patients (3,75% des cas)
- Autres antécédents : fièvre prolongée, épilepsie, infection néonatale, rupture prématurée des membranes, mère diabétique, traumatisme crânien, souffrance néonatale et un retard staturo-pondéral chez 11 patients (13,75% des cas).

Aucun antécédent personnel et familial n'a été retrouvé chez dans 26.25% des cas.

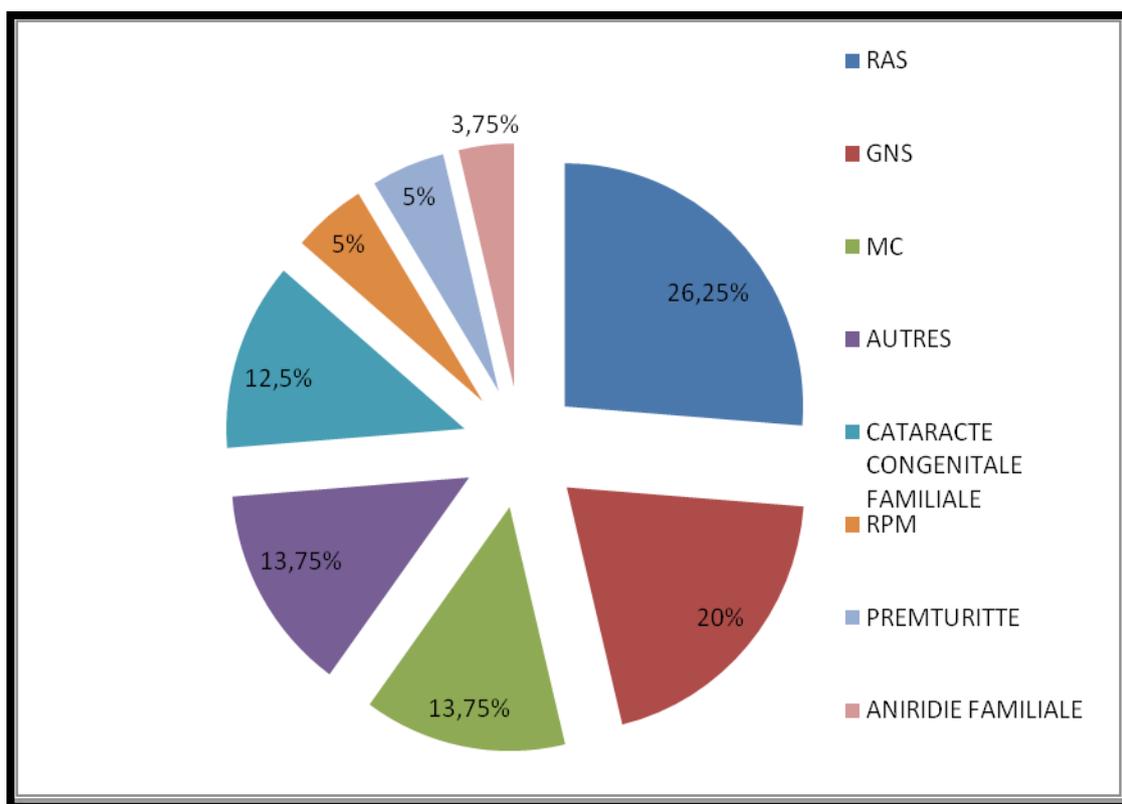


Figure n°6: Répartition des patients selon les antécédents personnels et familiaux

3. Polarité des cataractes :

La cataracte est bilatérale chez 56 patients soit 70% des cas et unilatérale chez 24 patients soit 30% des cas (Fig.7)

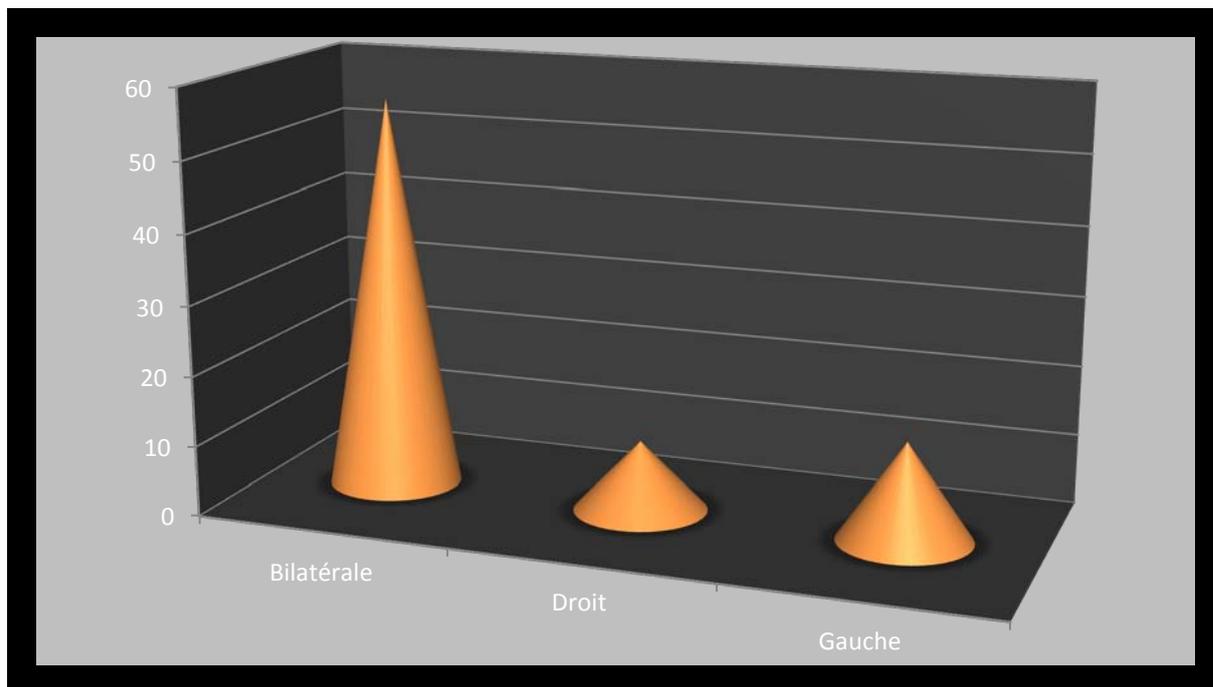


Figure n°7: Polarité des cataractes

4. Types anatomo-cliniques prédominants des cataractes :

- Cataracte totale : 30,14% (41 yeux) (Fig.9).
- Cataracte nucléaire : 29,4% (40 yeux) (Fig.10).
- Cataracte polaire antérieure ou postérieure : 21,3% (29 yeux) (Fig.11).
- Cataracte cortico-nucléaire : 11% (15 yeux)
- Cataracte poussiéreuse : 5,1% (7 yeux)
- Corticocapsulaire : 1,4% (2 yeux) (Fig.12).
- Corticale postérieure : 1,4% (2 yeux)



Figure n°8: Leucocorie à gauche et un strabisme (esotropie) à droite

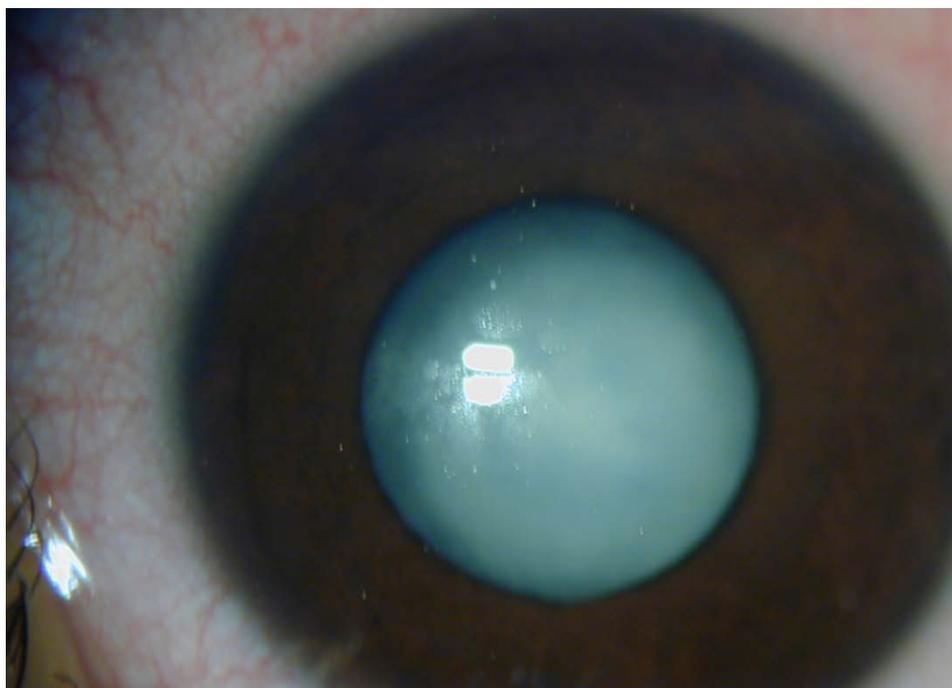


Figure n°9 : Cataracte totale blanche

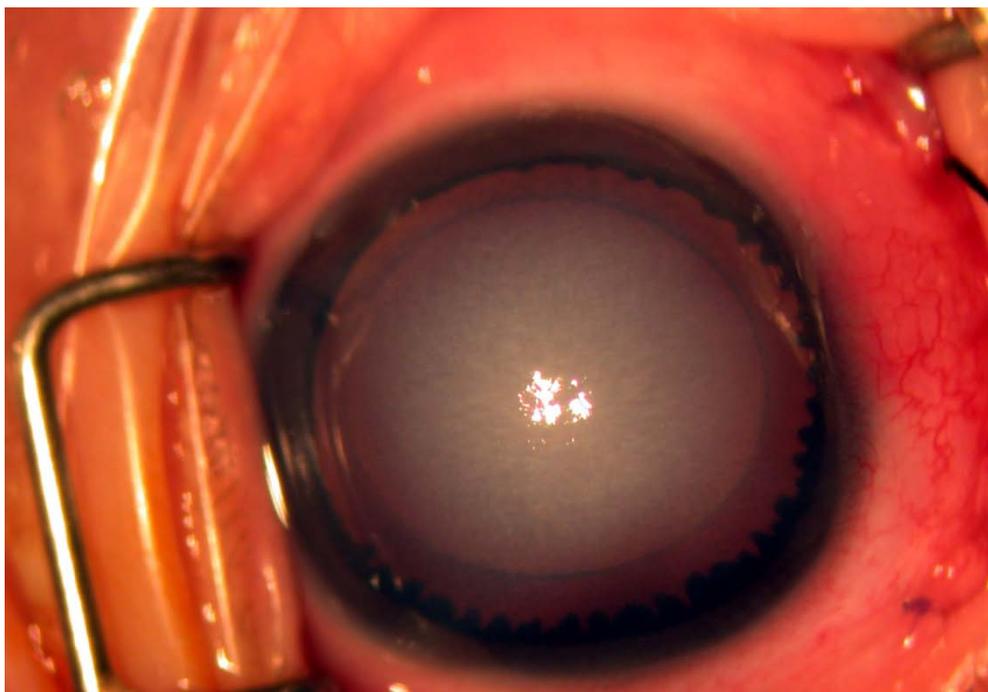


Figure n°10 : Cataracte nucléaire associée à une aniridie

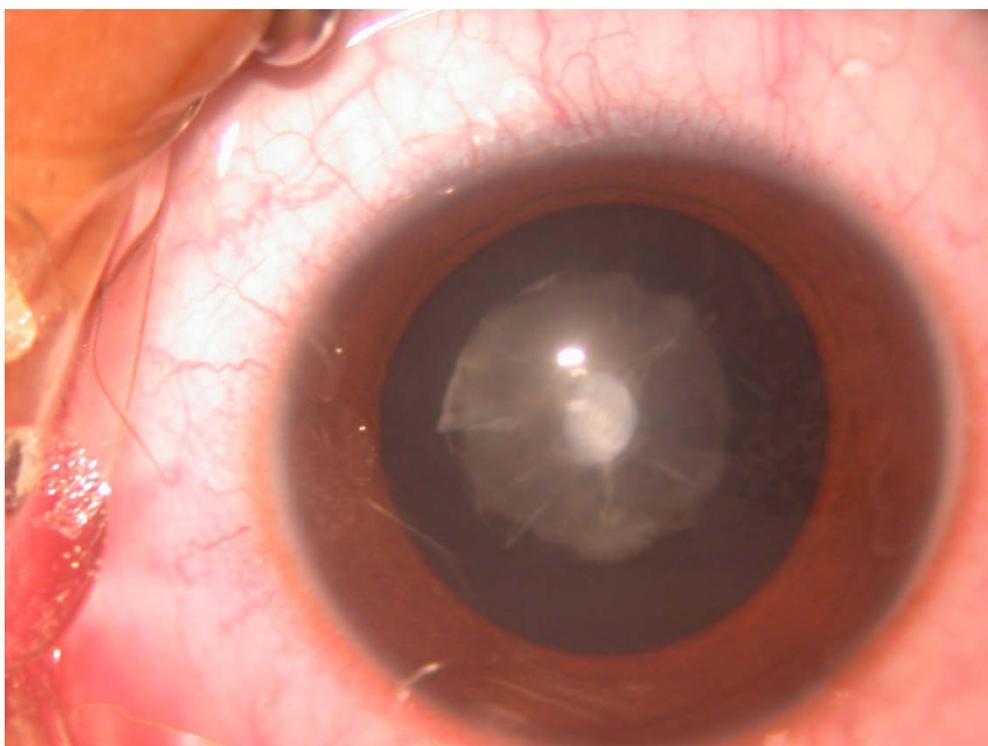


Figure n°11 : Cataracte polaire postérieure associée à une opacification nucléaire

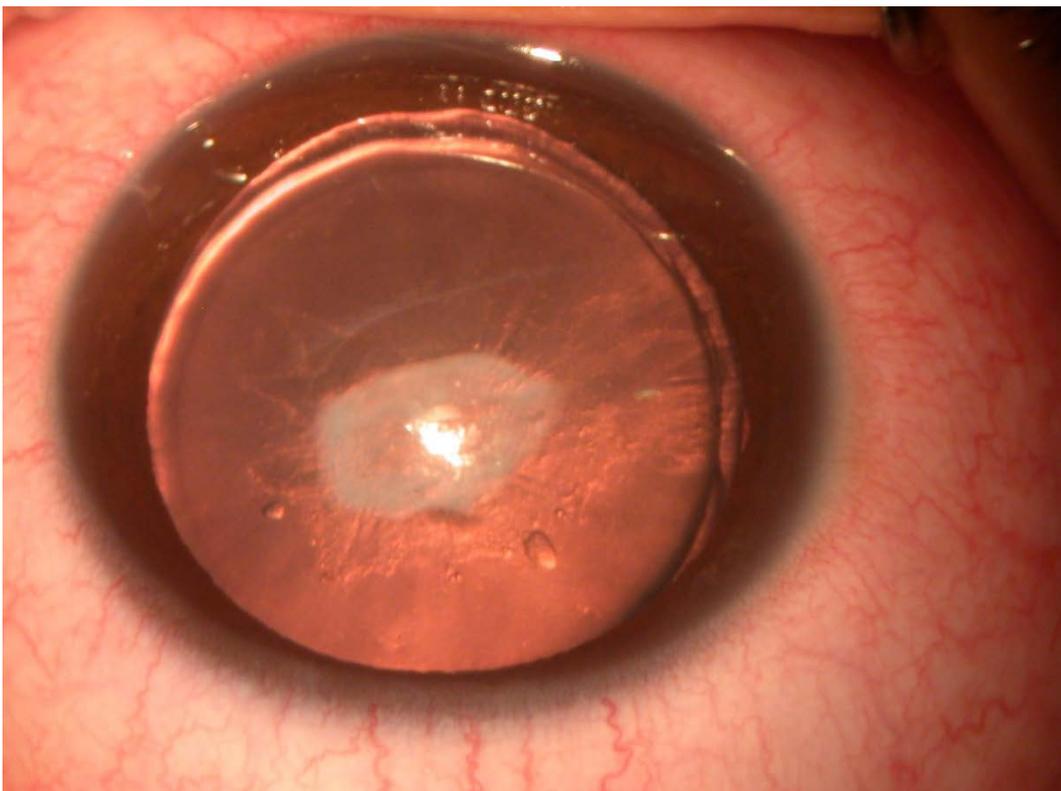


Figure n°12: Cataracte corticale antérieure et sous capsulaire postérieure

5. Strabisme :

Le strabisme est présent chez 8 patients soit 10% des cas (Fig.13).

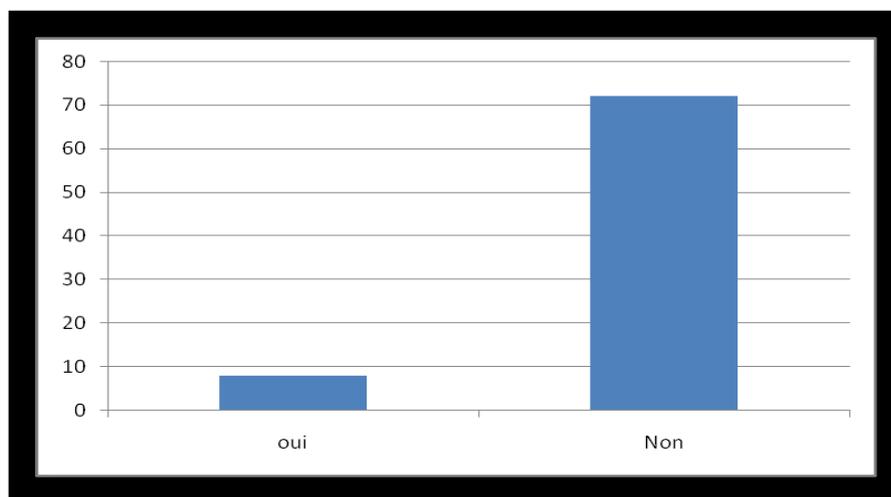


Figure n°13 : Strabisme

6. Nystagmus :

Le nystagmus est présent chez 30% des cas (Fig.14).

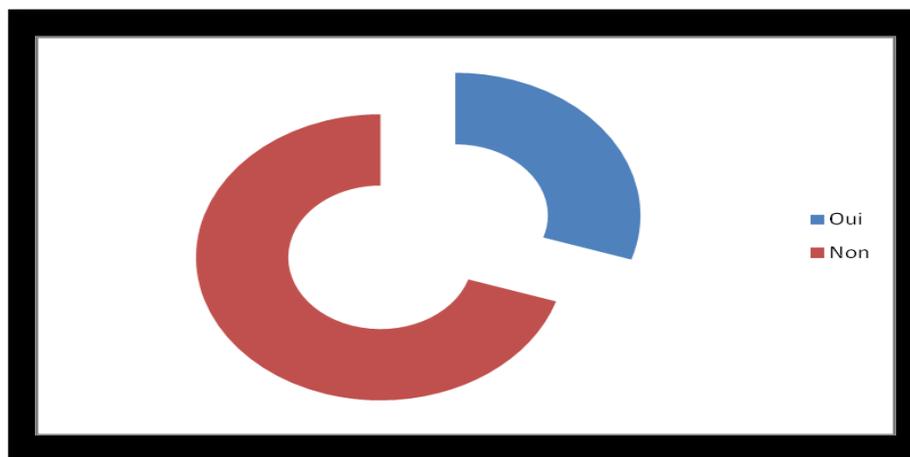


Figure n°14: Nystagmus

7. Lésions oculaires associées :

- ❖ Aniridie : 3 cas (Fig.10).
- ❖ Blépharospasme : 1 cas
- ❖ Microphthalmie : 2 cas
- ❖ Décollement de la rétine : 1 cas
- ❖ Persistance du vitré primitif : 1 cas (Fig.15, Fig.16).
- ❖ Micro cornée : 1 cas
- ❖ Noevus palpébral plan : 1 cas
- ❖ Staphylome postérieur : 1 cas

8. Lésions générales associées :

- ❖ Retard psychomoteur chez 4 cas (5 %)
- ❖ Cardiopathie congénitale (persistance du canal artériel, sténose de l'artère pulmonaire) chez 3 cas (3,75%)
- ❖ Dysmorphie faciale chez 2 cas (2.5%)
- ❖ Laryngomalacie chez 1 cas (1.25%)
- ❖ Ectopie testiculaire bilatérale chez 1 cas (1.25%)
- ❖ Microcéphalie chez 1 cas (1.25%)
- ❖ Retard staturo-pondéral chez 1 cas (1.25%)
- ❖ Hypotrophie chez 1 cas (1.25%)
- ❖ Torticolis chez 1 cas (1.25%)
- ❖ Maladie de surcharge chez 1 cas (1.25%)

9. Tonus oculaire :

La moyenne du tonus oculaire de 13,7mmhg (5 à 20) au niveau de l'œil droit, et de 14,2mmhg (5 à 21) au niveau de l'œil gauche.



Figure n°15: Cataracte associée à une persistance du vitré primitif (PVP) antérieur

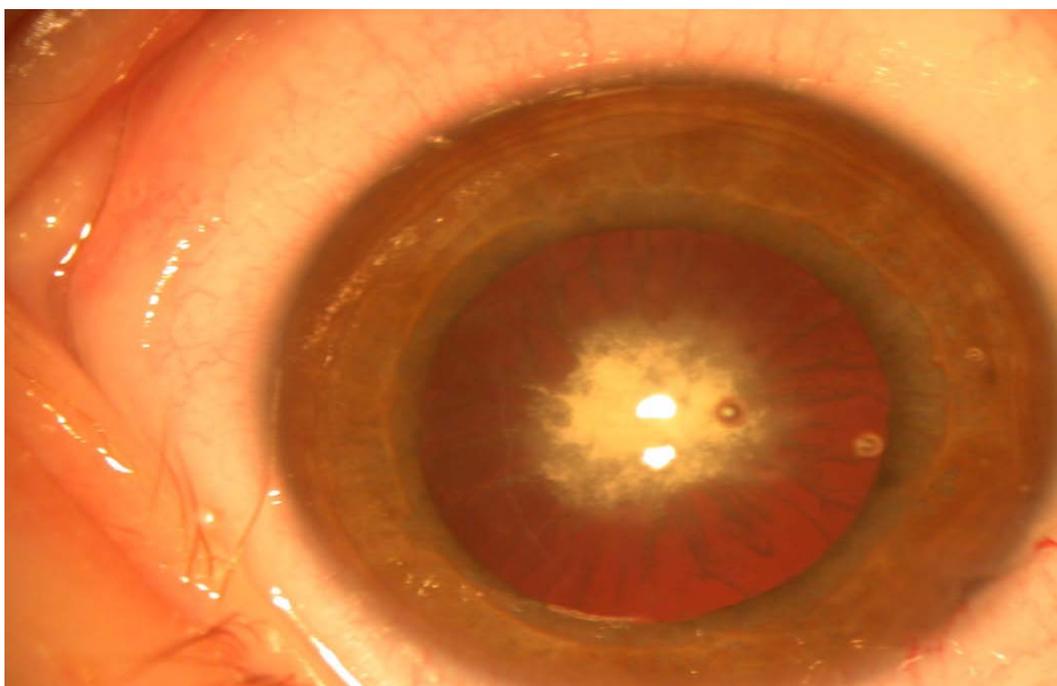


Figure n°16: Cataracte associée à une persistance du vitré primitif (PVP) antérieur

III. EXAMENS PARACLINIQUES :

1. La biométrie :

On a retrouvé au niveau des deux yeux :

- Une kératométrie moyenne de 42,91 dioptries.
- Une longueur axiale moyenne de 22,76 mm.
- Une puissance moyenne de l'implant après sous-corrrection selon l'âge: 22,33 dioptries, avec une puissance minimale utilisée de 11 dioptries et maximale de 30 dioptries.

2. L'enquête étiologique :

L'enquête étiologique était négative dans 71,25 % des cas(Fig.17). Les étiologies sont dominées par :

- Une rubéole chez 12 patients (15% des cas)
- Une hérédité isolée chez 9 patients (11,25 % des cas)
- Une hérédité syndromique chez 1 patient (1,25 % des cas)
- Une toxoplasmose chez 1 patient (1,25 % des cas)

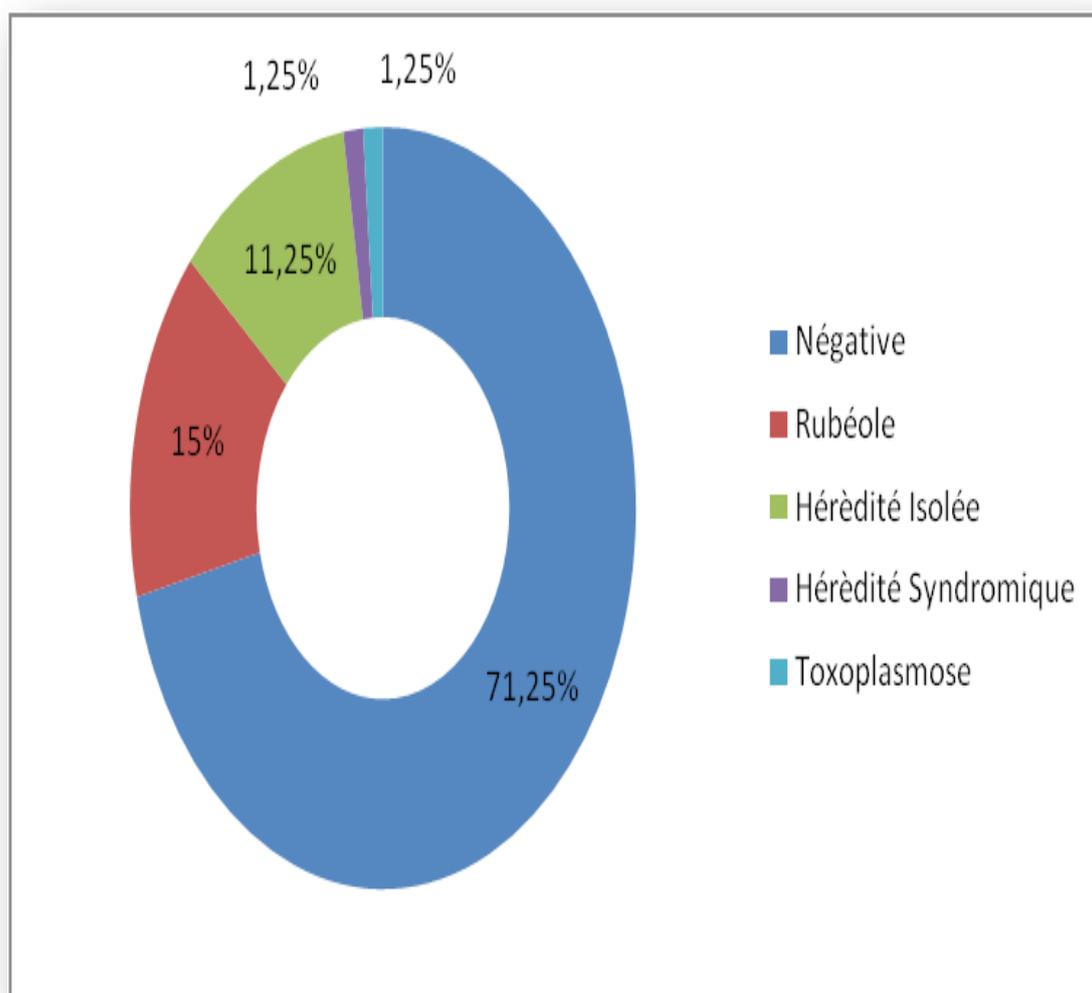


Figure n°17 : Etiologies des cataractes congénitales

IV. TRAITEMENT :

1. But du traitement :

Le but du traitement est de libérer l'axe visuel et récupérer rapidement une vision physiologique.

