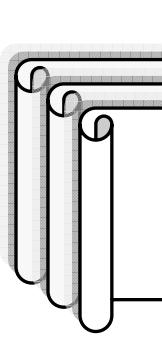


Introduction	1
Embryologie du cristallin	3
Rappels anatomiques et physiologiques	11
I/ Anatomie du cristallin	12
II / Physiologie du cristallin	20
Evolution de la fonction visuelle	24
Amblyopie	35
Epidémiologie	39
Pathogénie des cataractes congénitales	42
Examen clinique d'un enfant atteint de cataracte congénitale	48
Examens complémentaires	62
Formes cliniques des cataractes congénitales	68
Formes étiologiques des cataractes congénitales	86
Diagnostic différentiel	112
Traitements	118
Matériel et méthodes	148
Méthode statistique	160
Résultats et analyse	163
Discussion	178
Conclusion	201
Annexe	204
Résumés	212
Références	216



INTRODUCTION

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

La cataracte congénitale est une altération de la transparence 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.

C'est la cause la plus fréquente de cécité curable dans le monde : les données épidémiologiques montrent qu'il y a dans le monde 1 à 15 enfants atteints de cataracte congénitale sur 10 000 naissances.

Les étiologies sont nombreuses et très variées, dominées par les causes héréditaires et infectieuses.

Les méthodes chirurgicales ont beaucoup évolué ces dix dernières années, permettant une meilleure prise en charge de cette pathologie.

L'implantation primaire est actuellement le traitement de choix de l'aphaque, facilitant la rééducation précoce et offrant de meilleurs résultats fonctionnels.



**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

La connaissance et la compréhension des mécanismes du développement normal de l'œil, plus particulièrement ceux du segment antérieur, sont essentielles dans la compréhension de la physiopathologie des anomalies du cristallin (1)

Le développement du cristallin se fait en plusieurs stades. (fig 1 et 2)

I. L'ORGANOGENESE DU CRISTALLIN.

Elle peut être divisée en cinq étapes successives dont quatre étapes embryonnaires et une cinquième en post-natale : un stade ectodermique, un stade vésiculaire, un stade des fibres primaires, un stade des fibres secondaires et enfin la croissance post natale du cristallin. (2)

1– Stade ectodermique.

La placode cristallinienne se développe dès le début de la quatrième semaine au dépend de l'ectoderme céphalique en regard de la vésicule optique qui vient presque à son contact (3).

2– Stade vésiculaire.

Simultanément à l'invagination de la cupule optique se forme la fossette cristallinienne encore attachée à l'ectoderme. Cette fossette se creuse de plus en plus, tandis que son ouverture extérieure se rétrécit. (4)

Le cristallin apparaît individualisé sous la forme d'une vésicule creuse vers la sixième semaine de vie embryonnaire. La paroi de cette vésicule est faite d'une seule couche de cellules cylindriques. (4)

3- Stade des fibres primaires.

La cavité est comblée à la fin de la sixième semaine.

Les cellules antérieures forment l'épithélium antérieur et les cellules postérieures forment les fibres cristalliniennes primitives.

Les noyaux des fibres cristalliniennes primitives sont disposés sur deux ou trois rangées.

Sur une coupe transversale, ils forment un arc de cercle à convexité antérieure.

A la périphérie, cet arc de cercle dessine une sorte de crochet qui se continue avec l'épithélium antérieur : c'est l'équateur. A ce niveau, les noyaux s'accumulent pour former une zone féconde : c'est la zone germinative qui donnera naissance aux fibres secondaires.

L'évolution des fibres primaires est terminée.

On note une disparition progressive des noyaux centraux, alors que les noyaux périphériques se multiplient de plus en plus

Les fibres primitives constituent le noyau embryonnaire. (3, 4)

4- Stade des fibres secondaires

Dès la septième semaine, la formation des fibres n'est plus assurée que par les cellules de la zone germinative, l'épithélium postérieur ayant à ce stade complètement disparu.