2. Type du traitement :

2-1. Traitement chirurgical :

Tous nos patients sont opérés sous anesthésie générale adaptée, par des différents chirurgiens et selon le même protocole : une phacoémulsification suivie d'un capsulorhexis postérieur et d'une vitrectomie antérieure.

a. Type d'implantation :

Dans notre série soixante-onze cas soit 89.7 % des yeux ont bénéficié d'une implantation primaire. Huit patients ont bénéficié d'une implantation secondaire (Fig.18).

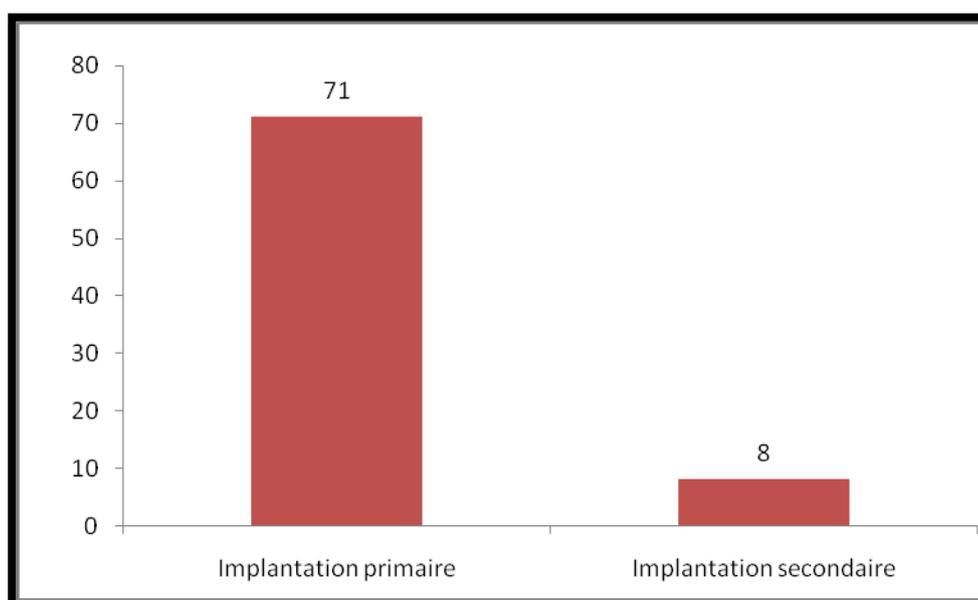


Figure n°18: Type d'implantation

b. Le délai moyen d'intervention entre les deux yeux :

Dans le cas des cataractes bilatérales, le délai moyen d'intervention entre les deux yeux est de 15.5 jours.

2-2. Traitement médical :

Le traitement médical post-opératoire est systématique chez tous nos patients. Il comprend un antibiotique et un anti-inflammatoire stéroïdien administré par voie locale et par voie générale, dont les doses sont adaptées au poids de l'enfant.

2-3. Traitement orthoptique :

La rééducation de l'amblyopie constitue un volet incontournable du traitement. Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une rééducation post-opératoire par occlusion sur peau ou par pénalisation. Le choix de l'une ou de l'autre méthode dépend de la sévérité de l'amblyopie et de la présence ou non d'un nystagmus.

V. EVOLUTION :

1. Résultats anatomiques :

- L'axe pupillaire était libre dans 96,5% des cas.
- Les suites post opératoires sont dominées par :
 - ❖ Réactions inflammatoires: 8 yeux soit 6 % des yeux
 - ❖ Cataracte secondaire : 7 yeux soit 5% des yeux
 - ❖ Déplacement secondaire: 3 yeux soit 2% des yeux

Les suites opératoires étaient simples chez 87 % des yeux (Fig.19).

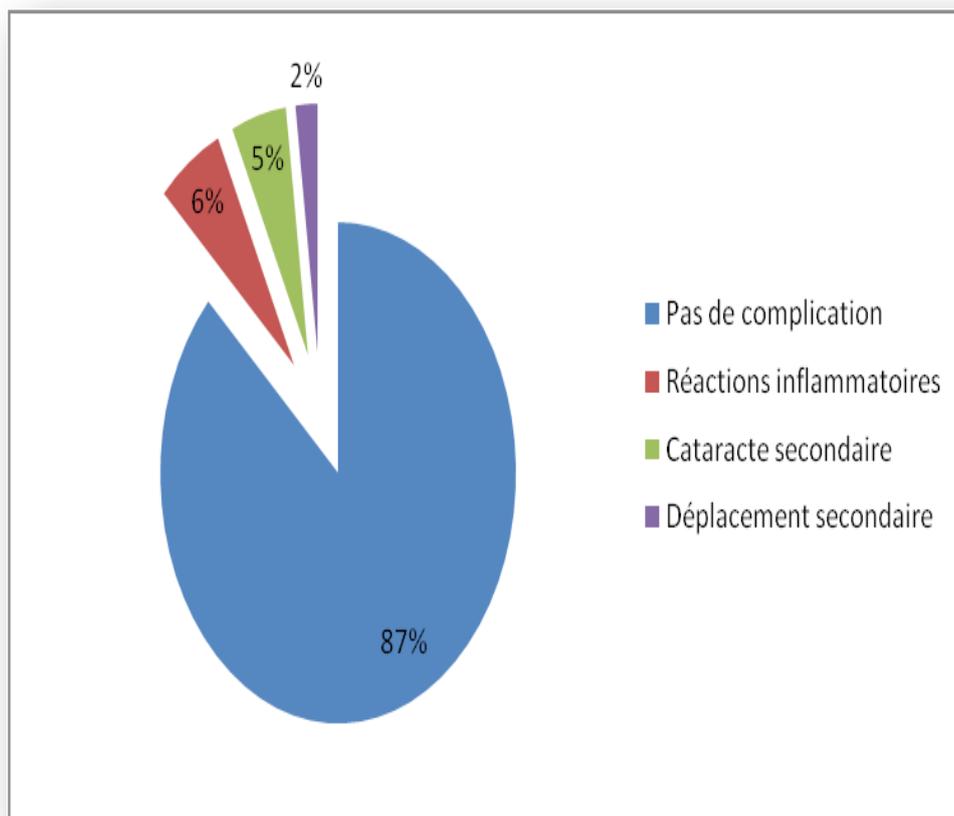


Figure n°19 : Suites post-opératoires

2. Résultats fonctionnels

L'acuité visuelle a pu être chiffrée dans 45 % des cas. Chez les 55 % des cas où l'âge de l'enfant ne permettait pas de chiffrer cette acuité, l'état anatomique du segment antérieur, la visibilité d'un fond d'œil normal et l'amélioration notable du comportement de l'enfant constatée par les parents, nous permettait de considérer les résultats fonctionnels comme satisfaisants.

Le recul moyen est de 13 mois avec des extrêmes de 9 à 18 mois.

2-1. Evolution de l'acuité visuelle après rééducation de l'amblyopie :

La moyenne de l'AV chiffrée après correction optique et rééducation à 3, 6 et 12 mois en post-opératoire pour les cataractes bilatérales et unilatérales est représenté sur le tableau VI (Fig.20).

L'évolution de l'AV moyenne corrigée était fortement significative aussi bien dans le groupe des cataractes bilatérales que dans le groupe des cataractes unilatérales.

Tableau VI: Evolution de l'acuité visuelle

	3 mois	6 mois	9 mois	12 mois
Cataracte bilatérale	5.1/10	5.8/10	6.7/10	7.2/10
Cataracte unilatérale	4,7/10	5.4/10	6.1 /10	6.8/10

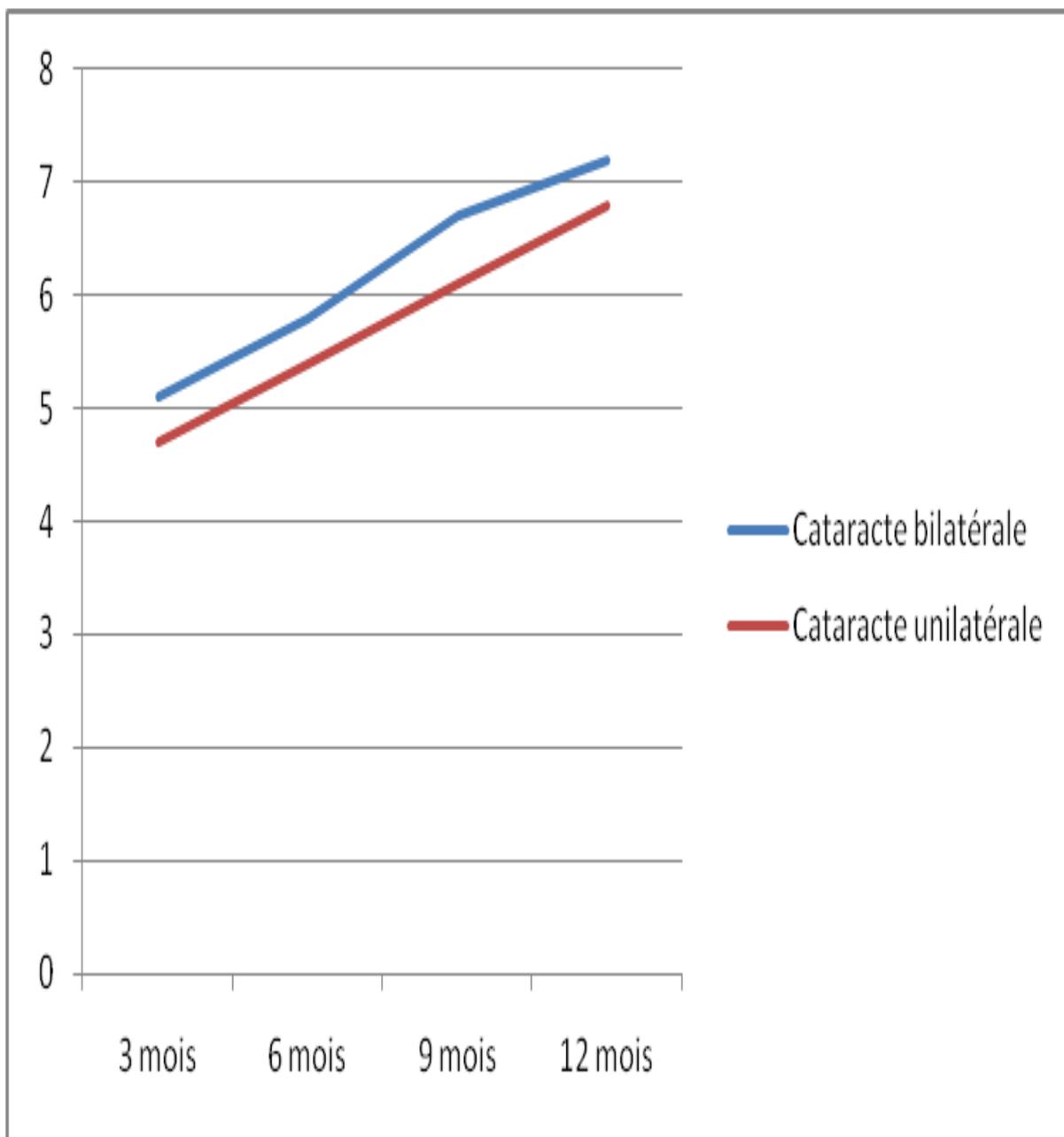


Figure n°20 : Evolution de l'acuité visuelle

2-2. Selon la latéralité et l'âge d'apparition de la cataracte (tableau VII)

La cataracte est précoce, apparue dans les 6 premiers mois de vie chez 34 patients (42.5% des cas) alors qu'uniquement 32.5 % des cas sont opérés lors des deux premières années à cause d'un retard diagnostique.

Dans les cataractes unilatérales, une AV $\geq 5/10$ et une amélioration fonctionnelle subjective sont retrouvées chez 18 patients surtout dans les formes tardives, alors que dans les formes précoces les résultats fonctionnels sont décevants.

Dans les cataractes bilatérales, l'AV est $\geq 5/10$ dans 37.5 % des yeux et une amélioration subjective est observée dans 48.2 % des yeux. Une fixation douteuse avec plafonnement du regard est notée chez 3 patients, elle est expliquée par l'association d'anomalies rétiniennes à la cataracte. Les résultats fonctionnels sont meilleurs dans les cataractes partielles complétées tardivement avec une AV $\geq 5/10$ et une amélioration fonctionnelle subjective dans 50 % des cas des cataractes tardives contre 35.7 % des cas des cataractes précoces.

Tableau VII : Résultats fonctionnels selon la latéralité et le caractère précoce ou tardif de la cataracte

	Cataracte unilatérale (24 yeux)		Cataracte bilatérale (112 yeux)	
	Précoce	Tardive	Précoce	Tardive
AV ≥ 5/10	-	8	14	28
AV :2/10_4/10	-	2	4	2
AV ≤ 1/10	2	-	4	-
Amélioration fonctionnelle subjective	3	7	26	28
Fixation douteuse	2	-	6	-

2-3. En cas de complications post opératoires :

L'AV moyenne finale corrigée était basse dans le groupe des patients ayant présentés des complications postopératoires comparativement au groupe des patients sans complications.

L'AV corrigée moyenne chez les patients sans complications est de 7.6 /10.

Chez les patients ayant présenté des réactions inflammatoires, les résultats fonctionnels sont bons avec une AV corrigée moyenne de 5.3/10 ; ceci grâce à la prise en charge médicamenteuse adéquate post opératoire.

En cas de cataracte secondaire, l'AV corrigée moyenne est de 4.6/10 ; tous ces patients ont bénéficié d'une seule réintervention chirurgicale avec une bonne évolution ultérieure.

En cas de déplacement secondaire de l'implant l'AV corrigée moyenne est de 4.5/10.

2-4. Cas particuliers :

5% des yeux opérés avaient une AV $\leq 1/10$ à 3 mois, sans aucune évolution ultérieure malgré la rééducation de l'amblyopie. Chez ces patients, un strabisme et un nystagmus étaient présents et non régressifs malgré la rééducation.

Chez les patients porteurs d'une cataracte dense obturante opérée tardivement, les résultats fonctionnels sont décevants.



DISCUSSION

La cataracte congénitale constitue 5 à 20 % de cécité curable chez l'enfant dans le monde. Au Maroc, on ne dispose malheureusement pas d'étude épidémiologique nationale pouvant évaluer l'incidence de cette affection.

I. Etude épidémiologie :

1. Fréquence :

La cataracte congénitale est la cause la plus fréquente de cécité évitable chez l'enfant dans le monde. On estime qu'il y a actuellement dans le monde 200 000 enfants aveugles par cataracte et que 20 000 à 40 000 d'enfants naissent chaque année avec une cataracte congénitale (3,4).

Selon une étude réalisée aux états unis par FRANCIS(5), l'incidence de la cataracte congénitale est estimée entre 1 et 6 nouveau-nés atteints pour 10 000 naissances. Selon une étude de VASVADA (3), l'incidence de la cataracte congénitale est estimée entre 1 et 4 nouveau-nés atteints pour 10 000 naissances dans les pays développés.

- ❖ 36 cas pour 100 000 naissances en Suisse.
- ❖ 1,2 cas pour 10 000 naissances aux Etats-Unis.
- ❖ 5 à 6 cas pour 10 000 naissances au Royaume-Uni.

Des études épidémiologiques ont été réalisées dans certains pays en voie de développement et ont montré les résultats suivants(6) :

- Afrique de l'Ouest : 15,5 %
- Inde du sud : 7,4 %
- Chili : 9,2 %
- Malawi : 13,1 %
- Kenya : 0,1 %
- Uganda : 27,6 %
- Ethiopie : 9,2 %

Globalement, l'incidence de la cataracte chez l'enfant est de 1 à 15 nouveau-nés sur 10 000 naissances (5).

La cataracte congénitale est une affection relativement fréquente dans la pathologie ophtalmologique pédiatrique dans notre formation. Durant une période de 4ans allant de 2009 à 2012, 80 cas de cataracte congénitale ont été colligés au service d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI Marrakech.

GHEMRI (7) rapporte sur une série de 291 cas d'affections congénitales, 170 cas de cataracte congénitale durant une période de 4ans allant de 2005 à 2008, en Alger soit un pourcentage 40% de l'ensemble des affections congénitales. Ces résultats rejoignent ceux de notre étude.

La fréquence des cataractes congénitales dans notre étude est de 20 patients par an ; cette fréquence est diminuée par rapport à une étude faite à Rabat (8) durant une période de 3ans et demi où la fréquence des cataractes congénitales est de 29 patients par an. Mais reste élever si on la compare à la série de LOPES (9) où la fréquence des cataractes congénitales pendant 4ans est de 3 cas par an.

2. Age de la prise en charge :

L'âge de la prise en charge constitue le facteur pronostic le plus important pour la récupération visuelle.

Avec les progrès de l'anesthésie pédiatrique, un nouveau né même prématuré peut être opéré, mais la majorité des auteurs préfère intervenir à partir de la 5eme semaine; tout en sachant que le système visuel a une période de latence de 6 semaines avant qu'il ne devient sensible à la déprivation visuelle.

Les cataractes obturantes unilatérales et bilatérales doivent impérativement être opérées pendant la période sensible, afin de diminuer le risque d'amblyopie et de trouble de la binocularité.

Plusieurs études ont suggéré que l'âge idéal permettant d'avoir les meilleurs résultats visuels avec moins de complications pour les cataractes denses serait entre 5 et 8 semaines de vie, et au-delà de 10 semaines les résultats visuels sont moins bons.

Dans notre série, la moyenne d'âge de l'intervention est de 2,7 ans avec des extrêmes comprises entre 2 mois et 19 ans et une nette prédominance la tranche des patients âgés de 3 à 7ans qui représentent 33,75 % des cas. Notre moyenne d'âge rejoint celle des études faites en pays en voie de développement; pourtant elle reste élever si on la compare à une série française de LEFEVRE HANSEN (12). (Tableau VIII)

Ceci est dû à un retard de consultation par les parents, mais aussi et surtout à une absence de dépistage systématique en maternité dans la mesure où seulement 1 cas de notre série qui a été adressé par un pédiatre, et aucun cas par un obstétricien ou un médecin généraliste.

Tableau VIII : Comparaison de la moyenne d'âge entre notre série et celle de la littérature.

Série	Age moyen	Extrêmes	Nombre de cas
GHEMRI(7) (Algérie)	30 mois	11jours_12ans	291
AMMAR(10) (Tunisie)	25.95 mois	3mois_6ans	41
BA ELHADJI(11) (Sénégal)	45 mois	-----	26
LEFEVRE HANSEN (12) (France)	3.66 mois	-----	60
Notre série	32.4 mois	2mois _19ans	80

3. le sexe :

Dans notre série, il existe une prédominance masculine des cataractes congénitales. Les garçons représentent 56% de l'ensemble des enfants soit un sexe ratio de 1,28. Presque les mêmes pourcentages ont été retrouvés dans la série GHEMRI (7) et P-A NDIAYE (13);alors que l'incidence des filles est supérieure à celle garçons dans la série de BA ELHADJI (11).

L'étude de FRANCIS (5) a montré l'absence de prédominance de sexe et de côté, et la proportion est équivalente entre formes unilatérales et bilatérales.

Figure IX : Comparaison de la prédominance de sexe entre notre série et celle de la littérature

Série	Nombre de cas	Sexe masculin	Sexe féminin
GHEMRI (7) (Algérie)	170	102	68
P-A NDIAYE (13) (Sénégal)	15	9	6
BA ELHADJI (11) (Sénégal)	26	12	14
Notre série	80	45	35

4. Age de découverte de la cataracte :

Il est très important de connaître la date de la constatation de la cataracte car cela aura une valeur pronostique non négligeable pour les cataractes unilatérales et les cataractes obturantes uni ou bilatérales.

La moyenne d'âge de découverte de la cataracte congénitale dans notre série est de 1 an et 17 jours avec des extrêmes allant de 1jour à 16ans. Cette moyenne d'âge reste élevée si on la compare avec l'étude française de LEFEVRE HANSEN (12) où la moyenne d'âge de prise en charge est de 3,66 mois.

Le dépistage de cette affection dans les pays développés est devenu plus précoce grâce aux contrôles oculaires systématiques à la maternité, à l'examen complet de la plupart des enfants porteurs d'un strabisme et au dépistage systématique dans les familles de cataractes héréditaires par l'examen du reflet pupillaire.

II. Etude clinique :

1. Interrogatoire des parents :

L'interrogatoire des parents est la première étape du diagnostic, il doit être le plus complet possible afin de recueillir le maximum d'éléments permettant de guider notre attitude diagnostique et thérapeutique. Il permet aussi de faire comprendre aux parents la pathologie, ses conséquences pour l'avenir et l'importance que va avoir leur coopération pour le traitement de l'affection et de son succès.

1-1 Circonstance de découverte :

a. La leucocorie :

La symptomatologie clinique est largement dominée par un signe ophtalmologique. Il s'agit de la leucocorie qu'on retrouve chez 52% des cas. Les différents auteurs obtiennent une prépondérance de ce signe avec des proportions différentes. AMMAR (10), dans son étude rétrospective sur 6 ans constate que la leucocorie est le signe majeur, le plus fréquemment retrouvé (60%) lors de la première consultation.

La leucocorie est un reflet pupillaire blanc. Bien que 60% des leucocories chez l'enfant sont dues à une cataracte congénitale (14), un examen ophtalmologique approfondi permet d'éliminer une pathologie tumorale oculaire très grave telle le rétinoblastome.

b. Baisse de l'acuité visuelle :

La baisse de l'acuité visuelle était le motif de consultation chez 15 patients soit un pourcentage de 19% des cas. Elle se voit généralement dans les cataractes survenant tardivement chez les enfants en âge scolaire.

c. Troubles du comportement visuel de l'enfant :

Ces troubles sont représentés par une absence de réaction à la lumière, une incapacité à suivre ou à saisir un objet, le signe de Franceschetti (digito_oculaire) (Fig.21) au cours duquel l'enfant appuie fortement sur ses globes oculaires pour se créer des sensations visuelles, et le signe de l'éventail au cours duquel l'enfant balaie son champ visuel de ses doigts écartés. Ces troubles constatés par les parents, dans notre étude ont été le motif de consultation chez 14% des cas.

Le signe de Franceschetti et le signe de l'éventail témoignent d'une malvoyance très profonde.

d. Le nystagmus

Le nystagmus ou mouvements oculaires anormaux sont des mouvements erratiques sans fixation stable traduisant une vision médiocre. Le nystagmus est un signe de gravité témoignant d'une cataracte dense lorsqu'il est précoce. Dans la littérature comme dans notre série (7%), il est moins fréquemment retrouvé comme motif de consultation par contre diagnostiqué à l'examen clinique.

e. Le strabisme :

Le strabisme ou perte de parallélisme des yeux dont il faut rechercher la date d'apparition et ses caractéristiques, car il signe une amblyopie sévère qui relèvera d'une rééducation après l'intervention; 5% des patients ont consulté pour ce signe.



Figure 21 : Signe digito_oculaire de franceshetti

f. Examen général :

L'examen systématique par un pédiatre avant la sortie de la maternité ou plus tard dans le cadre de la PNI (protection maternelle et infantile), permet un diagnostic précoce.

Dans notre série, un seul cas a été adressé par un pédiatre et aucun cas n'a été dépisté avant la sortie de la maternité ; d'où l'intérêt d'établir des protocoles standardisés afin de dépister efficacement la cataracte congénitale chez les nouveaux-nés avant la sortie de la maternité(15).

g. Le diagnostic in utéro :

Le diagnostic de cataracte in utéro représente une situation moderne et idéale pour le dépistage de la cataracte congénitale. Grâce à la qualité des examens des spécialistes et aux performances des appareils échographiques utilisées, la mère arrive à la consultation d'ophtalmologie avec ses échographies abdominales qui montrent effectivement les cataractes parfaitement individualisables lorsqu'elles sont très opaques et échogènes.

2. Les antécédents personnels et familiaux :

Il est essentiel de les rechercher afin d'orienter le bilan étiologique de la cataracte.

2-1 Antécédents personnels obstétricaux et néonataux :

a. Déroulement de la grossesse :

On interroge la mère sur son statut immunitaire vis-à-vis de la toxoplasmose, la rubéole, la notion d'herpès vaginal, et la fièvre non expliquée durant la grossesse pouvant nous orienter vers une étiologie infectieuse de la cataracte. On interroge également la mère sur la notion de prise médicamenteuse durant la grossesse notamment de phénotiazine, de corticoïdes, de sulfamides ou de vitamines à fortes doses.

Les grossesses non suivies constituent le chef de fil dans notre série et sont retrouvées chez 16 patients ; le non suivi de la grossesse est toujours un problème de santé public dans notre pays.

b. Déroulement de l'accouchement :

La durée du travail est importante à noter, à la recherche d'une éventuelle souffrance fœtale; on interrogera également la mère sur la modalité d'accouchement par voie basse instrumentale traumatique ou par césarienne.

Dans notre étude on note que 4 patients avaient un accouchement prématuré, une souffrance néonatale est retrouvée chez 2 cas, une infection néonatale ainsi qu'une rupture prématurée des membranes sont retrouvées chez 2 cas.

c. Développement général :

On recherchera par l'interrogatoire des parents ou par la consultation du carnet de santé :

- Un retard de croissance staturo-pondéral qui nous orientera vers une pathologie générale associée ; retrouvé chez un seul cas dans notre série.
- Un retard psychomoteur pouvant nous orienter vers une pathologie neurologique associée ; retrouvé chez 4 cas.
- Tout signe cutané, neurologique, néphrologique ou locomoteur nous orientant vers un syndrome associé à la cataracte.

2-2 Antécédents familiaux :

Il est fréquent de retrouver chez les parents des antécédents de cataracte ou autres anomalies oculaires. Rappelons que toute anomalie oculaire telle qu'un glaucome, une myopie, une anomalie du vitré des parents ou de la fratrie doit être notée ; et un arbre généalogique remontant au moins jusqu'aux grands-parents et cousins de premier degré doit être réalisé.

L'enquête familiale des enfants atteints de cataracte congénitale retrouve une cataracte familiale chez 12,5 % des cas et une aniridie familiale chez 3,75 % des cas.

La recherche d'une consanguinité est indispensable, car elle favorise l'expression des gènes récessifs autosomiques. Elle est retrouvée dans notre série chez 13,75% des cas. Ce chiffre reste diminuer si on le compare avec la série de P-A Ndiaye (13) où la consanguinité est retrouvée chez 41% des cas et la série de GHEMRI (7) chez 33% des cas.

3. Examen clinique :

L'examen clinique d'un enfant porteur d'une cataracte congénitale est une étape très importante pour poser le diagnostic positif et aussi pour déterminer les caractéristiques de cette cataracte. Il se fait en 2 temps, sur enfant éveillé et sous anesthésie générale.

3-1 Examen de l'enfant éveillé :

L'examen de l'enfant éveillé nous permet de poser le diagnostic positif de la cataracte congénitale, de faire une idée assez précise sur la nature de la cataracte, son anatomie, sa polarité et en dernier la symétrie de l'atteinte et les lésions oculaires associées. Il a aussi pour but de rechercher les diagnostics différentiels et les éliminer afin de ne pas passer à côté d'une anomalie invasive du vitré ou de la rétine.

Afin de mettre l'enfant en confiance, l'examen doit être réalisé dans des conditions favorables, ambiance calme, lumière non éblouissante et enfant sur les genoux d'un de ses parents pendant l'examen.

a. Evaluation de l'acuité visuelle :

➤ Chez le nouveau-né :

Les tests d'évaluation de l'acuité visuelle s'effectuent uniquement chez l'enfant de plus de trois mois, chez le nouveau-né on cherche seulement le réflexe de clignement à la lumière et le réflexe de poursuite de la lumière.

➤ Nourrisson de 3 à 24 mois :

Pour apprécier la valeur subjective de l'acuité visuelle, on utilise la technique du regard préférentiel.

Les cartes de Teller(16) (Fig.22): la méthode repose sur le fait que l'enfant préfère, lorsqu'il a le choix, fixer une surface structurée plutôt qu'une surface uniforme. Ce procédé est développé en France par Vital-Durand(16,17).

Ces cartes ont un grand intérêt dans le dépistage de l'amblyopie. On affirme sa présence lors d'une différence d'au moins deux cartes entre les deux yeux (18).

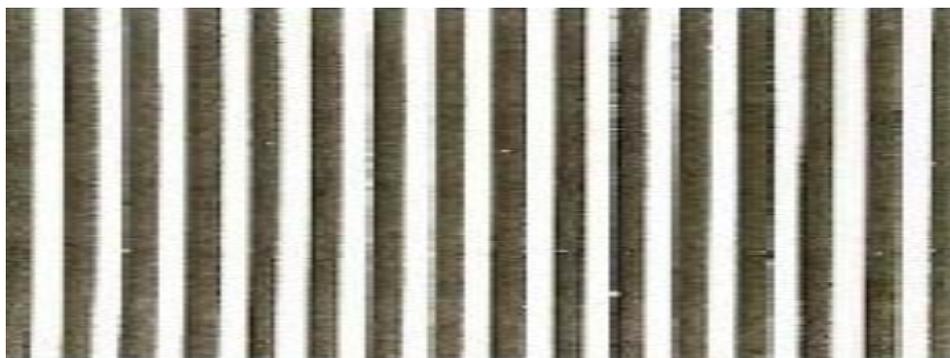


Figure n°22: Carte de Teller.

➤ Chez l'enfant entre deux et cinq ans :

L'acuité visuelle est étudiée en vision monoculaire puis binoculaire. L'examen est fondé sur la reconnaissance par les enfants d'images familières (Fig.23), (Fig.24). Il doit être rapide pour obtenir une bonne coopération de la part de l'enfant.

✓ Les tests de vision de loin :

A partir de deux ans, l'âge verbal, la mesure de l'acuité visuelle se pratique à l'aide de tests images. Les tests de Rossano comportent plusieurs lignes d'images de tailles différentes répondant aux diverses acuités.

✓ Les tests de vision de près :

On étudie la vision de près grâce à l'échelle de Rossano-Weiss. On place l'enfant à une distance de trente centimètres de la feuille. Cette vision est aussi importante à tester chez l'enfant que la vision de loin car elle est en règle la première à récupérer lors du traitement de l'amblyopie.

➤ Chez l'enfant entre quatre et six ans :

✓ Les tests de vision de loin :

- Le Sty-car-vision test : le test à cinq lettres est constitué de lettres symétriques perçues par l'enfant comme des formes géométriques simples.
- L'échelle des E de Snellen : chaque ligne comporte plusieurs E placés en différentes positions.

✓ Les tests de vision de près :

L'enfant de plus de six ans est exploré avec les mêmes tests que l'adulte.



Figure n°23: Planche d'acuité visuelle pour enfants

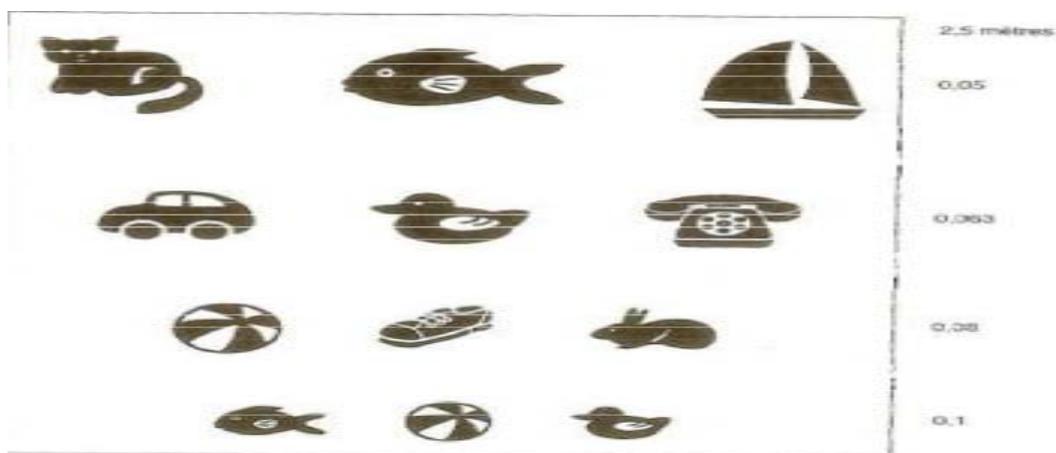


Figure n°24: Echelle d'acuité visuelle pour enfants malvoyants de Sander-Zanlonghi

b. Examen ophtalmologique:

Une inspection permet de rechercher une anomalie oculaire évidente comme la présence d'un strabisme, d'un nystagmus, d'un plafonnement du regard, d'une microphthalmie et d'une anomalie palpébrale.

➤ **Examen à l'ophtalmoscope :**

Il permet de détecter une anomalie de la cornée, en particulier de la taille (micro ou mégalocornée), ou de transparence telle une opacité cornéenne qui peut être centrale ou périphérique, uni ou bilatérale. On recherche également une anomalie de l'iris, pupille excentrée ou déformée, aniridie ou atrophie irienne qui donne un aspect de polycorie.

➤ **Dilatation pupillaire :**

Après s'être assuré de la normalité du réflexe photomoteur, on dilate la pupille des deux yeux à l'aide d'un mydriatique (par exemple le tropicamide à 0,5 %) puis on apprécie l'aspect de la pupille après dilatation (régulière centrée ou déformée et irrégulière) et on apprécie surtout à l'aide d'un skiascope la qualité du reflet pupillaire et le caractère obturant ou non de la cataracte(19).

➤ **L'examen du fond d'œil :**

Selon qu'il est possible ou non d'en voir les détails, renseigne aussi sur l'importance de l'obstruction réalisée. Si le fond d'œil n'est pas visible, l'échographie s'impose pour s'assurer de l'intégrité du segment postérieur et du vitré.

3-2 Examen de l'enfant endormi :

Pour un enfant de moins de trois ans, un examen sous anesthésie générale est indispensable, en général on fait coïncider cet examen avec l'intervention chirurgicale, si l'indication opératoire est évidente, de façon à minimiser les effets secondaires éventuels de l'anesthésie générale chez un tout jeune bébé.

Cet examen se fait après dilatation pupillaire de façon bilatérale et comparative, il comprend :

a. Mesure des courbures cornéennes et de la réfraction :

La mesure de la réfraction est très rarement possible lors d'une cataracte congénitale, mais surtout utile et réalisable sur l'œil adelphe lors d'une cataracte unilatérale. Chez le nouveau-né, la mesure de la kératométrie est inutile car celle-ci diminue considérablement avec l'âge : elle est de 52 +/- 4 dioptries chez le nouveau-né et de 42 +/- 4 dioptries chez l'enfant de six mois. On utilise alors une kératométrie arbitraire de 44 dioptries(20).

b. Mesure du tonus oculaire :

Plusieurs appareils sont utilisés comme le tonomètre à aplanation de Perkins et le tonopen. La tension oculaire chez le nouveau-né est beaucoup plus basse que celle de l'adulte (14), elle est en moyenne entre 6 et 9 mmHg sous anesthésie générale chez un enfant de moins de 6 mois, et elle augmente à 10-12 mmHg après 2 ans. Cette tension oculaire basse s'explique par la rigidité sclérale moins importante que celle chez l'adulte, de plus l'anesthésie générale réduit les chiffres tensionnels (20), de même que la déshydratation due au jeûn pré-anesthésique.

La mesure du tonus oculaire est indispensable pour rechercher une association de la cataracte à un glaucome (1). Dans notre série le tonus oculaire a une moyenne de 13,7 mmHg (5 à 20) au niveau de l'œil droit et de 14,2 (5 à 21) au niveau de l'œil gauche. Aucun cas de glaucome n'a été détecté.

Dans la plupart des études, rarement un glaucome est associé à la cataracte congénitale au moment du diagnostic ; mais fréquemment retrouvé comme complication post-opératoire. Pourtant dans la série du BENCHIRIFA (8), 2 cas avaient un glaucome congénital associé à leurs cataractes congénitales.

c. Examen anatomique du segment antérieur (21,22) :

L'examen est bilatéral et comparatif, tous les éléments du segment antérieur doivent être examinés systématiquement de la surface du globe vers la profondeur.

On examine la conjonctive, le limbe, la cornée (diamètre, embryotoxon, épaisseur, transparence), l'iris (couleur, régularité de la pupille, qualité de la dilatation, zones d'atrophie, ectropion de l'uvée, pigment sur la cristalloïde antérieure), angle iridocornéen (vaisseaux, membrane, synéchies), et le cristallin (forme anatomique de l'opacité et la forme du cristallin).

On peut parfois dès ce stade diagnostiquer la présence d'une persistance d'une partie du système vasculaire fœtal antérieur ou postérieur.

d. Examen du segment postérieur (20) :

L'examen clinique est complété par l'examen des structures situées en arrière du plan cristallinien. Il se fait d'abord à l'ophtalmoscope indirect avec indentation, explore le vitré et toute la surface rétinienne, du centre jusqu'à l'extrême périphérie lorsque la transparence des milieux le permet. Cette méthode permet donc de percevoir assez bien la rétine, même derrière une cataracte partielle évoluée, dont la périphérie est souvent respectée.

3-3. Apport de l'examen ophtalmologique :

a. La polarité de la cataracte :(15)

La polarité de la cataracte a un intérêt pronostique non négligeable, ainsi les cataractes unilatérales et les cataractes obturantes uni ou bilatérales constituent des urgences chirurgicales à cause de leur pouvoir amblyogène rapide et sévère.

Les cataractes unilatérales sont le plus souvent isolées et idiopathiques(23) et constituent une urgence diagnostique et thérapeutique surtout la forme polaire postérieure qui semble peu importante mais qui peut cependant être à l'origine d'amblyopie sévère.

A noter que l'existence d'une cataracte blanche unilatérale d'aspect régressif doit toujours faire rechercher la présence d'une hyperplasie primitif du vitré(18).

Les cataractes bilatérales sont les plus fréquentes, en général symétriques mais un coté peut être nettement plus opaque que l'autre. Tout les aspects sont possibles depuis les légères opacifications gênant la vision ; qui ont un bon pronostic, jusqu'aux cataractes totales et obturantes ne permettant pas l'observation au fond d'œil.

Dans la plupart des études, comme dans notre série, les cataractes bilatérales sont les plus fréquentes (70% des cas) contrairement aux séries de LOPES (9) et BAZARD (24) où les cataractes unilatérales sont prédominantes.

Tableau X : Comparaison de la polarité des cataractes avec la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Atteinte unilatérale	Atteinte bilatérale
Rousseau(19) (Ferrand)	35	9	26
P.de Laage de Meux (25) (France)	23	10	13
Hafidi Z*(26) (Rabat,Maroc)	68	15	35
F. Bencherifa (8) (Rabat, maroc)	100	30	70
Bazard MC(24) (Nancy)	50	22	14
Lopes (9) (Portugal)	10	8	4
NOTRE SERIE	80	24	56

b. Le type anatomo- clinique :(21, 27)

On distingue différentes formes anatomiques classées selon l'aspect de l'opacité à l'intérieur de la cataracte.

➤ **Cataracte totale :**

Elle peut être totale dès la naissance ou se compléter au cours des premiers mois de vie (18). Sur le plan clinique, elle se manifeste par une coloration blanche de la pupille. La capsule antérieure peut parfois présenter quelques épaisissements blanchâtres, elle est toujours lisse, tendue et non plissée (19).

Les cataractes totales ont le plus mauvais pronostic visuel, on les observe plus fréquemment dans les anomalies chromosomiques, les infections et les syndromes malformatifs(21).

Leur premier signe d'appel est la leucocorie. Si un nystagmus apparaît, il signe la forme congénitale qui est alors bilatérale. Dans les cas unilatéraux, on observe une amblyopie strabique, mais pas de nystagmus(22).

Dans la série de LOPES (9) c'est le type le plus fréquent. P-A NDIAYE (13) dans son étude composée de 15 patients, retrouve un taux de 60% de cataracte totale.

Dans la littérature comme dans notre étude, c'est le type prédominant retrouvé chez 30,14 % des cas ; ces derniers ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale rapide avec une implantation primaire.

➤ **La cataracte nucléaire :**

La cataracte nucléaire est fréquente, souvent bilatérale et généralement présente à la naissance et non évolutive (21,28). Il a été démontré que les cataractes nucléaires sont héréditaires dans 30 à 50% des cas (21). Elle peut être dense et homogène et dans ce cas obturante, ou au contraire poussiéreuse et discrète.

Les cataractes nucléaires poussiéreuses sont moins homogènes et formées de nombreuses opacités ponctuées, elles ne sont pas obturantes et altèrent peu l'acuité visuelle du jeune enfant. Elles sont peu symptomatiques, facilement observables en mydriase, leur évolution est lente et la chirurgie se fait en général vers l'âge de 5ans (22).

Dans notre série on les trouve en deuxième place chez 29,4% des cas, et c'est le cas dans l'étude de P-A NDIAYE (13) retrouvées chez 40% des cas.

➤ **Cataracte polaire antérieure et postérieure:**

La cataracte polaire antérieure est relativement fréquente, elle intéresse la capsule et les couches superficielles du cristallin, elle est presque toujours bilatérale et présente un développement identique aux deux yeux. Elle ne diminue généralement pas l'acuité visuelle ou légèrement de 1 à 2/10 maximum. Certains auteurs ont décrit une augmentation de la taille de l'opacité, ayant nécessité un traitement chirurgical. Il faut s'en méfier, elles peuvent être très amblyogènes si la taille de l'opacité est supérieure à trois millimètres (22,29).

La cataracte polaire postérieure doit être différenciée des reliquats de l'artère hyaloïde et de la cataracte capsulaire postérieure(22).La cataracte unilatérale polaire postérieure est souvent associée à la persistance du vitré primitif (PVP) et à une microphthalmie (27). La tige fibrovasculaire est parfois responsable d'un décollement de rétine par traction. Le glaucome secondaire est une complication fréquente après une chirurgie précoce dans ces cas.

Dans notre série, sont retrouvées dans 29 yeux soit chez 21,3 % des cas.

➤ **Cataractes corticales(26) :**

Normalement sont rares chez les enfants, la forme la plus rencontrée est la cataracte céruléenne. Souvent elles restent asymptomatiques et sont découvertes fortuitement.

Dans notre étude retrouvées chez 2 patients soit 1,4% des cas.

➤ **La cataracte zonulaire ou lamellaire :**

La cataracte zonulaire, lorsqu'elle est isolée, est une cataracte partielle qui est généralement dépistée plus tard à l'âge préscolaire ou scolaire ; elle est développée après l'établissement du réflexe de fixation(28).

L'acuité visuelle peut être supérieure à 3/10 de loin, et elle est encore meilleure de près (21). Elle est post natale et de bon pronostic (21). Aucun cas de cataracte zonulaire n'est retrouvé dans notre série.

➤ **Cataracte capsulaire antérieure :**

Elle est rare, la vision n'est pas ou très peu altérée, car les opacités ne sont en général pas axiales (22). La cataracte capsulaire antérieure est souvent dépistée tôt en raison de la leucocorie induite et centrée dans la pupille. Elle témoigne d'une affection acquise comme une uvéite fœtale ou une irradiation (18).

➤ **Cataracte capsulaire postérieure :**

Elle est rarement congénitale, le plus souvent secondaire à une corticothérapie ou un traumatisme contusif entraînant une baisse importante de l'acuité visuelle (22).

➤ **Lenticônes antérieurs : (Fig.25 ,Fig.26).**

Ils sont rares, souvent liés à un syndrome d'Alport qui comprend un lenticône antérieur, une néphropathie hématurique et une surdité (15). Il s'agit d'une ectasie circonscrite, généralement hémisphérique du pôle antérieur, le plus souvent bilatérale. Ils entraînent peu de troubles visuels lorsqu'ils sont isolés.

➤ **Les lenticônes postérieurs : (15)**

Ils sont assez fréquents, évolutifs et peuvent être uni ou bilatéraux. Même en l'absence d'opacité ils sont responsables d'un fort astigmatisme souvent irrégulier et donc très handicapant pour la vision et source d'amblyopie profonde. Il n'est pas rare de trouver un reliquat d'artère hyaloïde attaché à l'extrémité postérieure du lenticône. Le pronostic visuel après intervention est en

général assez bon et il s'agit le plus souvent d'une affection héréditaire autosomale ou liée à l'X.

➤ **La cataracte en goutte d'huile :**

Elle est retrouvée classiquement chez les enfants atteints de galactosémie, elle peut régresser si le traitement et le régime sont efficacement conduits (30).

➤ **Les opacités des sutures (15) :(Fig.27)**

Elles sont très fréquentes et peu handicapantes si elles sont isolées. Mais elles peuvent évoluer avec le temps et former progressivement des opacités nucléaires et centrales.

➤ **Cataractes coralliformes :**

Elles sont généralement obturantes et deviennent rapidement totales, leur traitement est chirurgical. Aucun cas n'est retrouvé dans notre série.

➤ **Autres types de cataractes :**

Dans notre série on a diagnostiqué 11% des cas présentant une cataracte cortico-nucléaire et 1,4 % des cas avaient cataracte cortico- capsulaire.

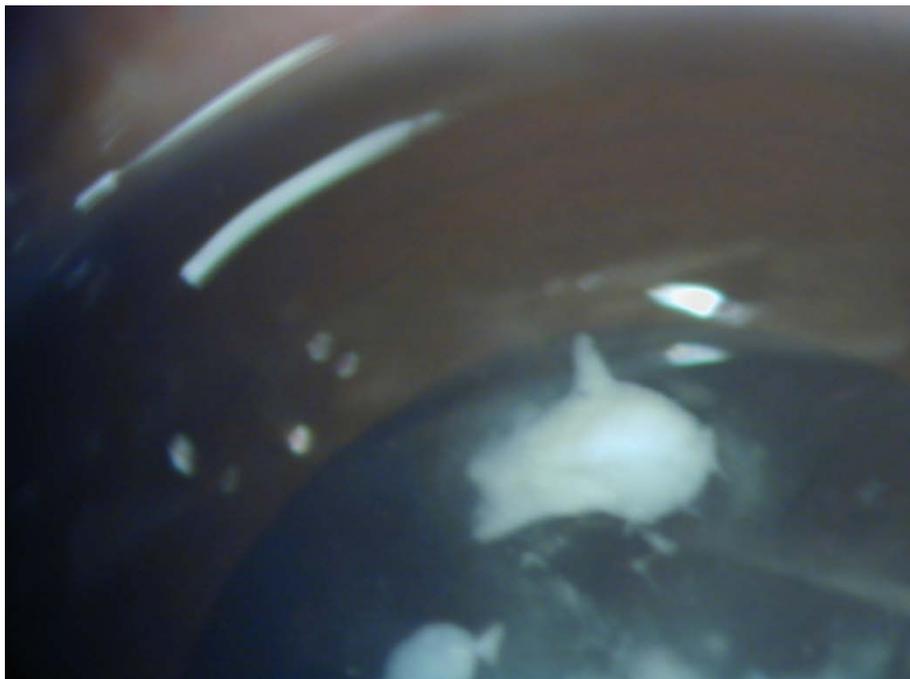


Figure n°25 : Lenticône antérieur (Photo de Pr BAHA)

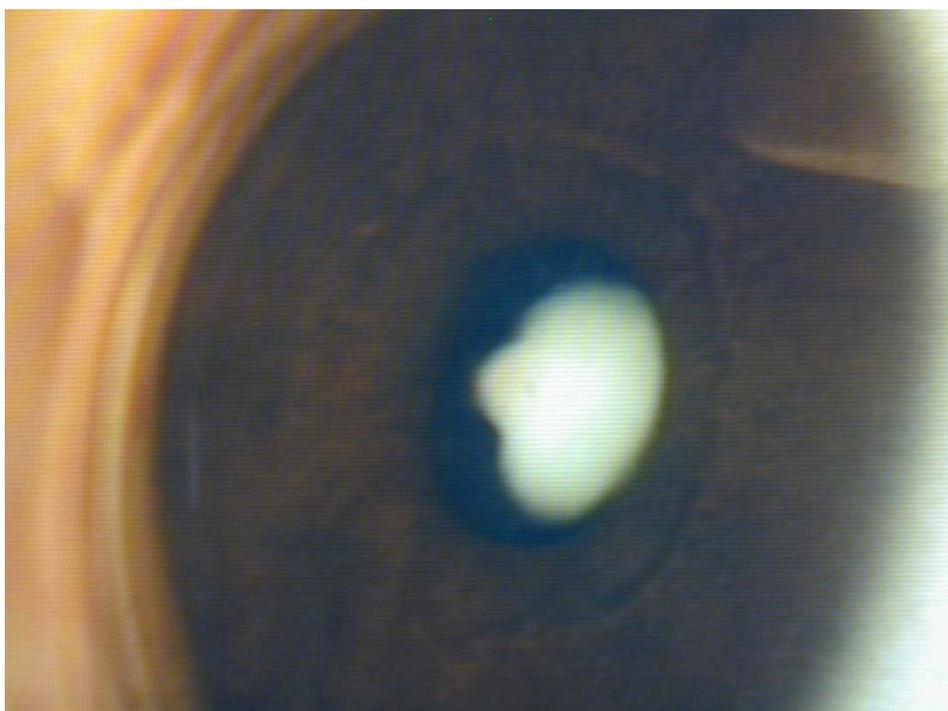


Figure n°26 : Lenticône antérieur (Photo de Pr BAHA)



Figure n°27 : Cataracte suturale (Photo de Pr BAHA)

c. Les cataractes associées à d'autres anomalies oculaires (23,31)

La présence d'anomalies oculaires associées à la cataracte participe à la réduction de l'acuité visuelle et à la malvoyance. De même que la présence d'un nystagmus et d'un strabisme témoignant l'importance de la répercussion visuelle et entravant le pronostic de récupération fonctionnelle(8).

Ces lésions oculaires sont moins fréquentes dans notre série en les comparants à d'autres séries (Tableau XI); mais restent des facteurs de mauvais pronostic influençant les résultats fonctionnels de nos patients.

Tableau XI: Comparaison des lésions oculaires associées à la cataracte avec la littérature

	BENCHERIFA(8) (Rabat, Maroc)	P.DE LAAGE de MEUX (25) (France)	Notre série
Nombre de patients	100	23	80
Aniridie	5cas	2 cas	3 cas
Glaucome congénital	2cas	0 cas	0 cas
Microcornée	9cas	0cas	1 cas
Microphthalmie	0cas	2 cas	2 cas
Nystagmus	36cas	7 cas	24 cas
PVP	1 cas	2 cas	1 cas
Strabisme	52cas	1 cas	8 cas

➤ **Microphthalmie :**

La microphthalmie est l'anomalie associée à la cataracte la plus fréquente. Elle se définit par une longueur axiale de l'œil inférieure à la normale par rapport à l'âge. Elle peut exister dans les formes uni ou bilatérales mais elle est souvent asymétrique.

Elle constitue un facteur de mauvais pronostic visuel car elle est toujours source d'amblyopie plus ou moins profonde. On la retrouve dans de nombreux syndromes, en particulier ceux liés à des aberrations chromosomiques, ou secondaires à un processus inflammatoire ou infectieux (rubéole) survenu au cours de la grossesse ou encore d'étiologie indéterminée (21, 32).

Dans notre étude deux enfants avaient une cataracte congénitale associée à une microphthalmie sans autres anomalies oculaires. Chez GHEMRI (7) et LOPES (9), la microphthalmie est la principale anomalie oculaire associée à la cataracte congénitale.

➤ **Persistance du vitré primitif**

C'est une malformation intraoculaire due à la résorption incomplète du vitré primitif dans l'entonnoir rétrocrystallinien. L'œil est généralement microphthalmie et il faut distinguer les formes antérieures des formes postérieures dont le pronostic et le traitement sont bien différents. Il s'agit d'une affection purement locale liée à une anomalie de développement, mais qui peut être bilatérale dans environ 10 % des cas.

Un seul patient de notre série avait cette anomalie, cependant dans les séries de LOPES (9) et GHEMRI (7), la PVP est retrouvée chez un nombre plus élevé de patients.

➤ **L'aniridie : (33)**

L'aniridie est une affection bilatérale présente dès la naissance, caractérisée par l'absence subtotale d'iris. Ces enfants sont très souvent photophobes et difficilement examiner.

L'association avec une cataracte est rare (1/40 000) et grave. Elle peut accompagner une ectopie cristallinienne et le cristallin s'opacifie en général plus tard dans la vie. La complication la plus sérieuse est une forme de glaucome congénital particulièrement difficile à traiter.

Dans notre étude l'aniridie est retrouvée chez trois patients qui ont bénéficié d'un fond d'œil à la recherche d'une hypoplasie maculaire. Ces aniridies sont familiales, aucune forme sporadique n'est retrouvée ; cette dernière nécessite une échographie abdominale systématique à la recherche d'une tumeur rénale (néphroblastome).

➤ **Colobomes de l'iris :**

C'est une anomalie congénitale par défaut, apparaissant sous forme de fente. Les colobomes de l'iris sont bien plus fréquents, souvent prolongés en arrière par un colobome de la choroïde pouvant aller jusqu'à englober la papille.

Dans la littérature c'est une anomalie assez fréquente, pourtant dans notre série aucun cas n'est retrouvé.

➤ **Anomalies cornéennes :**

Il faut toujours les rechercher au niveau :

- Du stroma : kératocône, anomalie de clivage de la chambre antérieure, anomalie de taille.
- De l'endothélium : guttata, dystrophie postérieure polymorphe.

Dans notre étude un seul patient avait une microcornée.

➤ **Autres anomalies oculaires :**

D'autres anomalies oculaires sont retrouvées dans notre série malgré qu'elles soient rarement décrites dans la littérature. Le blépharospasme, le décollement de la rétine, le

staphylome polaire et un nœvus palpébral plan retrouvés chez 4 patients.

3-4. Examen général de l'enfant :

Toute cataracte congénitale doit faire rechercher une association à des pathologies générales comme des cardiopathies, des néphropathies, des malformations cérébrales, des atteintes cutanées ou musculosquelettiques, des anomalies caryotypiques ou d'autres atteintes sensorielles (notamment la surdité) (Annexe 4) et (Annexe 5).

Généralement, lorsqu'on suspecte une pathologie générale pouvant être associée à la cataracte, on adresse l'enfant à un pédiatre qui fera un examen général minutieux.

Dans notre série comme dans la série de GHEMRI (7), 3 cas de cardiopathies congénitales ont été diagnostiqués, dont deux sont d'origine rubéolique et une retrouvée chez un trisomique 21. 4 patients avaient un retard psychomoteur, 3 patients avaient un retard staturo-pondéral, une hypotrophie et une maladie de Wilson ; la prise en charge de ces derniers se faisait parallèlement entre les ophtalmologues et les pédiatres.

4- Examen de la famille :

Il est très important d'examiner les parents, car même en l'absence de tout signe fonctionnel, on peut découvrir de petites opacités ou de légères anomalies dont la constatation permettra d'établir un arbre généalogique et sera éventuellement utile lors du conseil génétique. On fera le même examen chez les frères et sœurs de l'enfant atteint.

Dans notre étude 9 patients avaient une cataracte héréditaire isolée et 1 patient avait une cataracte héréditaire syndromique, dont 5 ont bénéficié d'un arbre généalogique et une transmission autosomique dominante était détectée chez 3 cas et récessive chez 2 cas.