Ce sont les cellules équatoriales qui donnent naissance aux fibres dites secondaires pendant la vie fœtale et après la naissance.

Les fibres nouvellement formées se recouvrent en couches successives comme les pelures d'un oignon rejetant en avant puis au centre le noyau embryonnaire. 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 la suture.

Elle prend la forme d'un Y en avant et la forme d'un Y renversé en arrière. La formation des fibres secondaires au niveau de l'équateur a pour effet un allongement plus marqué de l'axe frontal que de l'axe sagittal de telle sorte que le cristallin a tendance à s'aplatir dans le sens antéro-postérieur.

A la naissance, les noyaux fœtaux sont constitués. Le cristallin possède à ce moment-là les 2/3 environ de son volume définitif : son diamètre est d'environ 6,5 à 7 mm, et son épaisseur est de 5mm.

Aucun vaisseau ni nerf ne pénètre dans la lentille au cours de l'organogenèse. (3,4)

5- La croissance du cristallin après la naissance

La croissance du noyau adulte débute dès la naissance. Les cellules de l'équateur constituent une placode germinative qui va rester active pendant toute la vie du cristallin pour former les fibres des futures couches du noyau adulte, puis du cortex.

Au fur et à mesure de la croissance du noyau adulte, des embranchements secondaires apparaissent sur les sutures, formant des ramifications secondaires.

Les cellules de la zone germinative restent d'ailleurs actives même après l'ablation du contenu cristallinien et sont responsables de la formation des opacifications capsulaires postérieures secondaires.

Chez l'adulte, le diamètre du cristallin est d'environ 9 mm et son épaisseur est de 5 mm. La profondeur de la chambre antérieure est de 2,4 mm chez le nouveau-né et va augmenter progressivement pour atteindre 3,4 mm à trois ans et 3,6 mm à l'âge adulte. (4)

II. DEVELOPPEMENT DE LA CAPSULE DU CRISTALLIN

La capsule ou cristalloïde est une sorte de sac qui enveloppe toute la lentille.

Elle est formée très précocement au niveau de la région postérieure, dès la sixième semaine, et se développe et s'épaissit par la suite. Au début elle est plus épaisse au niveau du pôle postérieur, son épaisseur est ensuite égale aux deux pôles et finalement c'est le pôle antérieur qui l'emporte nettement avec l'activité continue de l'épithélium antérieur sous-jacent et la disparition de l'épithélium au niveau de la face postérieure. (2)