III. Examens complémentaires :

1. A visée oculaire :

1-1 Echographie oculaire (20,35) :

Il est indispensable de réaliser une échographie de type B par un médecin expérimenté car sa pratique et son interprétation sont souvent difficiles (28). Il est pourtant une des clés du succès du traitement des cataractes congénitales. L'examen se fait sous anesthésie générale le jour de l'intervention chirurgicale, parce que l'enfant n'est pas en mesure de supporter la présence de la sonde et de fixer dans la direction voulue. Cet examen se fait en deux temps :

a. Echographie biométrique :

On mesure les dimensions antéro-postérieures des divers éléments du globe : la cornée, la chambre antérieure, le cristallin et la cavité vitrénne. La longueur axiale totale ne peut être calculée qu'avec une échographie en mode B car il est indispensable de bien repérer l'emplacement de la macula ; ce qui ne peut être fait de façon précise et indiscutable que grâce à cet examen.

On note les mesures suivantes qui seront utilisées pour le calcul de la puissance de l'implant : la profondeur de la chambre antérieure, l'épaisseur du cristallin et la longueur antéro-postérieure de l'œil examiné. Le calcul de l'implant va aussi tenir compte de plusieurs paramètres : la longueur axiale, la profondeur post-opératoire de la chambre antérieure, la kératométrie exprimée en dioptries et l'âge de l'enfant, c'est-à-dire le stade évolutif de la croissance du globe.

Dans notre étude on a retrouvé au niveau des deux yeux une kératométrie moyenne de 42,91 dioptries et une Longueur axiale moyenne de 22,76 mm.

b. Echographie diagnostique (27) :

Elle confirme la réalité de la cataracte et en précise la densité. Elle détecte une myopie potentielle et explore plan par plan l'axe visuel, le vitré, la choroïde, le nerf optique, la périphérie de la cavité vitréenne, de la rétine et du corps ciliaire. Cet examen peut ainsi confirmer ou découvrir la présence d'anomalies variées telles une persistance d'une partie plus ou moins importante du vitré primitif, un décollement rétinien ou une tumeur intra- ou rétro-oculaire.

Grâce à l'échographie on a pu confirmer le diagnostic d'un décollement de la rétine, une persistance du vitré primitif et un staphylome postérieur chez 3 patients.

c. Echographie doppler couleur :

Elle n'est pas systématique, elle permet de confirmer le diagnostic des anomalies vascularisées découvertes à l'ophtalmoscope ou à l'échographie de type B. Elle visualise le flux sanguin et permet de mesurer son intensité qu'elle exprime sous forme d'une courbe et d'un chiffre. Elle est particulièrement utile en cas des anomalies du nerf optique quelle qu'en soit l'origine, des persistances du système vasculaire fœtal et des anomalies vasculaires choroïdiennes ou rétiniennes (35).

1-2 Examens électrophysiologiques par électrorétinogramme(ERG) et par mesure des potentiels évoqués visuels (PEV) :

Ces examens sont réservés aux cataractes associées à une absence apparemment totale de perception lumineuse. Il évite de faire une chirurgie inutile par non-réponse rétinienne ou cérébrale, et entraînera des investigations plus poussées pour faire le diagnostic de l'anomalie responsable (22).

Malgré leur utilité, ils sont rarement utilisés dans la littérature et aucun patient de notre étude n'a bénéficié de ces examens.

a. L'électrorétinogramme (ERG) (35) :

C'est la réponse électrique de la rétine à une stimulation lumineuse. Les réponses sont évoquées au moyen d'un stimulateur de flashes portable à diodes électroluminescentes, puis en coupole chez l'enfant à partir de 4 ans.

Il permet de diagnostiquer certaines rétinopathies héréditaires et de pouvoir séparer les atteintes des cônes des atteintes des bâtonnets.

b. Les potentiels évoqués visuels (PEV) (35) :

La réponse corticale à une stimulation visuelle est enregistrée au moyen d'électrodes situées en regard du cortex visuel occipital. Il existe deux types de PEV :

- **Les PEV flash** : sont intéressants chez le nourrisson, ils permettent d'évaluer la maturation des voies visuelles, et d'affirmer lorsqu'ils sont anormaux le caractère organique de l'amblyopie.
- **Les PEV par damiers**: permettent d'estimer la vision centrale et par extension.

2. A visée étiologique (34) :

Un bilan étiologique extensif n'est pas toujours pratiqué, car il s'avère très souvent négative. En pratique, la plupart des séries ainsi que la notre commence par un bilan biologique initial systématique fait des sérologies de la toxoplasmose, de la rubéole et de la syphilis. Les autres examens complémentaires sont demandés en fonction du contexte clinique.

2-1 la cataracte néonatale :

Si la cataracte est présente à la naissance on réalise le bilan suivant :

- Sérologies T.O.R.C.H c'est-à-dire toxoplasmose, oreillon, rubéole, CMV, herpès à la recherche d'une infection materno-foetale virale ou parasitaire.
- Chromatographie des acides aminés urinaires à la recherche du syndrome de Lowe.

- Dosages sanguins du calcium, phosphore et du glucose à la recherche respectivement d'un trouble du métabolisme phospho-calcique ou glucidique.

2-2 La cataracte postnatale :

Si la cataracte est postnatale on fait le bilan suivant :

- Recherche d'une galactosurie dans le cadre d'une galactosémie.
- Sérologies : CMV (cytomégalovirus), sérologie de l'hépatite.
- Dosage sanguin du cholestérol, de l'acide mévalique, ferritine, G6PD.
- Chromatographie des acides aminés.
- EMG (Electromyogramme) recherche d'un trouble neuro-musculaire dans le cadre d'une atteinte neurologique fréquente dans les syndromes polymalformatifs.
- Audiogramme : recherche d'une surdité dans le cadre de la rubéole congénitale ou autre syndrome polymalformatif.
- Bilan radiologique à la recherche de la maladie des épiphyses pointillées ou maladie de Conradi-Hünemann.
- Caryotype : dans le cadre d'un syndrome malformatif à la recherche d'une aberration chromosomique : monosomie, trisomie, délétion d'un bras chromosomique p ou q, translocation...etc. le caryotype en haute résolution s'impose lorsque la cataracte vient compliquer une aniridie non familiale (délétion 11p1.3) (14).
- La recherche de mutations ponctuelles par biologie moléculaire n'est pas de pratique courante. Elle n'est pour l'instant indiquée que dans le cadre de la recherche (14).

IV. Etiologies

S'il est habituellement facile de porter le diagnostic clinique de cataracte, établir son diagnostic étiologique n'est pas évident (36), difficulté d'autant plus légitime qu'il n'est pas toujours possible de faire un bilan étiologique complet (carte chromosomique, dosages enzymatiques, recherche d'anti-corps viraux...).

Cependant, les perfectionnements de la biochimie ont permis de notables progrès ces dernières années mais ils restent très limités. Il est certain que dans les années à venir, les recherches enzymologiques, la mise en évidence de nouveaux gènes et de nouvelles mutations génétiques nous donneront une meilleure connaissance de l'étiologie de ces cataractes (6).

La recherche étiologique est difficile à réaliser et souvent décevante, puisque selon plusieurs statistiques (23), aucune cause n'est retrouvée dans plus de 40% des cas. Dans notre série comme dans la littérature l'enquête étiologique chez plus de 60% des cas est négative ; aucune étiologie n'a été retrouvée dans notre étude chez 71,25 % des cas contre 63% dans une grande série danoise de HAARGAAR B faite de 1027 cas (37).

Les étiologies des cataractes congénitales sont très nombreuses et variées. Schématiquement, on peut subdiviser les cataractes congénitales en deux grands groupes selon qu'elles soient induites par un facteur génétique, c'est le groupe des cataractes héréditaires qui peuvent être isolées ou syndromiques (dues à des aberrations chromosomiques) ; ou induites par un facteur périnatale infectieux, carenciel, métabolique, toxique, ionisant ou immunologique .

Nous passerons en revue ces différentes étiologies, et nous nous attarderons sur certaines de ces affections en raison de leur fréquence, leur aspect clinique particulier ou les problèmes biologiques et thérapeutiques qu'elles soulèvent(35).

1. Les cataractes héréditaires :

Les cataractes héréditaires constituent l'étiologie la plus fréquente retrouvée chez 25 à 50 % des cas selon les statistiques(19).Trois modes de transmission sont possibles, dominant le plus souvent, plus rarement le mode autosomal récessif ou lié à l'X (38). Schématiquement, si la cataracte est isolée, la transmission est le plus souvent autosomale dominante et c'est l'inverse lorsqu'elle est associée à des syndromes généraux (38).

Dans notre série, les cataractes héréditaires sont en deuxième place après les cataractes rubéoliques ; retrouvées chez 12.5% des cas dont 9 patients avaient une cataracte héréditaire isolée et 1 seul patient avait une cataracte syndromique. L'atteinte était bilatérale chez la plupart des cas. 5 de ces patients ont bénéficié d'un arbre généalogique montrant une transmission autosomique dominante chez 3 enfants et une transmission autosomique récessive chez 2 patients.

D'après les études faites dans les pays en voie de développement (7,13, 39), ces cataractes héréditaires semblent plus fréquentes dans ces pays du fait de la consanguinité qui y est plus élevée. Il faut noter l'importance du conseil génétique dans ce groupe.

1-1 Les cataractes héréditaires isolées (21) :

La transmission est autosomale dominante le plus souvent dans 30 à 50 % des cas (23) ; plus rarement elle est récessive autosomique ou liée au sexe. Ces cataractes peuvent être totales ou partielles et il existe des différences d'expression au sein d'une même famille (23).

1-2 Les cataractes s'intégrant dans un syndrome à transmission héréditaire :

Ces syndromes sont très nombreux mais restent rares, la cataracte peut être d'apparition tardive au cours de ces syndromes. Sont détaillés dans le tableau VXII (Annexe 3).

2. Les cataractes et aberrations chromosomiques :

Dans notre étude un seul patient avait une trisomie 21. Ces cataractes liées à des aberrations chromosomiques sont nombreuses mais rarement retrouvées sont détaillées dans le tableau VXIII (Annexe 4).

3. Les embryo-foetopathies :

3-1 La rubéole : (40, 41, 42)

La rubéole congénitale survient au cours d'une rubéole maternelle (transmission transplacentaire) patente ou inapparente. La transmission fœtale est d'autant plus grave que l'infection survient au premier trimestre de grossesse. Le syndrome de rubéole congénitale comporte classiquement :

- Des malformations cardiaques dans 50 % des cas à type de persistance du canal artériel, communication interventriculaire et sténose pulmonaire.
- Une surdité.
- Une atteinte oculaire dans 50 % des cas :
 - La cataracte peut exister dès la naissance ou apparaître pendant la première année de vie. L'œil présente souvent une atteinte chorio-rétinienne assez caractéristique des embryopathies virales, c'est une pigmentation du pôle postérieur avec ou sans perturbation du tracé électro-rétinographique (42,43).
 - Les autres atteintes oculaires sont une microphthalmie, une chambre antérieure étroite, une mauvaise dilatation de la pupille avec ou sans synéchies irido-cristalliniennes, des opacités cornéennes, une atrophie irienne, un glaucome congénital et subluxation du cristallin. Ces atteintes oculaires sont de mauvais pronostic visuel.

Dans l'immédiat, le décès peut survenir suite à une défaillance cardiaque ou à une encéphalopathie sévère. L'évolution peut être marquée par l'apparition d'un diabète sucré et d'une

panencéphalite suraiguë et progressive au cours de la deuxième décennie.

Dans notre série c'est l'étiologie prédominante retrouvée chez 15 % cas, ceci est dû au nombre augmenté des grossesses non suivies (20% des cas) qui restent encore un problème de santé public dans notre contexte.

Le meilleur moyen pour prévenir cette pathologie est la vaccination systématique de toutes les femmes en âge de procréation ou de tous les jeunes enfants. Il a été noté une diminution importante de l'incidence de la cataracte rubéolique en France après l'application de ces mesures préventives.

3-2 Les autres maladies virales (44) :

D'autres maladies virales ont été incriminées dans la genèse de la cataracte congénitale, se sont la rougeole, la varicelle (45), l'herpès simplex néonatal (46), le cytomégalovirus, l'hépatite, la mononucléose infectieuse, les oreillons et la poliomyélite.

3-3 Les atteintes parasitaires : la toxoplasmose (21,48)

La transmission congénitale se fait uniquement lors de la primo-infection chez la mère pendant la grossesse. Le risque est d'autant plus élevé que la contamination est tardive durant les deux derniers trimestres de grossesse (65 % au troisième trimestre de grossesse). Classiquement, elle comporte les manifestations suivantes :

- Neurologiques : hydrocéphalie, convulsions, retard psychomoteur, calcifications intracrâniennes.
- Viscérales : ictère, hépato-splénomégalie.
- Hématologiques : purpura, anémie, érythroblastose.
- Oculaires : microphthalmie, surtout une chorioretinite et une iridocyclite.

Malgré un traitement très précoce débuté à la naissance (Pyriméthanine et sulfadiazine suivi d'une cure de spiramycine), aucune efficacité sur la régression de l'atteinte oculaire n'a été

notée (36, 48, 49, 50).

Le traitement préventif consiste à la surveillance sérologique durant la grossesse de toutes les femmes séronégatives. En cas de séroconversion, un traitement par la spiromyicine est prescrit.

Une étude réalisée aux états unis à Chicago (48) entre 1981 et 2004 a montré une incidence de cataracte congénitale de 11,6% chez les nouveaux nés et les nourrissons âgés de moins de 1an atteints de toxoplasmose congénitale. Dans notre étude, on a trouvé un seul cas de toxoplasmose congénitale.

3-4 D'autres infections :

Quelques cas très rares de cataracte ont été observés au cours d'une syphilis congénitale.

4. Les causes métaboliques :

Ces causes de cataracte sont fréquentes surtout chez le nouveau-né.

4-1 Trouble du métabolisme glucidique (43) :

a. Galactosémie congénitale (51, 23) :

On en distingue deux types, les deux étant transmis sur le mode autosomique récessif :

- La galactosémie «classique» est due à un déficit en galactose-1-phosphateuridyl transférase (GPUT), typiquement associée à une cataracte, un retard mental et une cirrhose.
- Le deuxième type est dû à un déficit en galactokinase et entraîne principalement la formation d'une cataracte.

Le diagnostic de la galactosémie est évoqué sur la présence de galactose dans les urines et confirmé par le dosage enzymatique dans les hématies (de la GPUT pour le type 1 et de la galactokinase pour le type 2). Aucun cas n'est retrouvé dans notre série.

b. Les hypoglycémies :

Les cataractes congénitales liées à l'hypoglycémie fonctionnelle n'existent que dans les cas d'hypoglycémie avec cétose. Elles sont souvent associées à des perturbations neurologiques, et transitoires ; mais elles peuvent persister sous forme de cataracte zonulaire si l'hypoglycémie est récurrente.

c. Le diabète sucré (52) :

Les cataractes surviennent en général plus tardivement et sont évolutives.

4-2 Troubles du métabolisme phosphocalcique :

Ils sont exceptionnels chez le très jeune enfant et ils sont dus à une hypo- parathyroïdie familiale héréditaire liée à l'X entraînant une hypocalcémie et une hypophosphorémie. Ces troubles sont responsables de cataractes précoces, parfois réversibles lors de la normalisation du bilan phosphocalcique(21).

4-3 Trouble du métabolisme des lipides :

La maladie de Fabry est due à un déficit de la galactosidase et correspond à une anomalie dans le stockage des sphingolipides. La cataracte peut être sous capsulaire postérieure et prend l'aspect pathognomonique de rayons de roue dans 40 % des cas ou se présenter sous la forme d'une opacité cunéiforme sous capsulaire antérieure (21).

4-4 Trouble du métabolisme des acides aminés :

Il s'agit d'une hyperaminoacidurie.

4-5 Les mucopolysaccharidoses :

Il s'agit de chondrodysplasie caractérisée par une surcharge tissulaire en mucopolysaccharides et une augmentation de l'élimination urinaire de ces mucopolysaccharides.

4-6 La maladie de Wilson :

La cataracte est classiquement sous capsulaire postérieure et prend le plus souvent l'aspect d'une fleur de tournesol. Elle est associée à un anneau vert de Kayser–Fleischer au niveau de la cornée (44). Un cas de notre série avait la maladie de Wilson.

4-7 Le rachitisme :

Le plus fréquent est le rachitisme carenciel qui est dû à une carence en vitamine D. Il reste toujours fréquent dans les pays en voie développement et il est responsable de déformations osseuses importante telle une gibbosité. La cataracte est classiquement en essaim d'abeille.

5. Les autres causes de cataracte :

5-1 Prématurité :

Dans la littérature les cataractes des prématurés sont fréquentes et apparaissent au troisième jour pour disparaître ensuite au troisième mois. 3 patients de notre série, avaient la notion de prématurité.

5-2 Cataractes toxiques et carencielles (15) :

- Naphtaline et naphtols : surtout le dinitrophénol
- Intoxication médicamenteuse : agents anti-mitotique et antagonistes de l'acide folique
- Carence en vitamine E et D

5-3 Rayons X et la photothérapie :

Ce qui impose la protection des yeux du nouveau-né lors des séances de photothérapie.

6. Les cataractes idiopathiques :

40% des cataractes congénitales restent idiopathiques (21), ceci prouve notre méconnaissance de plusieurs autres causes de cataracte congénitale.

V. Traitement :

La prise en charge thérapeutique de la cataracte congénitale constitue un véritable défi pour l'ophtalmologiste, tant sur le plan chirurgical que sur le plan fonctionnel lors du traitement de l'amblyopie de privation. La technique chirurgicale a beaucoup évolué ces dernières années et la mise en place d'un implant intraoculaire, autrefois contre-indiquée, est devenue actuellement une pratique courante (53).

1. But du traitement :

Les techniques chirurgicales modernes ont pour but la libération de l'axe visuel et la récupération rapide d'une vision physiologique.

Cela passe par trois conditions, la simplicité des suites opératoires inflammatoires, la prévention de l'opacification post-opératoire de l'axe visuel et la récupération d'une vision proche des conditions naturelles par l'implantation.

2. Moyens :

Le traitement de la cataracte congénitale comporte habituellement trois aspects ; sont l'intervention chirurgicale, la correction optique et le traitement de l'amblyopie (21).

2-1 Chirurgicaux :

a. Méthodes (21) :

L'anesthésie générale est toujours nécessaire et elle est administrée par un anesthésiste habitué aux techniques particulières nécessitées par le jeune âge des opérés. La dilatation pupillaire, facteur important de l'aisance opératoire, est obtenue par l'instillation répétée toutes les dix minutes pendant l'heure qui précède l'intervention d'une goutte de collyre tropicamide et une goutte de collyre au sulfate neutre d'atropine dosé selon l'âge.

b. La technique chirurgicale :

La technique de référence actuellement est la phacoémulsification par voie antérieure avec capsulorhexis postérieur et vitrectomie antérieure (54). Cette dernière peut ne pas être réalisée chez les enfants âgés de plus de 7 ans, âge à partir duquel ces enfants sont assez coopérants pour pouvoir réaliser une capsulotomie au laser Yag. Dans notre série, c'est l'unique technique utilisée par les différents chirurgiens de notre équipe d'ophtalmologie.

La technique du capsulorhexis curviligne postérieur continu a été préconisée par PARKS (55) afin d'éviter l'opacification de l'axe visuel secondaire à la chirurgie de la cataracte congénitale. Il est devenu aujourd'hui une nécessité absolue, vu le risque constant de l'opacification secondaire après toute extraction de cataracte congénitale (56, 57). Il est basé sur le principe d'enlever la capsule postérieure pour empêcher la migration des cellules épithéliales (58).

La réalisation d'un capsulorhexis postérieur associé à une vitrectomie antérieure est systématique chez les enfants de notre série et pour la plupart des auteurs, car elle permet de prévenir d'avantage le risque de cataracte secondaire.

La technique de capture d'optique décrite par GIMBEL (56), associe la phacophagie avec double rhexis à une luxation de l'optique de l'implant à travers le capsulorhexis postérieur avec ou sans vitrectomie antérieure. Cette technique fournit une stabilité de fixation de l'implant, diminue le contact entre les cellules épithéliales et la surface vitrénne et permet donc de garder un axe visuel libre (59). Cette technique reste très discutée par plusieurs auteurs, en effet elle est responsable d'un taux plus élevé de réactions inflammatoires postopératoires (58, 60), en plus les résultats à long terme ont montré la présence d'une opacification sur les faces antérieures et postérieures de l'implant ainsi que de la hyaloïde antérieure.

VASVADA (60) réalise les deux, une vitrectomie antérieure associée à une luxation de l'optique dans le vitré avec de bons résultats et moins de complications (le déplacement secondaire de l'implant et la cataracte secondaire).

En raison de la nature élastique de la capsule du cristallin chez l'enfant, le capsulorhexis postérieur pourrait devenir plus large que prévu, et l'implantation dans le sac pourrait ne pas être possible. On pense que la taille du capsulorhexis postérieur doit être inférieure à 4 mm pour permettre une meilleure stabilité d'un implant avec une taille d'optique de 5,5 mm.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'un rhexis postérieur réalisé selon les habitudes de chaque chirurgien, d'un diamètre inférieur au capsulorhexis antérieur, associé à une vitrectomie antérieure, avec des résultats anatomiques satisfaisant chez la majorité des cas. 5 % des yeux opérés ont présenté tout de même une cataracte secondaire ayant nécessité une reprise chirurgicale pour dégager l'axe visuel.

c. Indications opératoires :

➤ **Les cataractes unilatérales:**

Le traitement de la cataracte congénitale unilatérale reste un « challenge » à cause de la fréquence de l'amblyopie due à la privation visuelle précoce (61). Tous les auteurs s'accordent d'opérer dès que le diagnostic est fait; il a été démontré que les meilleurs résultats visuels sont obtenus lorsque l'intervention chirurgicale a lieu pendant les premières six semaines de vie (62,63, 64), contrairement à la cataracte bilatérale où le délai d'intervention permettant d'obtenir les meilleurs résultats visuels peut être prolongé jusqu'à huit semaines (65, 66).

➤ **Les cataractes bilatérales :**

▪ **Cataracte totale obturante :**

La décision thérapeutique ne fait aucun doute et l'acte opératoire chirurgical est alors indiqué après avoir éliminé les diagnostics différentiels des pupilles blanches. On considère que les chances sont meilleures si l'enfant est opéré avant l'âge de 6 semaines.

▪ **Les lenticônes :**

Ils posent un problème délicat à cause de leur diagnostic tardif, alors qu'ils sont très amblyogènes (67).

▪ **Les cataractes partielles (14) :**

Les cataractes dont le diamètre de l'opacité centrale est supérieur à 3 mm sont opérées systématiquement, de même en cas d'association à un strabisme. Si l'opacité a un diamètre inférieur à 3 mm ou de siège péricentral, permettant de distinguer les vaisseaux rétiniens, la décision thérapeutique sera en fonction d'une évaluation clinique globale incluant l'examen de la poursuite oculaire, l'appréciation de la lueur pupillaire et le résultat du test de Teller, entre autres.

Une abstention chirurgicale peut être proposée, car une seule dilatation pupillaire suffira à la prise en charge de la cataracte partielle n'entraînant pas d'amblyopie. Néanmoins, de tels patients doivent bénéficier d'une évaluation fréquente de leur fonction visuelle et en cas de persistance d'une amblyopie significative, l'extraction de la cataracte doit être envisagée.

▪ **Le délai d'intervention entre les deux yeux :**

Le délai d'intervention entre les deux yeux dans le cas de cataracte bilatérale est variable selon les auteurs. Dans notre série le délai moyen est de 15,5 jours, en général il faut éviter un écart de plus de 15 jours entre l'opération de chaque œil car ceci est générateur d'amblyopie ; si ce délai est plus important, il faut faire une occlusion. Certains auteurs opèrent les deux yeux au même temps avec des résultats oculaires comparables à ceux obtenues avec deux opérations successives (68).

d. L'implantation :

La mise en place d'un implant en chambre postérieure est devenue le ((gold standard)) dans la correction de l'aphaquie chez l'enfant dont les résultats sont jugés satisfaisants et permettant une réhabilitation rapide sur le plan fonctionnel (54). Il y a plusieurs options, mais aujourd'hui la plupart des enfants sont implantés pendant la chirurgie.

En cas d'implantation chez un très jeune enfant, la puissance de l'implant nous pose un problème, car il est très difficile de la calculer sur un globe en pleine croissance surtout avant l'âge d'un an.

Dans notre série tous les enfants ont bénéficié d'une implantation dans le sac capsulaire à l'aide d'un injecteur adapté, pour les cataractes unilatérales ainsi que les bilatérales et même pour les enfants âgés de moins de 1an. 71 patients soit 89,7% des yeux ont été implantés primitivement et 10,3 % des yeux secondairement .Actuellement des implants pliables sont utilisés chez tous les enfants, même avant l'âge de 1 an.

➤ **Avantages de l'implantation :**

- L'amélioration de l'acuité visuelle finale par rapport aux autres modes de correction de l'aphaquie
- La réduction de l'anisométrie et de l'anisiconie dans l'aphaquie unilatérale
- La facilitation de la rééducation de l'amblyopie
- La diminution de l'incidence du strabisme
- La diminution des mouvements nystagmiformes
- L'amélioration de la tolérance à la lumière
- la suppression des inconvénients des lunettes et des lentilles de contact (pertes, anisiconie, risque infectieux)
- La diminution de l'incidence du glaucome (59)

➤ **Age d'implantation :**

Aujourd'hui, c'est parfaitement sûr et acceptable de réaliser une implantation primaire pour corriger l'aphaquie chez un enfant âgé de plus d'une année, même si les deux yeux sont opérés simultanément (14, 69). Les résultats obtenus à travers plusieurs études mondiales sont très satisfaisants (54, 70), surtout dans les cataractes unilatérales où la mise en place d'un implant permet d'obtenir une meilleure binocularité qu'avec les lentilles de contact de correction.

Chez les enfants âgés de moins d'une année, l'implantation est controversée (54), car la croissance de l'œil est très importante pendant les trois premières années de la vie et il est alors très difficile de prévoir la puissance de l'implant. WILSON et AL (70) ont rapporté que 18.7% des yeux opérés pendant la première année de vie avec capsulorhexis postérieur, vitrectomie antérieure, et mise en place d'un implant ont nécessité une deuxième intervention à fin de libérer l'axe visuel. Pourtant, P. De LAAGE DE MEUX (25) dans son étude faite chez les enfants âgés de moins de 1 an a montré que l'implantation en chambre postérieure est réalisable et bénéfique à moyen terme, même pour les cataractes bilatérales.

Dans notre série 24 patients soit 30% des yeux ont été implanté pendant la première année (24,2% primitivement et 5,8% secondairement) avec de bons résultats anatomiques ; seulement 3 patients soit 2% des yeux ont présenté une opacification secondaire.

Dans les cataractes unilatérales à quelques semaines de vie l'implantation primaire est possible (14). La croissance du sac capsulaire ne continue pas après chirurgie ce qui est important à considérer dans la sélection de l'implant. Dans cette tranche d'âge, l'amblyopie de privation est le problème le plus important. Viser l'emmétropie par la chirurgie est très approprié dans les cas unilatéraux.

Dans les cataractes bilatérales, le but est de commencer par une hypermétropie dans l'enfance qui se convertit en une emmétropie à l'âge adulte. Selon l'âge de l'enfant à la chirurgie, la valeur de l'hypermétropie variera. C'est important d'informer les parents avant la chirurgie que l'enfant aura besoin de lunettes bifocales probablement pour le reste de sa vie.

➤ **Formules de calcul de l'implant (15):**

Les formules classiques de première génération, ne sont pas applicables à l'ophtalmopédiatrie, car elles ne tiennent pas compte de la profondeur de la chambre antérieure et la longueur axiale.

Les formules de seconde génération comme la SRK II, adoptent une valeur variable en fonction de la longueur axiale, ce qui n'est pas suffisant pour un œil d'enfant, chez qui on peut trouver de grandes variabilités.

Les nouvelles formules de « troisième génération », dont les plus utilisées sont la formule de Holladay, la SRKT, la formule de Shammas et la formule de Hoffer Q (37). Elles tiennent compte de la courbure cornéenne pour l'évaluation de cette profondeur et s'avèrent nettement plus précise. Ce sont les formules que l'on utilise actuellement chez l'enfant dont les courbures cornéennes sont en pleine évolution ; elles semblent également assez fiables pour les yeux courts et sachant que les yeux porteurs de cataracte congénitale sont souvent microphthalmes.

Des formules plus récentes comme la formule Holladay II ont été conçues pour augmenter la précision du calcul de puissance de l'implant. La formule Holladay II incorpore la profondeur de la chambre antérieure, l'épaisseur de la lentille et le diamètre de la cornée ; et elle se présente comme étant utile pour les adultes ayant besoin d'au moins 30D de puissance pour l'emmétropisation, et pourrait alors mieux servir pour les calculs de la puissance des implants chez les jeunes enfants.

Les récents travaux de MEZER et AL (71) suggèrent qu'aucune des formules actuelles, y compris Hoffer Q, Holladay, SRK / T, SRK, et SRK II ne donnent des résultats adéquats chez les patients entre 2 et 17 ans car l'erreur réfractive moyenne variait entre 1.06+/- 0.79 D et 1.79+/- 1.47 D. La limite de cette étude est représentée par le fait qu'on a rapporté seulement la moyenne générale de l'erreur réfractive, les données n'ont pas été analysées en fonction de la longueur axiale et de la kératometrie.

On note après une large revue de la littérature que toutes les formules de calcul de la puissance de l'implant utilisées par les ophtalmo-pédiatres sont largement issues d'études menées chez l'adulte. Mais quelle formule utiliser pour quelle longueur axiale et pour quelle kératométrie ? Il n'y a aucune réponse actuelle pour ces questions qui demeurent un véritable problème pour la conjecture.

En pratique, pour nos patients on réalise deux évaluations, l'une selon la formule de Holladay, l'autre selon la SRKT et on prend la moyenne qui donne la puissance en dioptries de l'implant emmétropisant théorique au moment de l'examen. La valeur obtenue est alors sous corrigée selon l'âge.

➤ **Type d'implant :**

Les implants pliables acryliques hydrophobes implantés chez le jeune enfant induisent des complications et de ce fait ont maintenant remplacé l'implant en polyméthyl méthacrylate (PMMA) utilisés communément (72, 73, 74).

Les implants en PMMA avec surface modifiée par l'héparine (HSM) ont une plus grande biocompatibilité que les implants en PMMA non modifiés (74).

HOLLICK E et KHOTAR S (75, 76) retrouvent dans leurs études que l'implant AcrySof® offre une meilleure tolérance post-opératoire que les implants PMMA HSM dans la cataracte congénitale car l'implantation se fait à travers une petite incision minimisant ainsi les complications inflammatoires

L'implant AcrySof 3 pièces peut se déformer dans les petits yeux, en causant une séclusion pupillaire, ce qui amène à la prudence lors de l'implantation de ce type d'implant surtout dans les yeux des nouveaux-nés ou les yeux avec microphthalmie sévère (77,78, 79,80).

L'AcrySof monopiece est un implant souple très bien toléré lors d'une implantation dans le sac capsulaire des petits yeux d'un nouveau-né et donne un minimum de réactions inflammatoires (81, 82). Il est de ce fait considéré actuellement comme l'implant de référence chez l'enfant suite aux résultats très encourageants obtenus à travers plusieurs études (83, 84).

L'AcrySof monopieèce n'est pas recommandé pour la fixation au sulcus, car contrairement au modèle 3 pièces, les haptiques sont épais et non angulés, exposant plusieurs années après la chirurgie à un décentrement de l'implant, et capture irienne. L'implant avec filtre jaune est probablement très avantageux pour l'épithélium pigmentaire et la rétine dans les yeux pédiatriques (85).

Les implants en Silicone ont également été implantés chez des enfants dans quelques cas avec de bons résultats; mais un risque accru de contraction capsulaire(86).

L'usage d'un implant multifocal ne devrait pas être considéré dans des yeux de jeunes enfants en voie de développement. De plus, il est plus sensible à un décentrement qu'un implant monofocal ce qui nécessiterait une seconde intervention chirurgicale. Cependant certaines équipes d'ophtalmologie pédiatrique y voient un intérêt grandissant dans la correction de l'aphaïe du très jeune enfant(87).

➤ **Diamètre de l'implant (88) :**

Chez le nourrisson et l'enfant la taille de l'implant doit être bien choisie, pour respecter la croissance du globe et supprimer le risque de microinflammation chronique, consécutifs à la compression des tissus uvéaux. Pour DAHAN (88) cette taille doit être :

- Entre 1 et 18 mois : l'enveloppe de l'implant doit être de 10,5 mm et l'optique de 5,5 mm.
- Entre 19 et 36 mois : l'enveloppe de l'implant doit être de 11 mm et l'optique de 5,75 mm.
- Entre 3 et 8 ans : l'enveloppe de l'implant doit être de 12 mm et l'optique de 6,5 mm.

➤ **Puissance de l'implant :**

La puissance de l'implant restera certainement un sujet de discussion pendant plusieurs années dans la mesure où la croissance future du globe oculaire est imprévisible et très variable d'un œil à l'autre (89).

À l'issue du calcul donné par la biométrie, on obtient la puissance théorique de l'implant qui peut emmétropiser l'œil examiné, et à partir de ce chiffre que le chirurgien va choisir la puissance qu'il souhaite donner à l'implant (90,91). Ce choix est sous sa responsabilité et il doit tenir compte de plusieurs facteurs, la croissance de l'œil, l'âge auquel il souhaite obtenir l'emmétropie, l'uni- ou la bilatéralité de la cataracte et la longueur du globe (92,93, 94) ; Celle-ci peut être trop grande pour l'âge de l'enfant et cela doit faire craindre l'existence d'une myopie qui ira sûrement en s'aggravant, ou au contraire peut être trop courte et traduire une microphthalmie qui n'est pas rare quel que soit le type de la cataracte, uni- ou bilatérale (94).

BEN EZRA (95) suggère d'implanter une lentille standard d'adulte de 21 dioptries dans tous les cas. Mais cela induit une grande hypermétropie difficile à corriger étant donnée l'anisométrie induite. D'autre part, mettre un implant emmétropisant induit une forte myopie, responsable d'une amblyopie inéluctable.

Les différentes valeurs et pourcentages de sous- correction sont régulièrement affinés et modifiés par les auteurs (tableau XII), (tableau XIII).

Notre attitude est de sous-corriger l'œil de façon à viser une emmétropie vers l'âge adulte. La moyenne de la puissance utilisée dans notre série pour les deux yeux est de 22,33 dioptries (11D-30D) ; les résultats optiques obtenus avec le schéma que nous avons suivi et qui est établi par De Laage (tableau XIII) (1,2) sont satisfaisants, avec une erreur réfractive limitée, et une moyenne de la meilleure acuité visuelle chiffrée après correction optique et rééducation de 7/10 à 12 mois en post-opératoire.

Tableau XII : Réduction de la puissance de l'IOL selon Dahan 1997 (88)

Age (mois)	0	3	6	12	18	24	30	36	48
Réduction %	40	35	30	25	20	15	10	5	0

Tableau XIII : Réduction de la puissance de l'implant selon De Laage (1,2)

Age	<3 mois	3-6 mois	3-6 mois	1-2 ans	2-4 ans	4-5 ans	5-7 ans	>7 ans
Réduction	30%	20%	15%	10%	5%	2D	1D	0

2-2 Médicaux

Dans la littérature comme dans notre étude, nos patients ont bénéficié du même protocole du traitement médical.

a. Traitement pré-opératoire (23)

La dilatation pupillaire, facteur important de l'aisance opératoire, obtenue par l'instillation répétée toutes les dix minutes pendant l'heure qui précède l'intervention d'une goutte de collyre tropicamide et une goutte de collyre au sulfate neutre d'atropine à 0,5 %. Le collyre phényléphrine a peu d'action avant l'âge de 4 mois car le dilatateur est encore incomplètement développé.

b. Traitement post-opératoire (14, 18) :

➤ Traitement local :

Le traitement anti-inflammatoire doit être démarré le plus tôt possible, une injection sous conjonctivale de corticoïde est réalisée en fin d'intervention, avec en post opératoire immédiat une instillation de collyres et de pommades associant un mydriatique, un antibiotique et un anti-inflammatoire à base de dexaméthasone 0,1%: 1goutte 2 à 4 fois par jour pendant 15 jours. Contrairement à la littérature, nos patients ont bénéficié d'une corticothérapie pendant seulement 15 jours au lieu de 1 mois pour éviter la survenue d'un glaucome cortisonique.

➤ Traitement général :

Utilisé par notre équipe et certains auteurs (18), il comprend un antibiotique et un anti-inflammatoire stéroïdien (AIS) à des doses adaptées au poids de l'enfant pendant 10 jours.

2-3 Optiques :

a. Les lunettes (96)

Les lunettes d'aphaïque sont une alternative si l'implantation n'a pas été réalisée. La plupart des auteurs recommandent une sur correction de +2.0 à +3.0 D jusqu'à ce que les lunettes bifocales puissent être tolérées vers 2 à 3 ans. Ainsi on propose d'ajouter:

- avant 1 an: +3D
- entre 1 et 3ans: +1,5D
- après 3 ans: verres bifocaux type Franklin avec un centrage à ½ pupille
- après 5 ans: verres bifocaux progressifs.

Pour les enfants plus âgés et implantés, des lunettes bifocales sont prescrites après réfraction automatique corrigeant le reste de l'hypermétropie. Cela est fait habituellement 1 mois après chirurgie au plus tard.

b. Les lentilles de contact :

Si aucun implant n'a été mis en place, les lentilles de contact sont idéales pour la correction optique immédiate prévenant l'amblyopie de privation. Plusieurs types de lentilles de contact sont disponibles. Les lentilles rigides gaz perméable ont une grande gamme de puissances disponibles et sont capable de corriger de grandes erreurs d'astigmatisme. Elles sont faciles à insérer et enlever, mais causent une sensation de corps étranger par rapport aux lentilles souples (96).

Les 2 lentilles souples disponibles sont en silicone et en hydrogel souple. Ces deux types sont adaptés mais les lentilles en hydrogel sont moins chères, considération importante à cause des pertes fréquentes, et de la nécessité de changement fréquent à cause des modifications réfractives avec l'âge, surtout pendant les 2 premières années de vie.

Dans moins de 10% des cas, les lentilles de contact peuvent être responsables de complications telles que la kératite, l'ulcération liée à l'hypoxie, le pannus cornéen et l'œdème cornéen.

2-4 Orthoptiques :

Le traitement orthoptique consiste à une rééducation de l'amblyopie causée par la cataracte congénitale. C'est une étape indispensable au traitement, elle conditionne le pronostic visuel de ces enfants. Elle est démarrée immédiatement après la correction de l'aphaquie (96).

Le schéma de la rééducation d'une amblyopie ne peut se faire qu'au cas par cas, même s'il est possible d'élaborer des grandes lignes thérapeutiques. Il faut prendre en compte : le type d'amblyopie, l'âge de l'enfant, la coopération de l'enfant et de sa famille et l'handicap scolaire qu'entraîne la technique employée. Ce traitement doit se poursuivre jusqu'à l'âge de huit à dix ans, en raison de la persistance d'une certaine plasticité cérébrale.

a. L'occlusion :

Cette technique ancienne de rééducation de l'amblyopie, reste de nos jours la plus utilisée. La privation d'un œil constitue un moyen bien adapté à la récupération d'une déficience visuelle controlatérale. Elle empêche la compétition entre les deux yeux. L'occlusion par des pansements oculaires est appliquée au niveau du visage et non au niveau des lunettes, pour éviter à l'enfant de regarder par-dessus du pansement. La principale complication est l'irritation cutanée due à l'adhésif. On a constaté qu'avec l'âge, l'enfant peut refuser ce mode de traitement car il est inesthétique et voyant.

➤ En cas de cataracte unilatérale:

Plusieurs protocoles thérapeutiques sont adoptés, soit de commencer l'occlusion du bon œil 70 % du temps d'éveil de l'enfant et d'augmenter progressivement ce temps, soit de débiter l'occlusion 2 semaines sans interruption pour les enfants de moins de six mois, 3 semaines entre 6 et 12 mois et 4 ou 5 semaines pour les enfants de plus de un an. Après cette période d'occlusion totale, le bon œil est occlus environ six heures par jour, et lorsqu'une orthophorie est présente ou lorsqu'il existe une très bonne alternance, le bon œil est occlus trois heures par jour (44).

D'autres solutions sont donc à l'étude actuellement pour tenter de récupérer la vision binoculaire. La technique du Great Ormont street Hospital for Children à Londres (97) consiste à occlure l'œil phaque, non opéré selon une méthode progressive, 1 heure par jour et par mois d'âge jusqu'à l'âge de 6 mois, et à partir de 6 mois, le rythme d'occlusion dépend de l'acuité visuelle mesurée avec le Bébé Vision ou FPL (forced choice preferential looking). L'échelle visuelle est évaluée en octaves et modulée en fonction de la différence entre les deux yeux pour une différence de 0 à 1/2 octave, le temps d'occlusion représente 50 % du temps d'éveil, de 1 à 2 octaves 75 %, et pour plus de 2 octaves 100 %. Ce protocole est revu tous les 15 jours et réévalué en fonction des progrès obtenus.

Nos patients avec une cataracte congénitale unilatérale ont bénéficié au début d'une occlusion d'attaque totale en fonction de l'âge .Pour les nourrissons âgés de moins de 2ans le nombre d'heure / mois d'âge et pour les enfants âgés de plus de 2ans le nombre semaine/ année d'âge ; prenant l'exemple d'un nourrisson âgé de 6mois, la durée d'occlusion est 6heures/ jour. Après on passe à une occlusion alternée, par crainte d'amblyopie à bascule.

➤ **En cas de cataracte bilatérale**

La thérapie par occlusion est utile si un œil est plus amblyope que l'autre, et elle n'a pas besoin d'être aussi agressive comme dans les formes unilatérales. Dans tous les cas, un suivi régulier par un ophtalmo-pédiatre est obligatoire jusqu'à l'âge de 7 ans.

En pratique on commence par une occlusion alternée, qui dépend de l'âge et de la profondeur d'amblyopie des deux yeux, selon le bilan orthoptique l'œil dominant sera fermé plus longtemps que l'œil dominé. Pour les enfants âgés de moins de 2ans l'occlusion se fait un jour sur 2, entre 3ans et 6ans 1 jour sur 3 et au delà de 6 ans l'occlusion est de 1jour sur 4.

b. La pénalisation :

Il existe deux types de pénalisations dont les résultats sont peu différents :

- **Les pénalisations optiques** : il s'agit d'une correction volontairement fautive du meilleur œil (94). On ajoute + 3Dioptries à la correction de l'œil qu'on souhaite pénaliser.
- **Les pénalisations pharmacologiques** : telles que l'atropinisation. Elles peuvent être prescrites pour des périodes plus prolongées que l'occlusion. Elles sont utilisées comme traitement complémentaire à la suite d'une occlusion totale pour éviter les rechutes ou pour améliorer les résultats visuels sans trop pénaliser l'enfant pendant sa scolarité. Elles constituent un traitement substitutif lorsque l'observance d'une occlusion est mauvaise.

c. La correction optique par lunettes :

Avant tout traitement d'amblyopie, l'enfant doit porter constamment sa correction optique récemment vérifiée sous cycloplégique (98). La mesure de la réfraction de l'enfant se fait obligatoirement sous cycloplégique, du fait de l'importance de l'accommodation chez l'enfant pouvant entraîner des variations et des erreurs importantes (99).

Le choix du cycloplégique dépend de l'âge de l'enfant (Tableau XIV).

Tableau XIV : Choix du cycloplégique en fonction de l'âge (98)

Cycloplégique	Age
Atropine 0,3%	Entre 9 mois et 2ans
Atropine 0,5%	> 2 ans
Skiacol	> 1 an
Mydriaticum	Pas de limite d'âge

d. Les Rysers (97) :

Ces sont des films autocollants que l'on fixe sur la correction. Les numéros des filtres correspondent à ce que l'on attend de l'acuité visuelle du bon œil. Le patient doit être coopérant pour ne pas regarder par dessus sa correction. Les films de Ryser sont souvent utilisés en fin de traitement comme traitement d'entretien ou si l'amblyopie est modérée (pas plus de 3/10 de différence entre les deux yeux).

VI. Suites opératoires et complications :

1. Suites opératoires :

En raison du risque non négligeable de complications post-opératoires, une surveillance stricte de l'enfant éveillé et endormi doit être réalisée.

1-1 Enfant éveillé:

Le premier examen est fait le lendemain de l'intervention, il comporte une inspection de l'œil dont la pupille doit être dilatée, la cornée claire et la chambre antérieure calme. L'enfant est revu 5 ou 6 jours plus tard, pour mesurer la réfraction à l'aide du réfractokéromètre portable, pour avoir une idée sur l'erreur prévisible due à la sous-corrrection voulue lorsqu'un implant a été placé et sur la valeur dioptrique de la correction nécessaire lorsqu'il n'y a pas eu d'implantation. Les verres correcteurs mesurés sont prescrits et l'enfant est convoqué pour être revu 15 jours plus tard.

1-2 Enfant endormi :

Un examen sous anesthésie générale est pratiqué si l'enfant a moins de 2 ans, un mois après l'intervention chirurgicale. Lors de cet examen, on mesure la réfraction objective, on contrôle la tension, on apprécie l'état du segment antérieur et on examine la rétine. Eventuellement, on corrige certains défauts comme une synéchie ou une bride de vitré, qu'il ne faut jamais négliger.

L'examen suivant est fait au quatrième mois, selon la même procédure. On peut aussi contrôler la longueur axiale, témoin de la croissance de l'œil pseudophaque. Cette croissance doit être progressive et harmonieuse. Une augmentation anormale s'accompagnant d'une myopisation doit faire redouter une hypertonie.

2. Complications :

Comme pour toute chirurgie, les complications post-opératoires existent chez l'enfant et elles prennent parfois un caractère alarmant (14,24, 100, 101).

a. Les complications per-opératoires :

Les techniques opératoires utilisées actuellement apportent d'excellents résultats tant sur le plan fonctionnel que sur le plan anatomique. Cependant, des incidents peuvent survenir à tout moment de l'intervention et peuvent avoir de graves conséquences lorsque leur gestion a été mal assurée. Lors de l'incision tunnalisée, le corps ciliaire peut être atteint (102). Des complications iriennes telles qu'une hernie ou un traumatisme de l'iris peuvent également survenir au moment de l'incision. Le myosis pupillaire peut compliquer l'intervention en empêchant la vision de la capsule antérieure lors du rhexis et le noyau lors de sa sculpture (103). La complication la plus redoutable lors de la phacoémulsification est la rupture de la capsule postérieure, pouvant être responsable d'une luxation du noyau cristallinien dans le vitré. Aucune complication per-opératoire n'a été décelée dans notre étude.

b. Les complications post-opératoires (45, 104, 57,101) :

Les complications post-opératoires dans notre série sont rares si on les compare avec celles d'une grande série Américaine de LEDOUX D (105) faite de 510 enfants (Tableau XV).

Tableau XIV : Comparaison du taux de complications opératoires

Complications opératoires	Notre série	Ledoux D (105)
Cataracte secondaire	5%	18,7%
Déplacement secondaire de l'implant	2%	0%
Réaction inflammatoire	6%	0,7%
Hernie de l'iris	0%	0,7%
Seclusion pupillaire	0%	1,4%
Hémorragie intra vitréenne	0%	0,7%
Hypertonie oculaire	0%	5%

a. Réactions inflammatoires :

Elles sont encore la préoccupation principale de tous les ophtalmo- pédiatres et leur traitement est avant tout préventif. Pendant l'opération, il est recommandé en permanence d'éviter de faire saigner, de toucher l'iris ou le corps ciliaire et d'utiliser des myotiques. Il faut aussi respecter un protocole post-opératoire rigoureux.

Ben Ezra (95), sur une série de 94 yeux a noté moins d'inflammation sur les yeux ayant eu une vitrectomie antérieure.

Dans notre étude, ces réactions inflammatoires constituent la complication la plus fréquente surtout à type de membrane cyclitique. Mais elles sont rares si on les compare à d'autres séries (Tableau XVI), ceci est dû à la diminution de nombre de contact avec l'iris grâce à une bonne dilatation per-opératoire, une vitrectomie antérieure pratiquée chez tous les patients, une bonne atropinisation et une corticothérapie locale appliquée en post-opératoire. Dans notre série une corticothérapie horaire a permis de réduire nettement l'inflammation.

Tableau XVI : Fréquence de réactions inflammatoires post-opératoires.

Séries	Nombre des yeux	Nombre de réactions inflammatoires
THOUVENIN(106)	20	4 (20%)
VASVADA (3)	21	7 (33%)
P.DE LAAGE DE MEUX (25)	36	9 (25%)
Notre série	136	8 (6%)

b. Cataracte secondaire : (14, 107, 108)

Dans la littérature, c'est la complication la plus commune de chirurgie de la cataracte chez les enfants, en particulier chez les plus jeunes (103). Même quand un capsulorhexis postérieur a été effectué, une prolifération des cellules épithéliales sur la surface vitrénne ou la face postérieure de l'implant peut être retrouvée plusieurs mois après la chirurgie.

Malgré La réalisation d'un capsulorhexis postérieur associé à une vitrectomie antérieure 7 yeux soit 5% des yeux de notre série ont présenté cette complication et ils ont bénéficié d'une réintervention chirurgicale pour libérer l'axe visuel.

c. Autres complications :

Ces complications sont décrites dans la littérature, mais non retrouvées dans notre série.

➤ **Le glaucome secondaire : (14, 101)**

Le glaucome secondaire est la complication la plus menaçante pour le pronostic visuel. Des études ont montré qu'il s'agit de la complication la plus fréquente, avec une incidence de 32% après une chirurgie de cataracte chez l'enfant.

Le glaucome à angle ouvert est le type le plus fréquent et peut se révéler quelques mois à plusieurs années après chirurgie de la cataracte. La plus haute incidence est retrouvée quand la chirurgie a été réalisée précocement à un âge inférieur à 2 mois.

Une incidence beaucoup moins importante est trouvée chez les enfants opérés à un âge supérieur à 1 an. Les yeux avec une petite cornée, cataracte nucléaire, ou PHVP sont à plus grand risque. L'implantation dans le sac capsulaire paraît minimiser le risque de développement du glaucome secondaire.

➤ **Décentration pupillaire : (17)**

Il est le plus souvent dû à une incarceration de l'iris dans l'incision cornéenne. Il peut être prévenu par la réalisation d'une incision tunnalisée auto étanche renforcée par une suture et par une chirurgie atraumatique ne touchant pas l'iris.

➤ **Dystrophie cornéenne : (24)**

La dystrophie cornéenne est la conséquence d'un traumatisme opératoire devenu exceptionnel depuis l'apparition des produits viscoélastiques et l'implantation en chambre antérieure devenue obsolète.

➤ **Astigmatisme post-opératoire : (1)**

L'astigmatisme post-opératoire est moins fréquent chez les enfants opérés avant l'âge de 3 ans. Par ailleurs, chez les enfants cet astigmatisme régresse spontanément pendant les 5 premiers mois suivant la chirurgie.

➤ **Complications au niveau du segment postérieur : (24)**

Bien que la fréquence des cataractes secondaires est abaissée par l'usage de la vitrectomie antérieure, cette technique présente quelques inconvénients, tel que l'œdème

maculaire cystoïde (OMC), décollement de rétine secondaire aux adhérences et incarceration vitréennes, et dislocation d'implant (3–20 %) (57).

Par ailleurs, aucun cas d'OMC n'a été détecté sur trois séries portant sur des patients opérés pour cataracte congénitale et ayant bénéficié d'une angiographie à la fluorescéine systématique en post-opératoire (109).

Le décollement de rétine post-opératoire survient dans 1.8% des cas pour certains auteurs, alors que dans notre série et la série Cakmak et al (58) ni décollement de rétine, ni œdème maculaire cystoïde n'a été retrouvé. 2 patients de notre série ont présenté des déplacements secondaires de l'implant pour les quels ils ont subi une réintervention chirurgicale.

On peut voir de petites hémorragies au niveau du pôle postérieur, rapidement résolutive, et également des décollements de rétine (107) qui devraient être opérés en urgence. Mais malheureusement, chez les enfants, ils sont souvent vus tardivement.

➤ **Endophtalmie :**

C'est une complication redoutable dont l'incidence est similaire à celle de l'adulte 0,1 %. Le traitement est tout d'abord préventif par injection intra-caméculaire de 0.5 mg de cefuroxime dans 0.1 ml de SS 0.9% (14). L'application de vancomycine dans le liquide d'irrigation durant la chirurgie n'est pas recommandé car il augmente l'incidence de l'OMC post-opératoire et le risque de résistance aux antibiotiques.

VII. Résultats et facteurs pronostiques (8, 14, 49,71)

Plusieurs facteurs influencent la récupération visuelle après chirurgie de la cataracte congénitale.

L'âge d'apparition de la cataracte obturante est un facteur pronostic important. Ainsi, les cataractes précoces apparues avant l'âge de 6 mois; soit bilatérales totales obturantes ou unilatérales, constituent des facteurs de mauvais pronostic fonctionnel influençant les résultats fonctionnels de nos patients. Dans notre série, une AV $<5/10$ est retrouvée au niveau de 16,3 % des yeux avec cataractes précoces; dans 43,3% des yeux dans la série de BENCHERIFA (8) et dans 70% des yeux dans la série de LESUEUR (90).

La cataracte unilatérale constitue également un obstacle au développement visuel avec installation d'une amblyopie profonde et incapacité de développement de la vision binoculaire. L'AV $<5/10$ dans 16,6% des yeux des patients ayant des cataractes unilatérales contre 9 % des yeux des patients ayant des cataractes bilatérales. Les bons résultats obtenus dans ces cataractes unilatérales sont au prix d'une intervention chirurgicale précoce lors des 17 premières semaines de vie, une correction optique correcte et une rééducation de l'amblyopie.

Le résultat visuel dépend considérablement du type de la cataracte, et les meilleurs résultats sont retrouvés dans les cataractes lamellaires et les lenticônes postérieurs parce qu'ils ne sont pas denses à la naissance. Alors que les cataractes obturantes bilatérales totales et les cataractes unilatérales, constituent des obstacles au développement visuel avec installation d'une amblyopie profonde influençant la récupération visuelle fonctionnelle.

Les anomalies oculaires associées à la cataracte participent à la baisse de l'acuité visuelle chez l'enfant. De même que la présence d'un nystagmus et un strabisme qui témoignent de l'importance de la répercussion visuelle et entrave le pronostic de récupération fonctionnelle. Dans notre étude comme dans celle de BENCHERIFA (8), la présence de ces anomalies et surtout le strabisme et le nystagmus a contribué à la réduction de l'AV qui n'excède pas 1/10.

Le pronostic est aussi conditionné par l'étiologie. Il est mauvais dans les cataractes secondaires à des embryofetopathies (8).