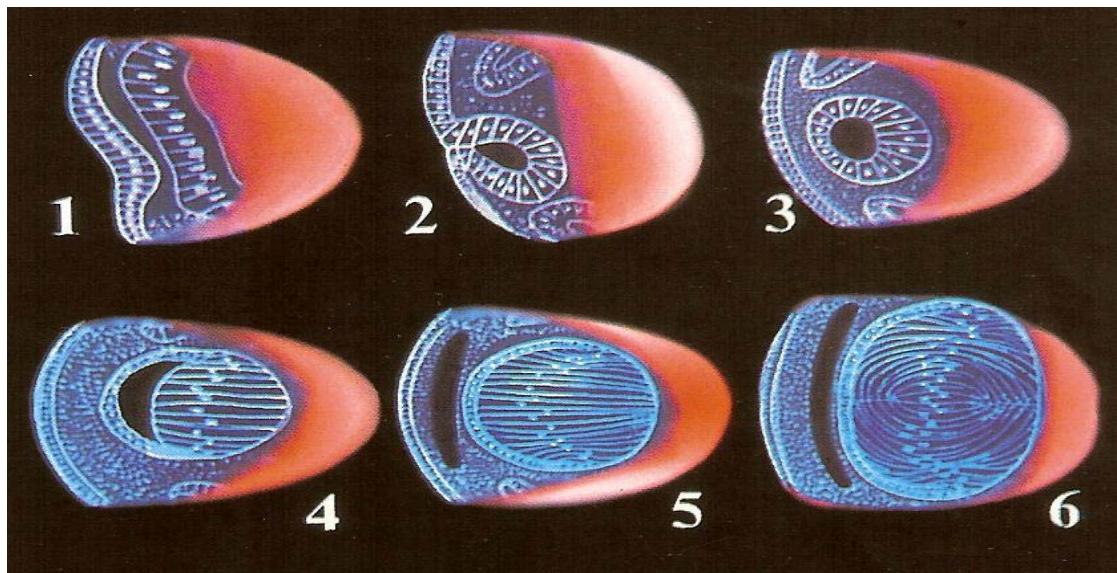


Figure 1 : développement embryonnaire du cristallin (5)

- (1) – Stade de la placode cristallinienne
- (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