La durée écoulée entre l'installation de la cataracte et l'âge de la prise en charge. Pour obtenir de bons résultats visuels dans les cataractes congénitales unilatérales, la chirurgie devrait être réalisée avant l'âge de 6 semaines pour minimiser l'effet de privation unilatérale congénitale. Aussi, la famille doit adhérer au programme de la thérapie par occlusion et au maintien de la correction optique. Une étude américaine a montré que les meilleurs résultats visuels sont obtenus lorsque la chirurgie est réalisée pendant les 5 à 8 premières semaines de vie pour les cataractes bilatérales. La précocité de l'intervention chirurgicale a permis d'obtenir une acuité visuelle supérieure ou égale à 5/10 chez 60% des patients (110).

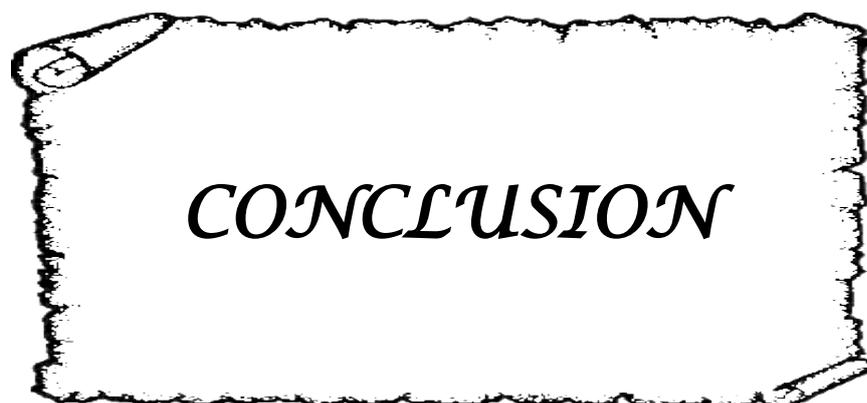
Les capacités de récupération visuelle sont en fonction de la qualité de la prise en charge. L'extraction extra-capsulaire du cristallin avec capsulorhexis postérieur et vitrectomie antérieure constitue la technique de choix. Pour corriger l'aphaïque, l'implantation en chambre postérieure est préconisée d'emblée car les résultats visuels obtenus suite à une implantation primaire sont de plus en plus encourageants. Ainsi, une grande étude américaine de LEDOUX D (105), s'étalant sur 10 ans et portant sur 510 enfants porteurs de cataracte congénitale a montré de bons résultats fonctionnels, meilleurs qu'avec les autres techniques de correction de l'aphaïque. Les résultats visuels moins bons ($AV < 5/10$) s'expliquent par une présence d'amblyopie chez 76% des patients de ce groupe, d'un glaucome associé à la cataracte dans 9% des cas et d'une dysgénésie du segment antérieur dans 4 % des cas.

Enfin parmi les facteurs influençant le pronostic, les complications post opératoires ; l'opacification capsulaire et le glaucome chronique constituent les 2 complications fréquentes de mauvais pronostic visuel.

Les meilleurs résultats fonctionnels de notre série sont obtenus dans les cataractes bilatérales partielles sans anomalies oculaires associées et survenue tardivement après l'âge de 6 mois.

Dans notre série les résultats anatomiques sont bons, alors que les résultats fonctionnels demeurent moins bons à cause de plusieurs facteurs:

- L'âge avancé de nos patients comparativement à d'autres séries où l'âge moyen à la chirurgie est entre 3 et 6 mois (34) ; ceci est responsable d'une grande fréquence d'amblyopie profonde surtout en présence d'un nystagmus associé. Dans la série de LEDOUX D (105), l'âge moyen de prise en charge chirurgicale était très avancé (5,12 ans) d'où les résultats visuels sont relativement décevants à cause de la fréquence de l'amblyopie.
- L'inobservance thérapeutique concernant la rééducation post-opératoire de l'amblyopie (les patients perdus de vue). Ceci peut s'expliquer par l'éloignement des patients.
- Le bas niveau socio-économique de nos patients n'as pas permis aux enfants d'être équipés par des lentilles de contact d'une façon continue, permettant une rééducation adaptée.



CONCLUSION

La cataracte congénitale demeure une cause fréquente de cécité et de malvoyance dans notre contexte à cause des grossesses non suivies, d'un retard de diagnostic et de prise en charge.

Il est admis pour la majorité d'auteurs que la prise en charge ainsi que l'implantation précoce est la source d'un réel bénéfice pour les très jeunes enfants.

Les résultats anatomiques et fonctionnels de notre étude montrent que :

- Le rhexis postérieur associé à une vitrectomie antérieure diminue le risque des complications post-opératoires.
- L'implantation primaire en chambre postérieure dans les cataractes congénitales chez les enfants et même pour les nourrissons de moins de 1 an, est réalisable et bénéfique à moyen terme.
- La prise en charge tardive, le type ainsi que le caractère obturant de la cataracte et la présence d'un nystagmus sont les importants facteurs de mauvais pronostic influençant la récupération visuelle.

Pour prévenir la survenue des cataractes congénitales dans notre contexte, nous devons nous acharner à :

- Prévenir les embryofetopathies par vaccination antirubéolique et par le suivi des grossesses.
- Faire un conseil génétique dans les formes héréditaires.

Pour une prise en charge précoce évitant la malvoyance et permettant une bonne insertion sociale, nos efforts doivent s'orienter vers :

- La dynamisation du programme de dépistage des affections congénitales oculaires par une sensibilisation des sages-femmes, médecins généralistes, obstétriciens et pédiatres, ainsi que la population générale.
- Amélioration des plateaux techniques permettant une meilleure enquête étiologique.
- La généralisation de l'assurance maladie obligatoire, permettant ainsi la prise en charge de tous les enfants porteurs d'une cataracte congénitale non seulement pour la chirurgie, mais aussi pour le suivi post-opératoire incluant la correction optique et la rééducation ultérieure, véritables garants de meilleurs résultats fonctionnels à long terme.



ANNEXE 1 : Rappel embryologique et anatomique

Rappel embryologique :(111,112)

Le développement du cristallin se fait en plusieurs stades. (Fig.28)

1. Stade ectodermique :

La placode cristallinienne est reconnaissable dès la troisième semaine de la vie intra-utérine à l'extrémité distale de la vésicule optique, dans la région où celle-ci est en contact avec l'ectoblaste.

2. Stade vésiculaire :

Dès le début de la quatrième semaine, une dépression se forme un peu au dessous du centre de la placode cristallinienne : c'est la fossette cristallinienne qui s'approfondit pour former la vésicule cristallinienne. En fin de la cinquième semaine, une forte prolifération cellulaire entraîne l'approfondissement puis la fermeture de cette vésicule. L'ébauche cristallinienne se présente alors sous forme d'un corps sphérique creux, dont la paroi est faite d'une seule couche de cellules cylindriques hautes, serrées les unes contre les autres.

3. Stade des fibres primaires :

Il débute vers la sixième semaine chez un embryon de 12 mm. Les cellules antérieures forment l'épithélium antérieur et les cellules de la paroi postérieure s'allongent de plus en plus et forment les fibres primaires qui vont combler progressivement la cavité vésiculaire. L'évolution des fibres primaires se termine vers la huitième semaine (embryon de 26 mm) constituant ainsi le noyau embryonnaire.

4. Stade des fibres secondaires

Les cellules équatoriales, cellules de la zone germinative, donnent naissance aux fibres secondaires qui vont recouvrir progressivement le noyau embryonnaire comme une pleure d'oignon. Ces fibres nouvellement formées constituent le noyau fœtal qui entoure le noyau embryonnaire.

Elles se réunissent en arrière et en avant sur un axe qui constitue des sutures sous forme d'un Y en avant et d'un Y renversé en arrière. (Fig.29) L'origine embryologique de la capsule cristallinienne reste discutée, soit mésodermique mais probablement ectodermique. D'abord présente au niveau du pôle postérieur du cristallin, elle devient finalement plus importante au pôle antérieur.

La zonule de Zinn apparaît au 2^{ième} trimestre dans la zone annulaire située entre le corps ciliaire et l'équateur du cristallin et appelée zonule vitrénne. En effet, au 4^{ième} mois de vie intra-utérine, cette zone est encore occupée par du vitré primitif refoulé par le développement du vitré définitif. Durant les 4^{ième} et 5^{ième} mois, la zonule vitrénne est envahie par des fibrilles produites par l'épithélium ciliaire. Ces fibrilles s'organisent en fibres qui s'attachent sur la capsule cristallinienne pour former la zonule définitive.

A la naissance, le système vasculaire hyaloïdien rétro-lenticulaire disparaît totalement et persistera une adhérence capsulo-hyaloïdienne solide qui augmente le risque d'issue de vitré, contre indiquant ainsi l'extraction intracapsulaire du cristallin chez l'enfant et l'adulte jeune.

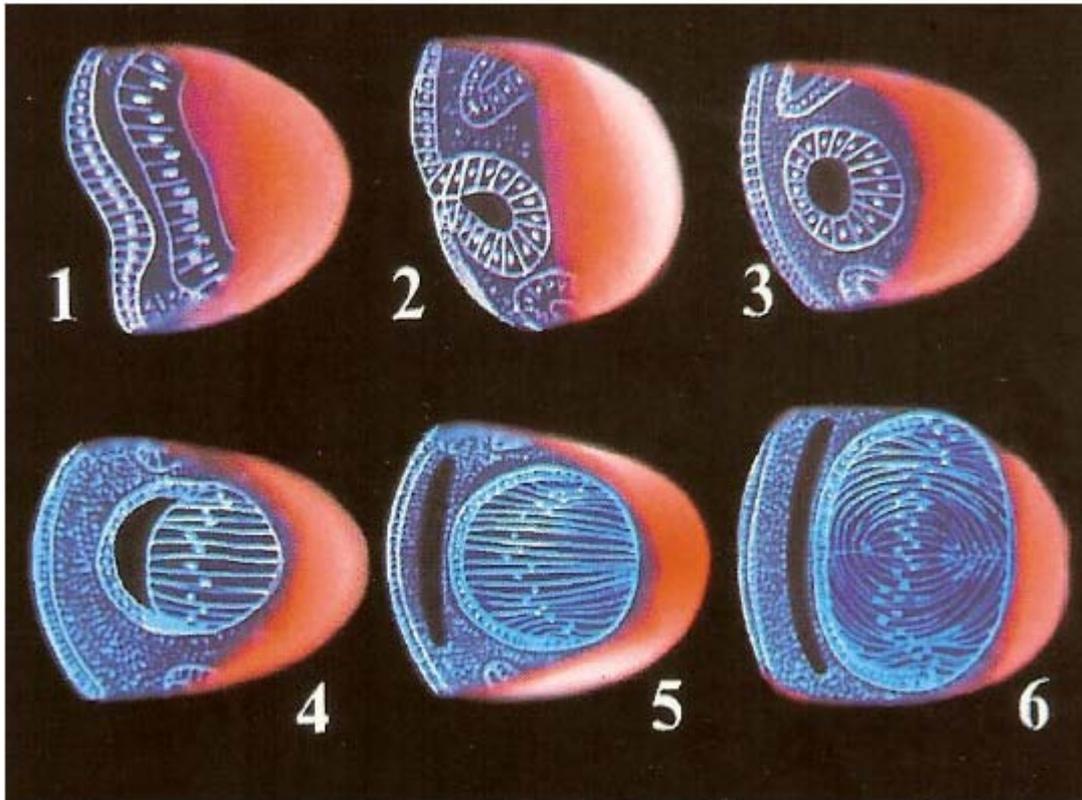


Figure n° 28 : Développement embryonnaire du cristallin

- 1- Stade de la placode cristalliniene
- 2 - Formation du puis cristallinien
- 3 - Vésicule cristalline
- 4 - Allongement vers l'avant des cellules épithéliales postérieures
- 5 - Formation des fibres cristallines primaires
- 6- Formation des sutures

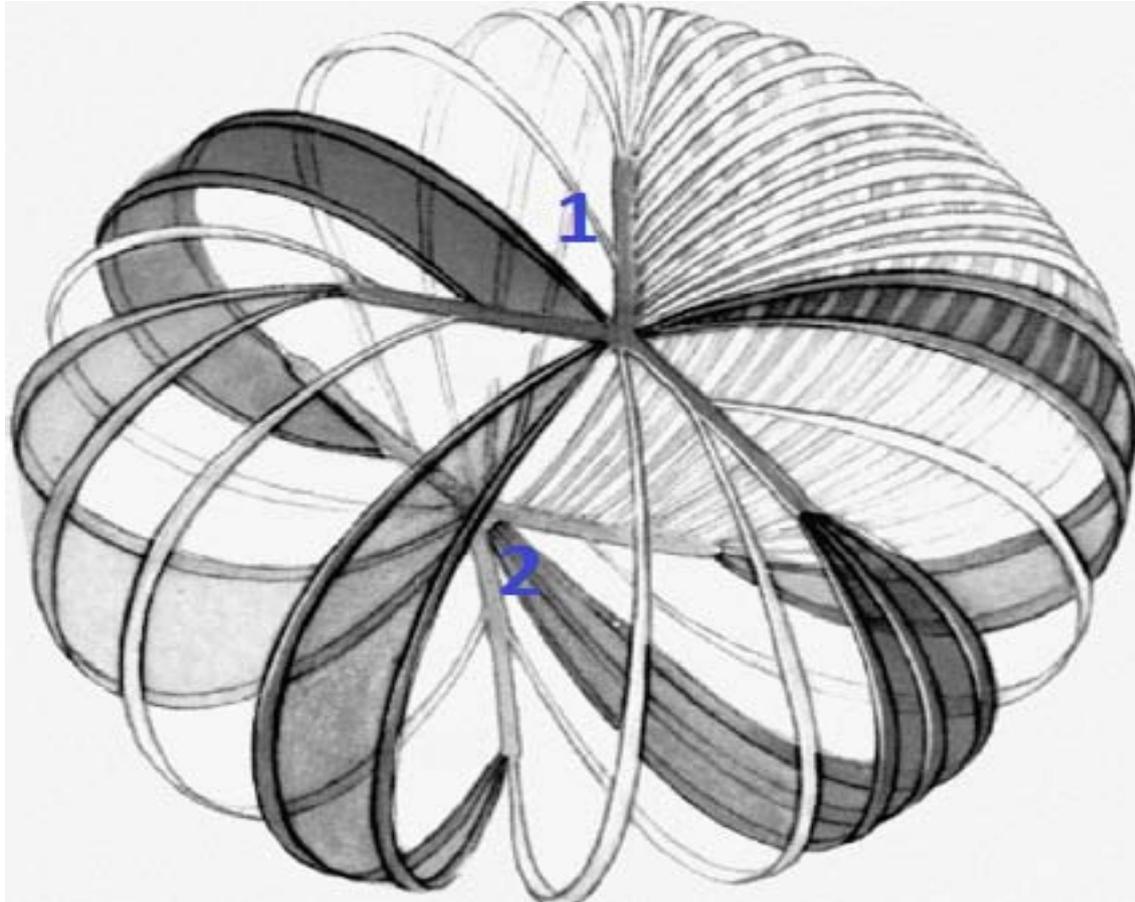


Figure n° 29 : Cristallin au stade foetal montrant les sutures en Y

- 1-Pôle antérieur
- 2-Pôle postérieur

RAPPEL ANATOMIQUE

Le cristallin est un dioptré du globe oculaire qui appartient au segment antérieur dont il constitue la limite postérieure. C'est une lentille biconvexe, transparente, à focale variable. Le cristallin n'est ni vascularisé, ni innervé et les échanges se font par diffusion. Il est arrimé au corps ciliaire par un système de fibres constituant son ligament suspenseur ou zonule ciliaire de Zinn.

I. Anatomie descriptive:(111,112, 113) :

Le cristallin a la forme d'une lentille biconvexe aplatie d'avant en arrière, il présente une face antérieure et une face postérieure qui sont reliées par un équateur, et chacune de ces faces est centrée par un pôle. Le cristallin est constitué de plusieurs éléments :

1. la capsule :

C'est une lame basale qui entoure le cristallin et constitue ainsi une barrière entre les fibres cristalliniennes et l'humeur aqueuse en avant, et le vitré en arrière. Son épaisseur est de 13µm en avant et de 4µm en arrière, avec un épaissement maximal à l'équateur et un épaissement en couronne à 3 mm du centre. La capsule est composée de deux couches : une couche externe ou lamelle zonulaire permettant l'insertion des fibres zonulaires et une couche interne étant en contact étroit avec les surfaces basales des cellules épithéliales antérieures en avant, et les cellules postérieures allongées en arrière. Le matériel capsulaire est produit par les cellules épithéliales. L'élasticité de la capsule permet la déformation du cristallin.

2. L'épithélium (Fig.30) :

Il est situé uniquement sur la face antérieure du cristallin, il est uni stratifié et sous-jacent à la capsule, s'étendant à l'équateur. Sa fonction principale est de produire des fibres cristallines à partir de la synthèse des protéines cristalliniennes. On distingue différentes zones

épithéliales, du pôle antérieur à l'équateur :

1-1 Zone centrale ou épithélio-centrale :

Les cellules épithéliales sont cubiques, de 7 μm de haut et de 14 μm de large, d'aspect polygonal sur des préparations à plat, et dans leur section elles sont squameuses avec des noyaux à forme elliptique.

1-2 Zone épithélio-distale :

Zone intermédiaire où la densité cellulaire et l'index mitotique sont plus élevés que dans la précédente.

1-3 Zone germinative ou mitotique :

Les cellules s'y divisent activement. Elles sont pré-équatoriales, plus cuboïdales et contiennent beaucoup plus d'organelles que dans la zone centrale.

1-4 Zone transitionnelle ou zone de protofibres :

Plus proches de l'équateur, les cellules constituant cette zone deviennent pyramidales, s'orientent à 90° par rapport aux précédentes, et s'allongent pour former des colonnes dont la partie basale est plus large que l'apex.

3. Les fibres cristalliniennes (Fig.31):

Elles constituent avec le ciment interstitiel la substance cristalline. Elles ont une direction antéropostérieure dans l'ensemble. Ce sont des rubans prismatiques épais qui, sur une coupe transversale, ont une forme d'hexagone avec deux faces larges et quatre côtés étroits. Ces fibres se juxtaposent au fur et à mesure de leur formation. Au niveau du noyau cristallinien, l'extrémité des fibres s'allonge de façon à former les sutures en Y antérieures et postérieures. La géométrie diffère au niveau du cortex mature, avec une forme d'étoile à neuf branches. Les fibres sont plus fines en postérieur ce qui explique la forme asymétrique du cristallin en coupe sagittale.

Les fibres n'adhèrent pas par leurs faces larges, mais par leurs côtés étroits. Les jeunes fibres sont dotées d'une membrane lipidique qui manque dans les fibres profondes.

Elles contiennent une substance semi-liquide albumineuse qui s'échappe après cassure de la fibre. Dans le noyau du cristallin, cette substance devient solide par déshydratation.

L'ensemble de ces trois structures forme le cristallin qui est soutenu par un autre élément anatomique, la zonule de Zinn.

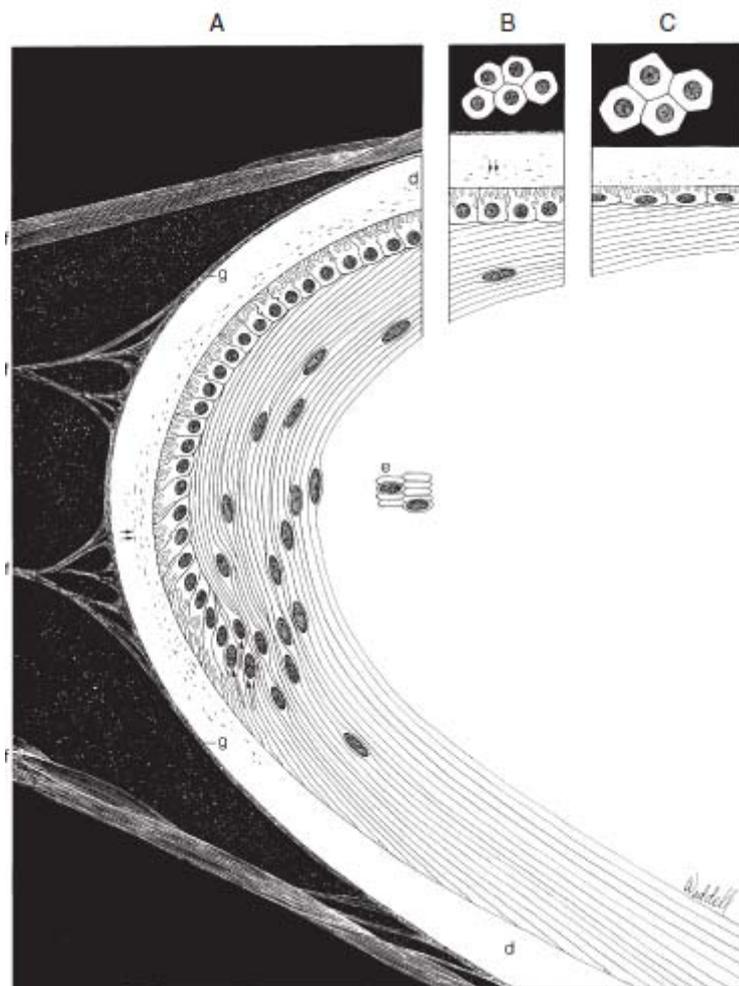


Figure n°30 : Les différentes zones de l'épithélium cristallinien

A-Zone centrale

B-Zone intermédiaire

C-Zone équatoriale

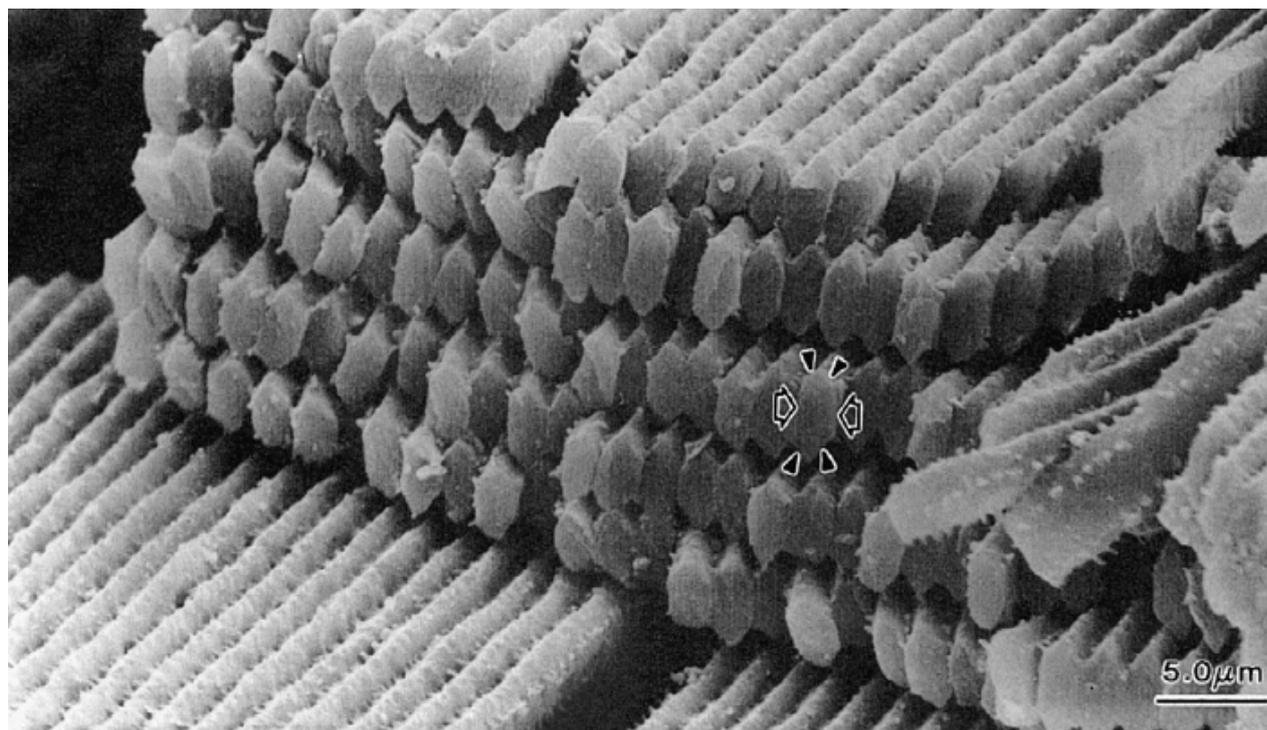


Figure n°31 : Coupe transversale des fibres cristallines montrant la forme d'hexagone

II. Anatomie bio microscopique : (Fig.32)

L'examen bio microscopique du cristallin in situ, permet d'observer des bandes de discontinuité en son sein, correspondant à des variations de l'indice de réfraction liées au développement embryologique et post natal de cet organe. On décrit chez l'adulte jeune :

- Le noyau embryonnaire, au centre, constitué à la huitième semaine, représenté par deux hémisphères opposés par leur surface plane, et séparés par un espace optiquement vide.
- Noyau fœtal, entourant le précédent. On y retrouve les lignes de sutures en Y droit et inversé, correspondant aux terminaisons des fibres fœtales.
- Le noyau adulte, représenté par l'apposition des cortex antérieur et postérieur moulés autour du précédent. Les jonctions de ces fibres issues de l'épithélium équatorial, forment des lignes de sutures étoilées.
- L'épithélium est situé à la surface du cortex antérieur.
- La cristalloïde, entourant le noyau adulte, présente des dépôts pigmentaires à sa face antérieure, et des reliquats blanchâtres de l'artère hyaloïde sur la cristalloïde postérieure.
- La zonule de zinn, masquée par l'iris, est un ligament suspenseur joignant le corps ciliaire à l'équateur du cristallin, où elle imprime des crénelures.

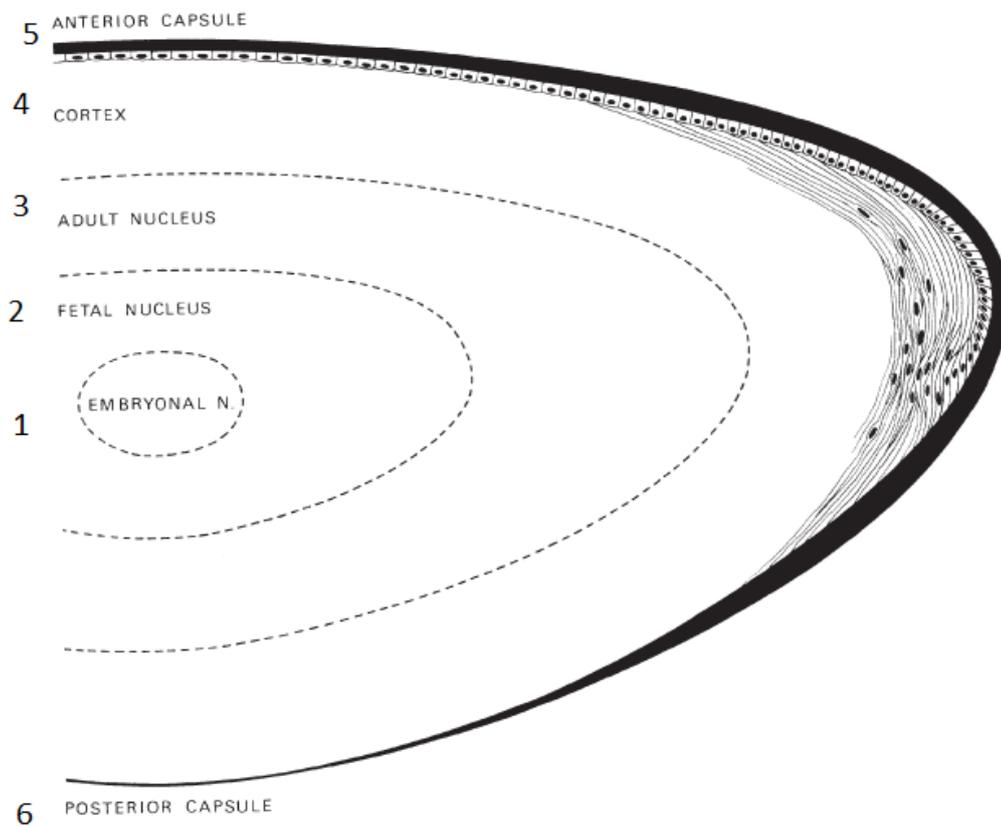


Figure n° 32 : Aspect des bandes de discontinuité du cristallin

- 1- Noyau embryonnaire
- 2- Noyau fœtal
- 3- Noyau adulte
- 4- Cortex
- 5- Capsule antérieure + épithélium
- 6- Capsule postérieure

III. Anatomie biométrique :

1. Poids et volume:

Plus lourd chez l'homme que chez la femme, le cristallin subit une croissance linéaire de 30 à 50ans. De 3 mois à 90 ans, le poids passe de 93 mg à 258 mg, et le volume de 93 mm³ à 239mm³. On donne un poids moyen adulte de 190 à 220 mg.

2. Dimensions :

In situ, chez un emmétrope adulte, le diamètre frontal est de 9 à 10 mm. Le diamètre antéropostérieur est de 4 mm, et les rayons de courbure moyens antérieure et postérieure sont respectivement de 10 mm et 6mm. Le rayon de courbure antérieur diminue avec l'âge, passant de 15,98mm à 8 ans, à 8,26mm à 82 ans. La croissance sagittale excède la croissance équatoriale, et après 20 ans, de forme biconvexe, le cristallin devient arrondi.

Les dimensions du noyau demeurant stables, le vieillissement se fait au dépend du cortex cristallinien.

3. Variations des dimensions suivant l'accommodation :

Chez le sujet jeune, l'accommodation se fait essentiellement au dépend du dioptré antérieur du cristallin : le rayon de courbure antérieur passe de 10 mm à 6 mm, et le postérieur de 6 à 5,5 mm. L'accommodation diminue à partir de 45 ans et devient nulle à 70 ans.

4. Indice et puissance :

L'indice du cristallin est de 1,420. La puissance est de l'ordre de 21 dioptries.

IV. Rapports du cristallin :

1. Rapports antérieurs :

La face antérieure du cristallin répond à la face postérieure de l'iris. Au centre, celui-ci est percé de l'orifice pupillaire : c'est la zone où le cristallin est explorable cliniquement. A ce niveau, la face antérieure du cristallin est à 4 mm de la face Postérieure de la cornée.

Plus en dehors, l'iris d'abord adossé à la face antérieure du cristallin s'en écarte progressivement du fait de la convexité de cette face. Ainsi, se trouve la chambre postérieure limitée entre l'iris et le cristallin.

2. Rapports postérieurs :

En arrière, le cristallin répond au vitré limité en avant par la hyaloïde antérieure. Cette dernière présente une forte adhérence circulaire à la face postérieure du cristallin : le ligament de Berger-Wierger, fragile chez l'adulte et le vieillard, et qui entoure la fossette patellaire ou area de Vogt. En dehors du ligament de Berger, le cristallin répond à un espace rétrozonulaire virtuel : l'espace de Hannover.

3. Rapports latéraux :

L'équateur du cristallin répond en dehors à la zonule de Zinn qui forme deux plans antérieur et postérieur, séparés par l'espace de petit.

V. Anatomie microscopique :

Sur le plan histologique, le cristallin est constitué:

- d'une capsule périphérique.
- d'un épithélium situé sous la capsule antérieure.
- des fibres cristalliniennes.

1. La capsule :

Rétractile et translucide, la capsule cristallinienne présente un aspect homogène, anhiste et sans fibres élastiques, en microscopie optique .En microscopie électronique, elle présente une structure lamellaire faite de fibrilles traduisant la stratification de plusieurs membranes basales. Cette structure est perméable à l'eau, aux ions, aux petites molécules et aux protéines. En revanche, elle constitue une barrière pour les molécules de taille égale ou supérieure à celle de l'albumine ou de l'hémoglobine.

2. L'épithélium :

Il est unistratifié, fait de cellules présentant une forme aplatie dans la zone centrale et au fur et à mesure qu'on s'approche de la région équatoriale ces cellules s'allongent en hauteur et diminuent en largeur. L'épithélium est formé de 2100 à 2300 cellules dont l'aspect, la densité cellulaire et l'index mitotique, varient du pôle antérieur jusqu'à l'équateur. Au pôle antérieur, les cellules ont 5 à 8µm de hauteur, et 11 à 17 µm de large ; à l'équateur elles deviennent plus petites et plus cylindriques.

En microscopie électronique, la membrane plasmique est lisse dans la région basale et apicale. Latéralement, elle présente des interdigitations entre les cellules avec des desmosomes. Le noyau ovalaire occupe la position centrale, sa chromatine est fine et dispersée, comporte deux nucléoles témoignant de l'activité cellulaire.

Les mitoses sont observées en grand nombre dans la région équatoriale dite zone germinative. Dans la région équatoriale, les cellules pivotent de 180 degré pour prendre une direction antéropostérieure puis s'allongent pour constituer les fibres cristalliniennes.

3. Les fibres cristalliniennes :

Les fibres cristalliniennes constituent l'essentiel de la masse cristallinienne. Elles ont pour origine les cellules de l'épithélium antérieur qui ont basculé au niveau de l'équateur.

Elles s'étendent toutes de la face antérieure à la face postérieure. En coupe transversale, les fibres cristalliniennes présentent une forme hexagonale aplatie, mesurant 8 à 12µm de largeur sur 2 à 5µm d'épaisseur. Les plus superficielles possèdent un noyau ovalaire pauvre en chromatine. Elles mesurent 7 à 10mm de long et décrivent une ogive qui contourne l'équateur. Elles s'engrènent latéralement avec leurs voisines.

Le cytoplasme, examiné en microscopie électronique, montre une quantité modeste d'organite. En revanche les microtubules sont nombreux avec une orientation parallèle au grand axe de la cellule. Le cytosquelette des fibres comporte des filaments d'actine et de vimentine.

En profondeur, les fibres cristalliniennes ont un aspect rectiligne et sont plus courtes. Les fibres primaires du noyau embryonnaire ont une longueur inférieure à 250 µm. Elles perdent leur noyau par un phénomène de pinocytose, les organites se raréfient et les seules structures reconnaissables sont les microtubules. Au cours de la différenciation des cellules épithéliales en fibres cristalliniennes, des protéines spécifiques ou cristallines sont synthétisées et s'accumulent dans leur cytoplasme. Ces cristallines représentent 90% des protéines cristalliniennes et augmentent l'indice de réfraction du cristallin.

VI. La zonule de zinn :

La zonule est un ligament qui suspend le cristallin au corps ciliaire et lui transmet l'action du muscle ciliaire. Elle constitue un anneau de fibres qui présentent une forme triangulaire sur les coupes méridiennes du globe oculaire.

Le sommet externe périphérique du triangle correspond à l'insertion de ses fibres sur le corps ciliaire au niveau de l'orbiculus et la corona ciliaris. Les fibres à direction radiaire se dirigent vers la région péri-équatoriale, dessinant ainsi les côtés antérieur et postérieur du triangle. Cet agencement des fibres zonulaires ménage un espace appelé : espace de petit.

Selon leur insertion, on décrit quatre types de fibres radiées : orbiculo capsulaires antérieures et postérieures, cilio-capsulaires postérieures et cilioéquatoriales.

Ces fibres sont constituées de micro fibrilles dépourvues d'élasticité, elles maintiennent le cristallin en place en exerçant à sa périphérie une traction plus ou moins importante. Les fibres s'insèrent d'une part sur la basale de l'épithélium qui recouvre le corps ciliaire et d'autre part sur la cristalloïde. La tension qu'elles exercent ainsi sur le cristallin dépend de l'état du muscle ciliaire et joue un rôle dans l'accommodation.

Annexe 2 :

Fiche d'exploitation cataracte congénitale

1) **Identité**

- Nom et prénom :
- Age :
- Adresse :
- N° d'entrée
- N° d'ordre :
- Date d'admission :

2) **Antécédents**

- Maternel : sérologies
- Personnels :
- Familiaux :

3) **Arbre généalogique :**

4) **Motif de consultation :**

5) **Date d'apparition de la cataracte :**

6) **Examen général :**

7) Examen ophtalmologique :

OD	OG
<ul style="list-style-type: none">❖ Annexes❖ TO❖ Diamètre de la cornée❖ Acuité visuelle❖ Segment antérieur<ul style="list-style-type: none">- Cornée- CA- Iris- Cristallin❖ FO❖ RPM❖ MOM :<ul style="list-style-type: none">- strabisme- nystagmus- leucocorie❖ Comportement à l'ouverture monoculaire :❖ Reflexe de poursuite :❖ Reflexe de menace :❖ Signe de l'éventail :❖ Signe D.O de franceschetti :	

8) Examens paracliniques :

a. Echographie oculaire

	OD	OG
- Kératométrie :		
- Biométrie :		
- IOL : Emmetropisant :		
Prescrit :		

b. Sérologies :

- | | |
|------------|----------------|
| Rubéole : | Toxoplasmose : |
| CMV : | Herpes : |
| Syphilis : | |

c. Syndrome particulier :

- | | |
|----------------|----------------|
| Galactosémie : | Phosphorémie : |
| Calcémie : | Glycémie : |
| Aminocidurie : | Ferritinémie : |

d. Autres examens

- Echographie cardiaque :
- Autres :

9) Type de la cataracte congénitale :

10) Intervention chirurgicale

a. Type d'intervention :

Date :	Date :
OD	OG

Phakoexérèse :

Capsulorhexis :

Vitrectomie antérieure :

Implantation ICP :

 Primaire :

 Secondaire :

Injection de ZINNAT :

Puissance de l'implant :

b. Traitement médical :

- Corticothérapie locale :
- Corticothérapie générale :
- Antibiothérapie :
- Type de dilatation :

11) Suites opératoires de l'enfant aphaque :

- a. Type de l'aphaquerie :**
- unilatérale
 - bilatérale

Annexe 2 :

Tableau XVII : Association de cataractes à des maladies générales ou à des syndromes complexes (14).

Affections générale		Modes de transmission	Manifestations générales	Manifestations oculaires
Troubles métaboliques	Galactosémie	AR	Hépatosplénomégalie, retard psychomoteur (si déficit en galactose-1-phosphate-uridyl-transférase)	Cataracte, lenticône postérieur
	Déficit en mannosidase	AR	Détérioration mentale et squelettique	Cataracte postérieure en rayon de roue
	Déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase	Récessif / lié à l'X	Hypocalcémie, hyperphosphorémie	Cataracte précoce parfois réversible
	Maladie de Fabry	Récessif / lié à l'X	Ataxie cérébelleuse, neuropathie périphérique progressive	Cataracte précoce parfois réversible
	Hypoparathyroïdie	Lié à l'X	Hypocalcémie, hyperphosphorémie	Cornée verticillée, cataracte capsulaire antérieure ou postérieure, tortuosités des capillaires rétiens
	Maladie de Refsum	AR	Ataxie cérébelleuse, neuropathie périphérique progressive	Cataracte (80 % des cas), rétinopathie pigmentaire atypique
Affections cérébrales	Syndrome de Sjögren	AR	Oligophrénie	Cataracte zonulaire ou totale
	Syndrome de Marinesco-Sjögren	AR	Syndrome cérébelleux progressif, arriération mentale, des cheveux anormaux	Cataracte congénitale, strabisme

	Syndrome de Meckel	AR	Identique trisomie 13 Non-fermeture du neuropore antérieur	Cataracte congénitale anophtalmie, microphthalmie, dysgénésie du segment antérieur, aniridie partielle, dysplasie rétinienne, anomalie du nerf optique
Affections rénales	Syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe	Lié à l'X	Hypotonie sévère avec bosses frontales, une dysmorphie rachitique avec petite taille, un retard mental un dysfonctionnement tubulo-rénal complexe (hypophosphatémie avec hyperphosphaturie, acidose tubulaire et hyperamino-acidurie)	Cataracte nucléaire, polaire ou totale, glaucome, enophtalmie sans microphthalmie
	Syndrome d'Alport	Récessif lié à l'X, AR, AD	Néphropathie hématurique progressive	Lenticône antérieur large
Affection cardiaque	Syndrome de Sengers	AR	Cardiomyopathie hypertrophique sévère, myopathie mitochondriale des muscles striés	Cataracte congénitale bilatérale
Affections Musculo-squelettiques	Maladie des épiphyses pointillées	Récessif lié à l'X, AR, AD	Dysplasie osseuse et articulaire, micromélie, hyperkératose palmoplantaire, ensellure nasale, hypoplasie du maxillaire inférieur, débilité mentale	Cataracte
	Dystrophie myotonique de Steinert	AD	Atrophie musculaire prédominant sur la face, myotonie dans les mouvements volontaires, troubles des phanères	Cataracte, ptôsis, enophtalmie, xérophtalmie, hypotonie, anomalies pigmentaires de la

			(calvitie précoce), troubles endocriniens avec atrophie testiculaire et intolérance au glucose, troubles thyroïdiens, troubles psychiques et végétatifs, retard mental, mort subite	rétine
	Ostéodystrophie héréditaire d'Albright	AD	Petite taille, obésité et retard mental, raccourcissement des métacarpes, crise de tétanie, calcifications sous-cutanées et intracérébrales	Cataracte
	Syndrome de Stickler	AD	Grande taille avec hyperlaxité, fente palatine, surdité	Cataracte, myopie sévère, décollement de rétine
	Syndrome de Roberts	AD	Fente labiopalatine, tétraphacomélie, anomalie sexuelle	Cataracte
Affections cutanéodentaires	Syndrome de Cockayne Modes de transmission	AR	Dysmorphie avec prognathisme, surdité, retard mental, amincissement des os du crâne	Cataracte, dégénérescence rétinienne, atrophie optique
	Poïkilodermie de Rothmund-Thomson	AR	Télangiectasies atrophiques, petite taille, alopecie en plaque, anomalies dentaires, dystrophies osseuses, hypogonadisme	Cataracte, microcornée kératopathie en bandelette
	Incontinentiapigmenti (syndrome de Bloch-Sulzberger)	Récessif lié à l'X, AR, AD	Dysplasie ectodermique, anomalies du squelette, retard de croissance des dents	Cataracte, dégénérescence rétinienne, atrophie optique

Les cataractes congénitales : Profil épidémiologique, clinique et thérapeutique

	Syndrome de Weech	Récessif lié à l’X, AR, AD	Télangiectasies atrophiques, petite taille, alopecie en plaque, anomalies dentaires, dystrophies osseuses, hypogonadisme	Cataracte, microcornée kératopathie en bandelette
	Dermatose ichtyosiforme	Lié à l’X		Cataracte
	Syndrome de Nance–Horan	Lié à l’X	Anomalies dentaires, dysmorphie faciale	Cataracte congénitale bilatérale
Affections craniofaciales	Syndrome d’Hallermann–Streiff–Francois ,	AD	Dyscéphalie en tête d’oiseau, aplasie du maxillaire inférieur, nez mince et effilé, anomalies dentaires, nanisme, hypotrichose, atrophie cutanée	Cataracte, microphthalmie, sclère bleutée, forte hypermétropie, maculopathie
	Syndrome de Smith–Lemli–Opitz	AR	Dysmorphie faciale, microcéphalie, nez épaté aux narines relevées, oreilles basses, micrognathie, fente palatine, retard mental avec des anomalies cardiaques congénitales ou respiratoires, syndactylie des orteils, cryptorchidie, hypospadias	Cataractes, ptosis, épicanthus, strabisme, atrophie optique ou hypoplasie des nerfs optiques
Dyscranies	Syndrome cérébro–hépatoréna1 de Zellweger	AR	Hypotonie, grand front, épicanthus, hypertrophie supra–orbitaire, micrognathie et palais creux	Cataracte, opacités cornéennes, anomalies rétiniennees avec électrorétinogramme de faible amplitude, pâleur du nerf optique

Annexe3 :

Tableau XVIII: Anomalies chromosomiques associées à des cataractes (14).

Anomalies chromosomiques	Manifestations oculaires	Manifestations générales
Monosomie 21 Partielle ou complète (105, 106)	Cataracte, anomalie de Peters, microphthalmie, obliquité	Retard de croissance intra-utérin, microcéphalie, nez proéminent, micrognathie, fente labiopalatine, commissures buccales inversées, infections respiratoires et gastro-intestinales récurrentes
Délétion 2q Monosomie partielle du bras	Cataracte, opacité cornéenne, microphthalmie colobomateuse, hypoplasie des nerfs optiques, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, épicanthus, blépharophimos, blépharoptosis, sourcil épais, nystagmus	Microcéphalie, ensellure nasale fine avec petit nez retroussé, fente palatine, palais creux, malformation linguale, oreilles basses et mal ourlées, micrognathie, malformation cardiaque, kyste gonadique, anomalies des doigts
Délétion 3q Monosomie partielle du bras long	Cataracte, microphthalmie colobomateuse, fentes palpébrales rétrécies, épicanthus, blépharoptosis, strabisme	Rare, retard de croissance, microcéphalie, fente labiopalatine, malformation cardiaque, déformation des pieds
Délétion 4p Syndrome de Wolf-Hirschhorn Délétion partielle du bras court	Cataracte, opacités cornéennes (anomalie de Peters), anomalie de Rieger, microphthalmie colobomateuse, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales, épicanthus, hypertélorisme, blépharoptosis, strabisme	Microcéphalie, front élargi, anomalie médiane du cuir chevelu, fente labiopalatine ou palais creux, appendice préauriculaire, déformation nasale, hémangiome, cryptorchidie et hypospadias
Délétion 5p Maladie du cri du chat Délétion partielle du bras court	Cataracte, glaucome, microphthalmie colobomateuse, tortuosité des vaisseaux rétiniens, hypoplasie fovéale, atrophie optique, syndrome sec, obliquité mongoloïde ou antimongoloïde des fentes	Bas poids de naissance, hypotonie, retard de croissance, anomalie du larynx (cri du chat), microcéphalie, faciès de lune, oreilles basses, malformation cardiaque

	palpébrales, blépharoptosis, hypo- ou hypertélorisme, épicanthus, myopie, strabisme avec ou sans diminution d'abduction	
Délétion 13q Monosomie partielle du bras long	Cataracte, rétinoblastome, anomalie de Rieger, microphthalmie colobomateuse, obliquité mongoloïde ou antimongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, épicanthus, hypertélorisme, blépharoptosis, strabisme	Microcéphalie, trigonocéphalie, malformation cardiaque et rénale, rétrognathie, proéminence de la base du nez, oreilles basses mal formées, pouces absents ou mal formés, cryptorchidie et hypospadias
Délétion 18p Délétion totale ou partielle du bras court	Cataracte, dysplasie rétinienne, microphthalmie colobomateuse, synophtalmie ou cyclopie, épicanthus, hypertélorisme, blépharoptosis, strabisme	Microcéphalie, retard mental modéré, petite taille, dysimmunité, dysplasie faciale médiane, développement cérébral incomplet, doigts courts, syndactylie, pouces anormaux, malformation cardiaque, rénale et gastro-intestinale
Délétion 18q Délétion partielle du bras court	Cataracte, anomalies cornéennes, microphthalmie colobomateuse, sclère bleutée, atrophie ou dysplasie de la tête des nerfs optiques, épicanthus, hypertélorisme, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales, strabisme, nystagmus	Hypotonie, retard de croissance et mental, hypoplasie médiofaciale, commissures buccales inversées, anomalie auriculaire avec surdité relative, malformation cardiaque et génito-urinaire, anomalies des orteils et des articulation
Duplication 2p Duplication partielle du bras court (trisomie partielle)	Cataracte, persistance et hyperplasie du vitré primitif, dysplasie et décollement de rétine, tortuosité de vaisseaux rétiniens, atrophie optique, microphthalmie, épicanthus, hypertélorisme, blépharophimosi et blépharoptosis, rétrécissement des fentes palpébrales, strabisme, obstruction du canal lacrymonasal	Microcéphalie, front élargi et proéminent, petit nez pointu avec base large, palais creux, oreilles basses et dysplasiques, micrognathie avec menton pointu, anomalie squelettique ou digitale, malformation cardiaque et génito-urinaire

Les cataractes congénitales : Profil épidémiologique, clinique et thérapeutique

Duplication 3q Duplication partielle du bras long (trisomie partielle)	Cataracte, opacité cornéenne, glaucome congénital, microphthalmie colobomateuse, obliquité mongoloïde des fentes palpébrales, épicanthus, hypertélorisme, synophridie, obstruction du canal lacrymonasal, strabisme, nystagmus	Rare, acrocéphalie, brachycéphalie, hirsutisme, immaturité des organes sexuels, malformation cardiaque
Duplication 5p Duplication partielle du bras Court (trisomie partielle)	Cataracte, microphthalmie colobomateuse, épicanthus, hypertélorisme, obliquité mongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, strabisme, nystagmus	Macrodolichocéphalie, scaphocéphalie, oreilles basses, macroglossie, ensellure nasale creuse, micrognathie, malformation cardiaque, doigts longs, déformation du pied
Duplication 9p Duplication du bras court	Cataracte, atrophie optique, enophtalmie, hypertélorisme, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales, entropion, strabisme	Retard mental, microcéphalie, brachycéphalie, nez bulbeux, oreilles basses et dysplasiques, commissures labiales inversées, fente labiopalatine, retard de croissance osseuse, malformation cardiaque, anomalies du squelette, brachydactylie, clinodactylie, hypoplasie unguéale
Duplication 10q Duplication du bras long	Cataracte, microphthalmie, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, enophtalmie, hypertélorisme, épicanthus, blépharophimosis, blépharoptosis, strabisme	Retard de croissance sévère, microcéphalie, hypoplasie faciale médiane avec front large, ensellure nasale large, nez retroussé, bouche de petite taille, fente labiopalatine, micrognathie, nuque courte, malformation cardiaque et rénale, anomalies du squelette, hyperlaxité, scoliose, camptodactylie
Duplication 15q Duplication du bras long	Cataracte, décollement de rétine, microphthalmie, épicanthus, blépharoptosis, obliquité	Retard mental et de croissance, microcéphalie, microdolichocéphalie, proéminence

	antimongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, strabisme	occipitale, front fuyant élargi, oreilles basses, nez proéminent, pli de la lèvre supérieure, palais creux, micrognathie
Trisomie 8 Formes mosaïques seules viables	Cataracte, opacité cornéenne, hétérochromie irienne, microphthalmie colobomateuse, hypertélorisme, blépharoptosis, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales, éversion de la paupière supérieure, strabisme	Front proéminent, nez épaté, fente palatine avec déformation en voûte, frein de la langue court, micrognathie, oreilles larges dysplasiques avec ante hélix proéminente, cou court élargi, tronc long et fin, anomalies squelettiques, numéraire vertébrale ou structurale, spina bifida, scoliose, absence de rotule, malformations cardiaques, rénales et urétérales
Trisomie 13 Syndrome de Patau	Cataracte, opacité cornéenne, glaucome, hyperplasie et persistance du vitré primitif, dysplasie rétinienne, microphthalmie colobomateuse, cyclopie	Malformations neurologiques majeures : thalamus, ventricule unique, absence de rhinencéphale, de commissure cérébrale, de corps calleux, de faux du cerveau ou de nerfs et lobes olfactifs, microcéphalie hypotonique, kystes du cortex rénal, bifidité de l'utérus (fille), cryptorchidie avec insertion phallique anormale (garçon), anomalies musculosquelettiques, malformations cutanées ou du cuir chevelu, hyperconvexité unguéale
Trisomie 18 Syndrome d'Edwards	Cataracte, opacités cornéennes, microcornée, glaucome congénital, dépigmentation rétinienne, microphthalmie colobomateuse, cyclopie, épicanthus, hypertélorisme, hypoplasie des arcades supraorbitaires	Hypotrophie, microcéphalie hypertonique avec diamètre bifrontal anormal, proéminence de la nuque, microrétrognathie, anomalies ORL avec épisodes d'apnée et de troubles de déglutition, palais en voûte,

		malformation cardiaque, rein en fer à cheval avec anomalie du bassin, sténose du pylore, déformation de la main, atteinte deuxième et cinquième doigts, déformation des pieds avec dorsiflexion du gros orteil, mauvais développement musculaire, déhiscence diaphragmatique et diverticule de Meckel inconstants
Trisomie 21 Mongolisme (Lejeune et Turpin)	Cataracte, kératocône, taches de Brushfield sur l'iris, glaucome infantile, malformation des vaisseaux papillaires, myopie, ectropion, blépharite, obliquité mongoloïde des fentes palpébrales, épicanthus, strabisme, nystagmus	Hypotonie, brachycéphalie, macroglossie, petit nez, ensellure nasale courte, oreilles petites et mal ourlées, nuque courte, élargie, sillon palmaire médian unique, clinodactylie du cinquième doigt avec hypoplasie des phalanges médianes, petits pieds, malformations cardiaques, leucémie, stérilité des garçons
Trisomie 22 Formes partielles ou mosaïques viabiles	Cataracte, ectopie du cristallin persistance et hyperplasie du vitré primitif, microphthalmie colobomateuse, hypoplasie du nerf optique, blépharoptosis, synophrisis, épicanthus, hypertélorisme, obliquité mongoloïde ou anti-mongoloïde des fentes palpébrales, strabisme	Retard du développement, trouble de la croissance, microcéphalie, nez épaté, ensellure nasale aplatie, fente avec palais en voûte, micrognathie, oreilles larges dysplasiques avec antehélix proéminente, malformation cardiaque, pulmonaire ou gastro-intestinale
Triploïdie	Cataracte, glaucome, microphthalmie colobomateuse, hypertélorisme	Retard de croissance intra-utérin sévère, môle hydatiforme, malformation du système nerveux central, hypoplasie du cortex ou cérébelleuse, hydrocéphalie, malformation cardiaque, digestive, génito-urinaire ou endocrinienne



RESUME

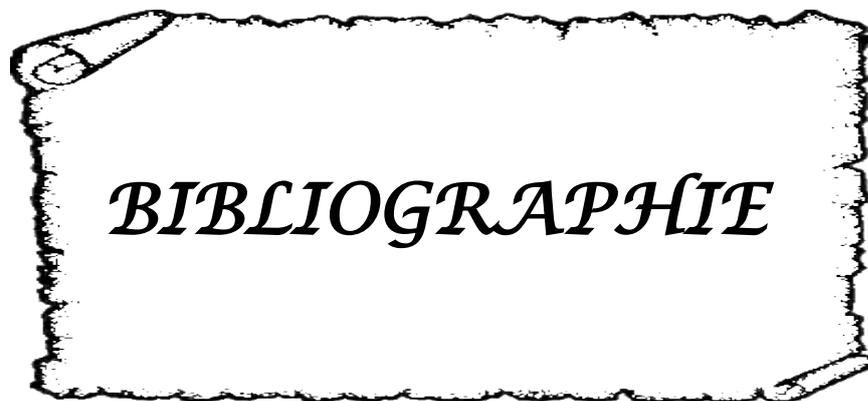
La cataracte congénitale demeure une cause fréquente de cécité et de malvoyance infantile dans notre pays. Elle se définit par une anomalie de transparence du cristallin existant à la naissance et responsable d'un trouble visuel parfois important. Nous avons réalisé une étude rétrospective, colligée dans le service d'ophtalmologie (CHU Mohammed VI Marrakech) entre Janvier 2009 et décembre 2012, portant sur 80 enfants et 136 yeux. Notre étude a englobé tous les cas de cataracte congénitale quelque soit l'âge de découverte, excluant les ectopies cristalliniennes qui ne s'accompagnent pas systématiquement d'un trouble de transparence du cristallin, ainsi que les cataractes congénitales non obturantes n'ayant pas nécessité une prise en charge chirurgicale. L'âge de nos patients varie entre 2 mois et 19 ans, l'âge moyen est de 2 ans et 7mois avec une prédominance masculine. Une notion de consanguinité parentale a été retrouvée dans 13,75 % des cas, et des grossesses non suivies dans 20% des cas. L'enquête étiologique a mis en évidence : une embryofetopathie rubéolique dans 15% des cas ; une hérédité isolée dans 11,25 % des cas, elle était négative dans 71,25 % des cas. Tous nos patients ont bénéficié de la même technique opératoire à savoir : une phacoémulsification suivie d'un capsulorhexis postérieur et d'une vitrectomie antérieure, ainsi qu'une rééducation orthoptique adaptée ; 89,7 % des yeux opérés ont été implantés primitivement avec de bons résultats anatomiques et fonctionnels et très peu de complications post-opératoires.