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

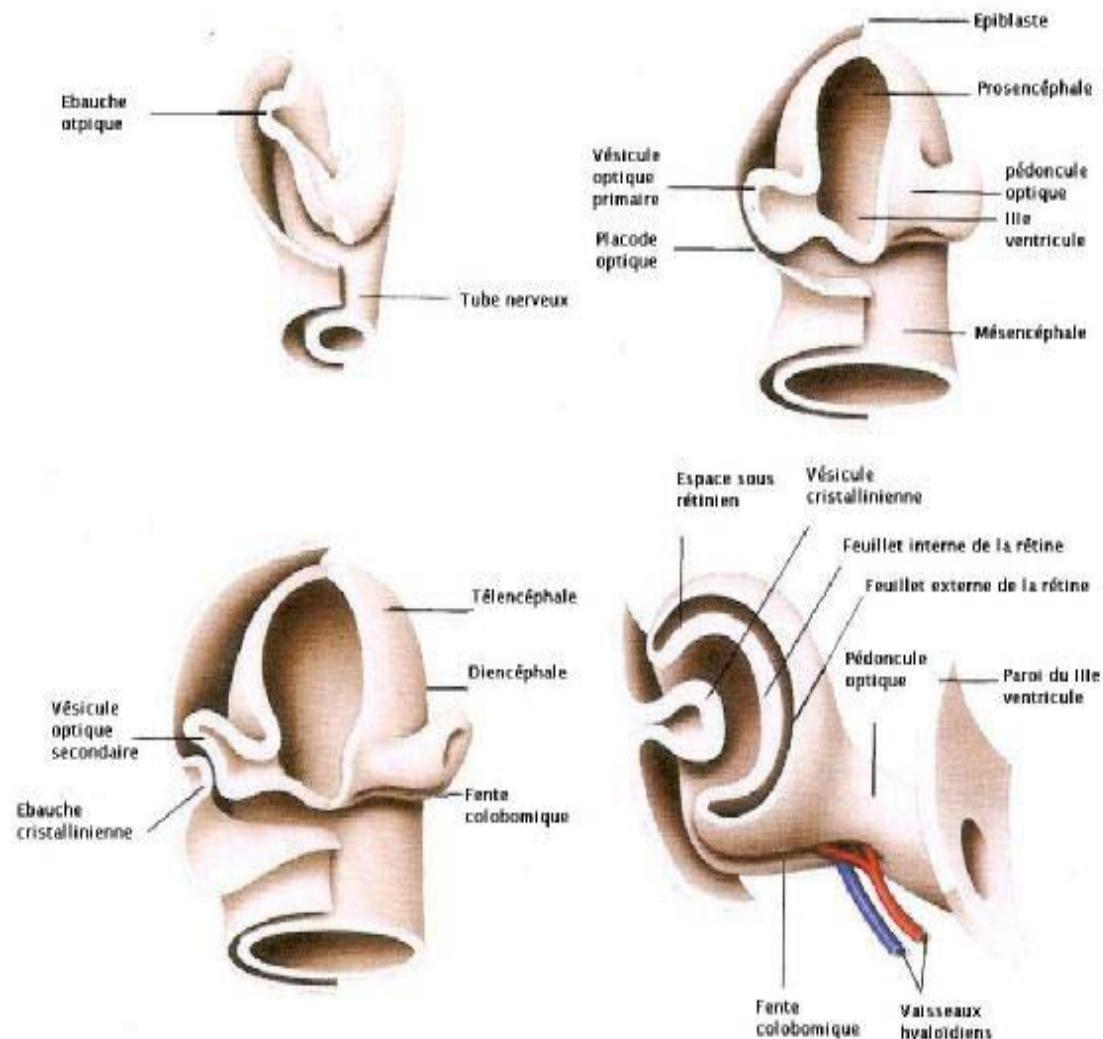


Figure 2 : Développement embryonnaire de l'ébauche oculaire (1)

III- DEVELOPPEMENT DU SYSTEME VASCULAIRE

Les rapports de la vascularisation fœtale avec le cristallin ont une grande importance dans la genèse de certaines anomalies associées avec certaines formes de cataracte. Il est donc important d'en connaître les grands principes évolutifs.

On peut distinguer deux grands groupes de vaisseaux qui s'anastomosent entre eux.

Le premier groupe pénètre à l'intérieur de la cupule optique et donnera naissance à l'artère hyaloïde dont les ramifications vont assurer la vascularisation intraoculaire du fœtus (vaisseaux du vitré primitif, tunique vasculaire à la face postérieure du cristallin).

Le deuxième groupe reste en dehors de la cupule, c'est l'artère marginale qui longe de part et d'autre les bords de la fente fœtale et les parois de la cupule optique. Elle donne naissance aux vaisseaux annulaires dont les branches formeront entre autres les vaisseaux en épingle à cheveux de la membrane pupillaire.

La tunique vasculaire du cristallin apparaît à la cinquième semaine. Le maximum de son développement est atteint au stade de dix semaines.

A la onzième semaine débute l'atrophie des vaisseaux hyaloïdiens propres avec pour conséquence une diminution de l'apport sanguin cristallinien. Puis, les rameaux vasculaires disparaissent ; cette évolution dure jusqu'à la fin de la vie fœtale ; elle est maximum au cinquième mois et se fait sous la poussée du vitré définitif avasculaire qui refoule petit à petit le vitré primitif vers le canal de cloquet et vers la face postérieure du cristallin.

C'est aussi à onze semaines que les palissades vasculaires de la partie latérale de la tunique commencent à évoluer à la suite de la poussée en avant de la cupule optique.

La régression de la partie antérieure de la tunique ne débute qu'à partir du septième mois : la membrane pupillaire ne disparaît que peu de temps avant la naissance.

Il est important de noter qu'au cours de toute l'organogenèse aucun vaisseau ne pénètre à l'intérieur du cristallin. (2)

IV- DEVELOPPEMENT DU VITRE (FIG 3)

Jusqu'à la fin de la quatrième semaine, il n'y a pas de corps vitré. A partir du moment où la cupule optique s'écarte du cristallin, se forme le vitré primitif de structure réticulée et renfermant d'assez nombreux germes vasculaires. Ce vitré vasculaire augmente au fur et à mesure que la cavité s'agrandit.

A partir de la neuvième semaine, se constitue le vitré secondaire et avasculaire ou vitré définitif. Le vitré vasculaire sous la poussée du vitré définitif se collabre dans un cône central dont la pointe est dirigée vers la papille et dont la base s'évase en entonnoir à l'arrière du cristallin. C'est ainsi que se forme le canal de cloquet jalonné par l'artère hyaloïde et ses branches. Il diminue graduellement au point qu'il n'en reste plus que quelques traces dès le septième mois. (2)