Abstract

The congenital cataract remains a frequent cause of blindness and infantile low vision in our country. It defines itself by an abnormality of transparency of the lens existing in the birth and sometimes responsible for an important visual disorder. We realized a cohort study in department of ophthalmology (CHU Mohammed VI Marrakech) between January 2009 and December 2012, concerning 80 children and 136 eyes. Our study contained all the cases of congenital cataract about is the age of discovery, excluding the lenticular ectopias which do not come along systematically with a disorder of transparency of the lens, as well as the congenital cataracts not obstructive not having required a surgical care. The age of our patients varies between 2 months and 19 years, the average age is of 2 years and 7months with a male ascendancy. A notion of parental consanguinity was found in 13,75 % of the cases, and pregnancies not followed in 20% of the cases. The etiologic inquiry put in evidence: a rubeolic embryo-foetopathy in 15 % of the cases; the congenital cataract is hereditary isolated in 11,25% of the cases, it was negative in 71,25% of the cases. All our patients benefited from the same operative procedure namely: a phacoemulsification followed by a posterior capsulorhexis and by an anterior vitrectomy, as well as an adapted orthoptic rehabilitation; 89,7 % of the operated eyes were implanted with good anatomical and functional results and very few postoperative complications.

ملخص

يبقى السد الخلقي سببا متكررا لحالة العمى عند الطفل في بلدنا. السد الخلقي هو عبارة عن شذوذ شفافية العدسة البلورية يتواجد في الولادة و مسؤول عن اضطراب أحيانا مهم في النظر. لقد وفينا دراسة استكشافية في شعبة طب العيون بالمركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس مراكش، بين يناير 2009 وديجنبر 2012، تضمنت 80 طفل و137 أعين، تضمنت دراستنا جميع حالات السد الخلقي مهما كان سن الاكتشاف، باستثناء انتبازات العدسة البلورية التي لاترافق منهجيا باضطراب شفافية العدسة البلورية، والسدود الخلفية الغير مسدودة التي لم تحتاج لعملية جراحية. يتراوح عمر مرضانا بين شهرين و 19 سنة، السن المتوسط هو سنتين مع سيادة ذكرية. لقد وجدنا قرابة أبوية في 13,75% من الحالات وحالات حمل غير مراقب عند 20% من الحالات. التحقيق في أسباب السد الخلقي جعلنا نكتشف وجود مرض الحميراء الخلفية عند 15% من الحالات، و وجدنا سبب وراثي في 11,25% من الحالات وكانت سلبية عند 71,25% من الحالات. كل مرضانا استفادوا من نفس التقنية الجراحية : استحلاب الماء البيضاء للعين بالموجات الصوتية، فتح الكبسولة الخلفية ثم استئصال الزجاجية الأمامية و أخيرا الترويض البصري. 89,7% من الحالات المجرى لها العملية، استفادت من الغرس مع نتائج تشريحية جيدة و مضاعفات تالية للجراحة قليلة.



BIBLIOGRAPHIE

1. **Greenwald MJ, Glaser SR.**
Visual outcomes after surgery for unilateral cataract in children more than two years old posterior chamber intraocular lens implantation versus contact lens correction of aphakia.
J AAPOS 1998; 2:168-176.
2. **Tromans C, Haigh PM, Biswas S, Lloyd IC.**
Accuracy of intraocular lens power calculation in pediatric cataract surgery.
Br J Ophthalmol 2001; 85:939-941.
3. **Vasavada AR, Nihalami BR.**
Pediatric cataract surgery
Curr Opin Ophthalmol 2006 ; 17: 54-61p.
4. **Foster A, Gilbert C, Rahi J.**
Epidemiology of cataract in childhood : a global perspective.
J Cataract Refract Surgery 2004; 30: 1629-1635p.
5. **Francis PJ, Berry V, Bhattacharya SS, Moore AT.**
The genetics of childhood cataract.
J Med Genet 2000; 37: 481-8p.
6. **Hejtmancik J F.**
Congenital cataracts and their molecular genetics.
Seminars in cell & Development Biology 2008; 19: 134-149p.
7. **Ghemri Bouyahya N*, Hadoun M, Yahyaoui S, Ailem A.**
Les cataractes congénitales de la pratique courante à l'oculogénétique 2009.
Congrès d'ophtalmol 2009 ; 90 :130-139p.
8. **Bencherifa F, Halhal M, Belmekki M, Benabdellah O, Sehsahi N, Berraho Hammani A.**
les facteurs de pronostic visuel dans la cataracte congénitale.
J Fr Ophtalmol. 1998;21:118-22.
9. **Lopes N*, Campus R, Castela G, Branco V.**
Etude rétrospective de la chirurgie de la cataracte pédiatrique 2009.
115^e Congrès de la société Française d'Ophtalmologie. Congrès d'ophtalmol 2009.

- 10. Ammar N*, Kamoun B, Khabou A, Kharrat W, Rebhi F, Hamdi S.**
Les cataractes congénitales bilatérales : aspects cliniques et thérapeutiques 2009.
Congrès d'ophtalmol 2009 ;30 :42-55p.
- 11. Ba Elhadji A*,Wane Am,Ndoye Roth PA,Wade A,Ndiaye MR.**
L'implantation en chambre postérieure dans les cataractes congénitales.
Congrès d'ophtalmol 2009 ;45 : 66-71p.
- 12. Lefèvre Hansen.**
Les cataractes congénitales : les conditions d'un éventuel succès thérapeutique.
Thèse de médecine. Faculté de médecine de Nantes 2003 ;11p.
- 13. P-A. Ndiaye, K. El Amary, C.Seye-Ndiaye, M.Dermeideros,A-M. Wane, E-A. Ba,M-R. Ndiaye, A. Wade.**
Mini-incision sclérale sans ultrasons dans le traitement de la cataracte congénitale.
J Fr. Ophtalmol, 1999; 22, 3347-351. Dakar, Sénégal.
- 14. O.Roche.**
Cataractes congénitales.
EMC -Ophtalmologie;21-250-A-10.
- 15. Foster A, Gilbert C.**
Cataract in children.
Acta Pediatric 2003 92: 1376-1378. Stockolm. ISSNO 803-5253.
- 16. Vital-Durand F, Cottard M.**
La technique du regard préférentiel : matériel et procédure de Bébé-vision
J Fr Ophtalmol 1985;8:267-272.
- 17. Vital-Durand F, Hullo A.**
La mesure de l'acuité visuelle du nourrisson en six minutes : les cartes d'acuité de Teller.
J Fr Ophtalmol 1989 ;12 :221-225.
- 18. P de Laage de Meux, G Caputo ,O Bergés , P Koskas.**
Cataractes congénitales.
Encyclopédie Médico-chirurgicale 21-250-A.10. 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier Sas.

- 19. Rousseau E*, Nezzar H, Chiambaretta F, Dalens H ,Rigal D, BacinF.**
Cataractes congénitales unilatérales et bilatérales : résultats fonctionnels après chirurgie et traitement de l'amblyopie .Etude rétrospective concernant 35 cas.
Congrès d'ophtalmol 2009.150–159p.
- 20. Benatya A.I.**
La cataracte congénitale à propos de 69 yeux.
Mémoire de fin d'études. Faculté de médecine de Fès. 2006.
- 21. Godde–Jolly, Dufier J L.**
Ophtalmologie pédiatrique.
Ed Masson 1992 ; 191– 212 p ; 15– 89 p.
- 22. De Laage De Meux P.**
Ophtalmologie pédiatrique.Pathologie du cristallin.
Edition Masson 2003 ; 94–102.
- 23. Zetterström C, Lundvall A, Kugelberg M.**
Cataracts in children.
J Cataract Refract Surg 2005; 31:824—840p.
- 24. Bazard MC*, Sayen A,Oueld Moussa R, Genin Parriguez P, Poirson A , Hubert.**
Cataracte congénitale : résultats fonctionnels et anatomiques ; à propos d'une étude rétrospective sur 5 ans.
Congrès d'ophtalmologie 2009.
- 25. De Laage de Meux P, Zafad R, Arndt C, Caputo G, Meunier I, Edelson C.**
Implantation chez l'enfant avant l'âge d'un an.
J fr. Ophtalmol. 2001; 24: 360–5.102.
- 26. Hafidi Z, Ibrahimy W, Ouazzani B, Cherkaoui O, Laghmari M, Benchrif Z, Boutimzine N, Benharbit N, Daoudi R.**
Chirurgie de la cataracte congénitale : pronostic visuel à long terme.
Congrès d'ophtalmologie 2009 ; 60 :82–97.
- 27. Kaufman PL, Alma A.**
Alder's physiology of the eye: clinical application.
Mosby 2003, 142–146p.
- .

28. Parks MM, Johnson D A, Reed G W.

Long-term visual results and complications in children with aphakia ; *function of cataract type*.

Ophthalmology 1993 ; 100: 825-840p discussion by Keech RV, 840-841p.

29. François J.

Les cataractes congénitales.

Soc Fr Ophtlmlol, rapport annuel. Paris : Masson & Cie 1995, 846p

30. Merin S, Crawford JS.

The etiology of congenital cataracts : a survey of 386 cases.

Can J Ophtalmol 1971; 6 : 178-82p.

31. De Laage de Meux P.

Chirurgie de la cataracte congénitale.

Vision internationale 1996 ; 65 : 25-29p.

32. Taylor D. (Ed).

Pediatric Ophthalmology.

2è ed. Oxford; London; Paris: Blackwell Science Ltd 1997; 1152p.

33. De Laage de Meux P, Caputo G.

Déplacements congénitaux et acquis du cristallin.

Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), *Ophtalmologie*, 21-250-D-10, 2005, 12 p.

34. Birch EE, Stager DR.

The critical period for surgical treatment of dense congenital unilateral cataract.

Invest Ophtalmol Vis Sci 1996;37:1532-8p.

35. Edelson C.

Examen clinique et examens complémentaires du petit enfant.

Réalités ophtalmologiques. N° 126. Décembre 2005.

36. Mets M, Holfelds E, Boyer KM, Swisher C, Roizen N, Stein L, et al.

Eye manifestations of congenital toxoplasmosis.

Am J Ophtalmol 1996; 122, 309-24.

- 37. Haargaar B, Wohlfahrt J, Fledelius HC, Rosenberg T, Melbye M.**
A nationwide Danish study of 1027 cases of congenital/infantile cataracts: etiological and clinical classifications.
Ophthalmology 2004; 11:2292-8.
- 38. Wright KW, Kolin T, Matsumoto E.**
Lens abnormalities. *Ped Ophthalmol and strabismus*.
Mosby, St Louis, 1995; 367-389p.
- 39. Limaiem R*, El Euch K, Chaabouni A, Merdassi A, Kammoun S, El Matril.**
Aspects cliniques et étiologiques des cataractes de l'enfant . (Tunis, Tunisie).
Congrès d'ophtalmologie 2009.
- 40. Bloom S, Rguig A, Berraho A, Zniber L, Bouazzaoui N, Zaghloul Z, Reef S, Zidouh A, Papania M, Seward.**
J. Congenital rubella syndrome burden in Morocco: a rapid retrospective assessment.
Lancet. 2005; 365:135-41p.
- 41. Hertzberg R.**
Rubella and virus induced cataracts.
Trans Ophthalmol Soc UK 1982; 102: 355-358p.
- 42. Khandekar R, Al Awaidy S, Ganesh A, Bawikar S.**
An Epidemiological and Clinical Study of Ocular Manifestations of Congenital Rubella Syndrome in Omani Children.
Arch Ophthalmol 2004; 122: 541 - 545p.
- 43. Riehl-Weissrock M.C.**
Résultats sensitivo-moteurs du traitement des cataractes congénitales.
Etude rétrospective. Thèse de médecine. Faculté de Stasbourg 2002.
- 44. Loyd L, Gross Sampson M, Jeffrey DG, Kriss A, Russel-Eggit, Taylor D.**
Neonatal cataract etiology, pathogenesis and management.
Eye 1992; 6: 184-196.
- 45. Lambert S, Taylor D, Kriss A, Holzel H.**
Ocular manifestations of congenital varicella syndrome.
Arch Ophthalmol 1989; 107: 52-56p.

- 46. Nahmias AJ, Visintine AM, Caldwell DR, Wilson LA.**
Eye infections with herpes simplex viruses in neonates.
Surv Ophthalmol 1976; 21: 100-105p.
- 47. Arun V, Gwendolyn Noble.**
Cataracts in congenital toxoplasmosis.
244J AAPOS 2007; 11: 551-554p.
- 48. McLeod R, Boyer K, Karrison T, Karza K, Swisher C, Roizen N, et al.**
Outcome of treatment for congenital toxoplasmosis, 1981-2004. The National Collaborative Chicago-Based, Congenital toxoplasmosis study.
Clin Infect Dis 2006; 42: 1383-94.
- 49. McAuley J, Boyer K, Patel D, Mets M, Swisher C, Roizen N, et al.**
Early and longitudinal evaluations of treated infants and children and untreated historical patients with congenital toxoplasmosis. *The Chicago Collaborative Treatment Trial.*
Clin Infect Dis 1994; 18: 38-72.
- 50. Vutova K, Peicheva Z, Popova A, Markova V, Mincheva N, Todorov T.**
Congenital toxoplasmosis : Eye manifestations in infants and children.
Ann Trop Pediatr 2002; 22:213-8.
- 51. Bergi B, O'Keefe, Bowelle R.**
Ophthalmic finding in classical galactosomia -prospective study;
J Ophthalmol 1993 ; 77: 162-164p.
- 52. Mortemousque B, Diemer C, Riss I.**
Prise en charge thérapeutique de la cataracte congénitale.
J Fr Ophthalmol 2001;24 :73-81.
- 53. Gibbon BM, Quinn A, Franzco DCH.**
Use of capsulorhexis and Healon 5 in children younger than 5 years of age;
J AAPOS 2006; 10:180-181
- 54. Dharmaraj S, Azar N.**
Coritroversies of implanting intraocular lenses in infancy.
Int Ophthalmol Clin. 2005:45:61-81.

- 55. Parks MM.**
Posterior lens capsulectomy during primary cataract surgery in children.
Ophthalmology 1983; 90:5-344.
- 56. Gimbel HV, DeBroff BM.**
Posterior capsulorhexis with optic capture. Maintaining a clean visual axis after pediatric cataract surgery. *J Cataract Refract Surg* 1994; 20:64-658.
- 57. Alexandrakis, G Peterseim, MM, Wilson, ME.**
Clinical outcomes of pars plana capsulotomy with anterior vitrectomy in pediatric cataract surgery.
J AAPOS 2002;6:163-7 249.
- 58. Cakmak SS, Caca I, Unlu MK, Cakmak A, Olmez G, Sakalar YB.**
Surgical technique and postoperative complications in congenital cataract surgery.
Mcd Sci Monit. 2006;12: 31-35.
- 59. Biglan AW.**
Modification of the high-speed vitrectomy system TSV 25 for pediatric cataract surgery.
J Cataract Refract Surg. 2005; 31: 2257-60.
- 60. Vasavada AR, Trivedi RH, Singh R.**
Necessity of vitrectomy when optic capture is performed in children older than 5 years.
J Cataract Refract Surg 2001; 27:1185-93.
- 61. Taylor D.**
The Doyne lecture. Congenital cataract: the history, the nature and the practice.
Eye 1998; 12 : 9-36.
- 62. Byrne SF, Green RL.**
Ultrasound of the eye and orbit.
Second édition (Mosby) 2002.
- 63. Ruth AL, Lambert SR.**
Amblyopia in the phakic eye after unilateral congenital cataract extraction
2006;10:587-588.
- 64. Lambert SR.**
Treatment of congenital cataract.
Br J Ophthalmol 2004; 88:854- 855p.

65. **Lundvall A, Kugelberg V.**
Outcome after treatment of congenital bilateral cataract.
Acta ophthalmol Scand 2002; 80:7-593p.
66. **Magnusson G, Abrahamsan M, Sjostrand J.**
Changes in visual acuity from 4 to 12 years of age in children operated for bilateral congenital cataract.
Br J Ophthalmol 2002;86:1385-9p
67. **Ceyhan D, Schnall BM, Breckenridge A, Fontanarosa J, Lehman 55, Calhoun JC.**
Risk factors for amblyopia in congenital anterior lens opacities.
J AAPOS. 2005 ; 9: 537-41.
68. **Totan Y, Bayramlar H, Cekic O, Aydin E, Erten A, Daglioglu MC**
Bilateral cataract surgery in adult and paediatric patients in a single session.
J Cataract Refractive Surg 2000; 26: 1008-11
69. **Wilson ME, Bartholomew LR, Trivedi RH.**
Pediatric cataract surgery and intraocular lens implantation : practice styles and preferences of the 2001 ASCRS and AAPOS memberships.
J cataract Refract Surgery 2003; 29:20-1811p.
70. **Wilson E.J., Trivedi R.H., Bartholomew L.R., Pershing S.**
Comparison of anterior vitrectorhexis and continuous curvilinear capsulorhexis in pediatric cataract and intraocular lens implantation surgery: A 10-Year analysis.
J AAPOS 2007;11:443-446.
71. **Mezer E, MD, Rootman DS, Abdoell M, Levin AV.**
Early postoperative refractive outcomes of paediatric intraocular lens implantation.
J Cataract Refract Surg 2004; 30:603-610.
72. **Yorston D, Wood M, Foster A.**
Results of cataract surgery in young children in east Africa.
Br J Ophthalmol 2001; 85:267-271
73. **Turut P, Molazzo S.**
Cataracte congénitale.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Ophthalmologie, 21-250-A-10, 1990, 13 p.

74. Basti S, Aasuri MK, Reddy MK, et al.

Heparin-surface modified intraocular lenses in paediatric cataract surgery: prospective randomized study.

J Cataract Refract Surg 1999; 25:782-787.

75. Hollick EJ, Spalton DJ, Ursell PG, Pande MV.

Lens epithelial cell regression on the posterior capsule with different intraocular lens materials.

Br J Ophthalmol 1998; 82:1182-1188.

76. Khokhar S, Singh H.

Functional outcomes of acrylic IOL in pediatric cataract surgery.

J Cataract Refract Surg. 2005; 31: 1084.

77. Laurell C-G, Zetterström C, Lundgren B, et al.

Inflammatory response in the rabbit after phacoemulsification and intraocular lens implantation using a 5.2 or 11.0 mm incision.

J Cataract Refract Surg 1997; 23:126-131.

78. Tuncer S, Gucukoglu A, Gozum N.

Cataract extraction and primary hydrophobic acrylic intraocular lens implantation in infants.

J AAPOS. 2005; 9: 250-6.

79. Lundvall A, Zetterström C, Lundgren B, Kugelberg U.

Effect of 3-piece AcrySof and downsized heparin-surface-modified poly(methyl methacrylate) intraocular lenses in infant rabbit eyes.

J Cataract Refract Surg 2003; 29:159-163.

80. Trivedi RH, Wilson ME Jr.

Single-piece acrylic intraocular lens implantation in children.

J Cataract Refract Surg 2003; 29: 1738-43.

81. Davison JA,

Clinical performance of Alcon SA3OAL and SA6OAT single-piece acrylic intraocular lenses.

J Cataract Refract Surg 2002; 28:1112-23.

82. Kugelberg M, Shafiei K, Zetterström C.

Single-piece AcrySof in the newborn rabbit eye.

J Cataract Refract Surg. 2004; 30:1345-50. 252.

- 83. Raina UK, Mehta DK, Monga S, R. Arora R.**
Functional outcomes of acrylic intraocular lenses in pediatric cataract surgery.
*J Cataract Refract Surg.*2004); 30:1082–91.
- 84. Ravalico G, Tognetto D, Palomba MA, et al.**
Capsulorhexis size and posterior capsule opacification.
J Cataract Refract Surg 1996; 22:98–103
- 85. Lal G, Trivedi RH, Wilson ME Jr, Scarlett LC, Peterseim MM.**
Interocular axial length difference in eyes with pediatric cataracts.
J AAPOS, 2005; 9: 358–62.
- 86. Nilsson SEG, Textorius O, Andersson BE, Swenson B.**
Clear PMMA versus yellow intraocular lens material; an electrophysiologic study on pigmented rabbits regarding “the blue light hazard.”
Prog Clin Biol Res 1989; 314:539–553.
- 87. Pavlovic S, Jacobi FK, Graef M, Jacobi KW.**
Silicone intraocular lens implantation in children: preliminary results.
J Cataract Refract Surg 2000; 26: 88–95.
- 88. Dahan E, Drusedeau M.**
Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia.
J Cataract Refract Surg, 1997;23: 61 8–23.
- 89. Wilson ME Jr, Trivedi RH.**
Eye growth after pediatric cataract surgery.
Am J Ophthalmol. 2004;138: 1039–40.
- 90. Lesueur L, Arne JL, Chapotot E.**
La prédictibilité du calcul de la puissance de l’implant dans le traitement de la cataracte chez l’enfant.
J Fr Ophtalmol. 1999; 22: 209–12.
- 91. Mc Clatchey 5K, Dahan E, Maselli E, Gimbel HV, Wilson ME, Lambert SR, Buckley EG, Freedman 5F, Plager DA, Parks MM.**
A comparison of the rate of refractive growth in pediatric aphakic and pseudophakic eyes.
Ophthalmology. 2000; 107: 118–22.

92. **Inatomi M, Kora Y, Kinohira Y, Yaguchi S.**
Long-term follow-up of eye growth in pediatric patients after unilateral cataract surgery with intraocular lens implantation.
J AAPOS. 2004; 8:50-5.
93. **Kora Y, Kinohira Y, Inatomi M, Sekiya Y, Yamamoto M, Majima Y.**
Intraocular lens power calculation and refractive change in pediatric cases Nippon Ganka Gakkai Zasshi. 2002; 106: 273-80.
94. **Kugelberg M, Kugelberg U, Bobrova N, Tronina S, Zetterstrom C.**
After-cataract in children having cataract surgery with or without anterior vitrectomy implanted with a single-piece AcrySof IOL
J Cataract Refract Surg. 2005; 31: 757-62.
95. **Ben Ezra D, Chauhan H.**
Posterior capsulotomy in pediatric cataract surgery: the necessity of a choice.
Ophthalmology 1997;104:2168-74.
96. **De Laage de Meux P, Laloum L, Sachs G.**
Correction de l'aphaïque chez l'enfant.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Ophtalmologie, 21-250- A-15, 1996, 6 p.
97. **Neely DE, Plager DA, Borger SM, Golub RL.**
Accuracy of Intraocular Lens Calculations in Infants and Children Undergoing Cataract Surgery.
J AAPOS 2005;9:160-165.
98. **Georges-Randresta.**
Le traitement de l'amblyopie.
Réalités ophtalmologiques N° 126, Décembre 2005.
99. **Goberville M.**
La correction optique chez l'enfant : les 8 règles incontournables.
Réalités Ophtalmologiques, N° 126, Décembre 2005.

100. Greenwald MJ, Glaser SR.

Visual outcomes after surgery for unilateral cataract in children more than two years old posterior chamber intraocular lens implantation versus contact lens correction of aphakia.

J AAPOS 1998; 2:168-176.

101. Nilforushan Naved, MD, Falavarjani KG, MD, Razeghinejad MR, Bakhtiari P.

Endothelial cell characteristics, corneal thickness, and impact on intraocular pressure.

J AAPOS 2007; 11: 159-161p.

102. Laroche. L, Lebuisson. A, Montard M.

Chirurgie de la cataracte.

Paris : Masson ; 1996, 455p.

103. Balmer A.

Complications of cataract surgery, retrospective study of 1304 cases,

Klin Monatsbl, Augenheilkd 1991 May; 198(5): 344-6 255

104. Kloti R.

Anterior high frequency capsulotomy.

I Experimental Study Klin Monatsbl Augenheilkd 1992, 200:507-510.

105. Ledoux D, Trivedi RH, Wilson E, Payne FJ.

Pediatric cataract extraction with intraocular lens implantation : visual acuity outcome when measured at age four years and older.

J AAPOS 2007;11:218-224.

106. Thouvenin D.

Utilisation d'un implant PMMA fluoré dans le traitement de l'aphakie de l'enfant.

Ophthalmologie 1996;5:24-32

107. Dewey S.

Posterior capsule opacification.

Curr Opin Ophthalmol. 2006; 17:45-53.

108. Hardwig PW, Erie JC, Buettner H.

Preventing recurrent opacification of the visual pathway after pediatric cataract surgery.

J AAPOS. 2004; 8 :560-5.

109. Kirwan C, O’Keeffe M.

Cystoid macular oedema in paediatric aphakia and pseudo aphakia.
Br J Ophthalmol 2006; 90: 37-9.

110. Lambert S.R, Lynn M.J, Reeves CO Rachel, David A. Plager MD.

Is there a latent period for the surgical treatment of children with dense bilateral congenital cataract.
J. of Americ. Associat. F. Ped. Ophtalmol. And Strab 2006 ; 10 : 30-36 p.

111. Brémond- Giniac D, Copin H, Cussenot O, Laroche L.

Cristallin et zonule : anatomie et embryologie.
Encycl Méd Chir (Editions scientifiques et médicales .Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Ophtalmologie, 21-003-G-10, 2002, 9p.

112. Sole P, Dollens H, Gentou C.

Biophtalmologie, Rapport de la société Française d’Ophtalmologie
(Edition Masson) 1992, p 29- 67.

113. Saraux H, Lemasson C.

Anatomie et histologie de l’œil.
chap 12; 1982 ; p169-188.

قسم الطب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال بآداب وسعي
في استنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كراماتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بآداب رعايتي الطبية للقريب
والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان لا لأذاه

وأن أؤقر من علمني، وأعلم مني، وأكون أخلص ميال في المهنة الطبية

مُتعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلاني، نقيّة مما يشينها تجاه الله
ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



جامعة القاضي عياض

كلية الطب والصيدلة

مراكش

أطروحة رقم 32

سنة 2014

السدود الخلقية:

العوامل الوبائية والسريرية والعلاجية.

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2014/06/23

من طرف

السيدة فاطمة الزهراء سامي

المزداة في 22 أبريل 1988 بأسفي

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

سد - غمش - حول - غرس

اللجنة

الرئيس

السيد م. صبيحي

أستاذ في طب الأطفال

المشرف

السيد ع. المتوكل

أستاذ في طب وجراحة العيون

الحكام

السيد ط. علي بها

أستاذ مبرز في طب وجراحة العيون

السيد إ. حجي

أستاذة مبرزة في طب وجراحة العيون