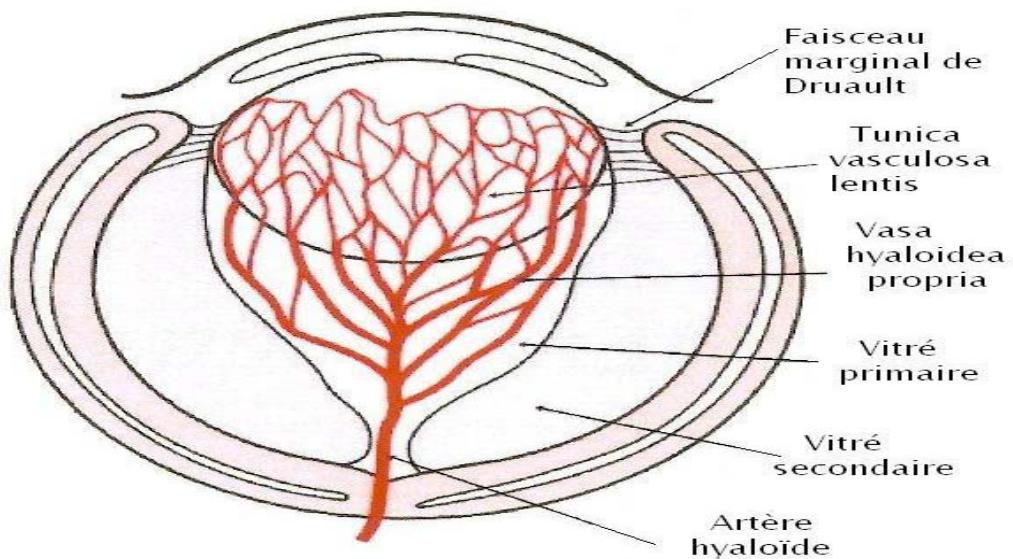
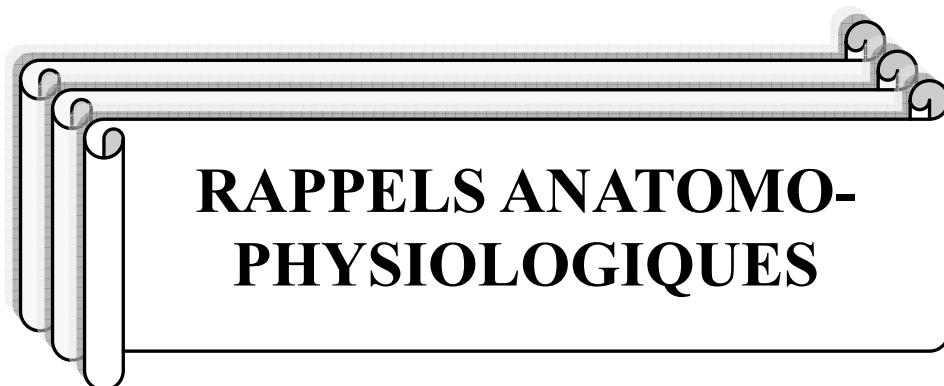


Figure 3 : Structure embryonnaire du vitré primitif (6)



L'œil de l'enfant possède des particularités anatomiques et physiologiques qui peuvent être responsables de difficultés chirurgicales et de complications post opératoires qui lui sont spécifiques.

I – ANATOMIE DU CRISTALLIN (5, 7, 8)

1- Description.

Le cristallin occupe une position clef entre le vitré et la région postérieure de la chambre antérieure.

C'est une lentille biconvexe transparente aplatie d'avant en arrière. Les faces antérieures et postérieures se réunissent au niveau de l'équateur qui est arrondi.

2- Composition.

Structurellement le cristallin comprend (fig 10 et 11):

□Une capsule :

C'est une membrane anhiste qui entoure le cristallin et qui y isole ses différents compartiments, les cellules épithéliales et les fibres cristalliniennes.

Elle sert de point d'ancre aux fibres zonulaires qui, reliées aux muscles ciliaires, permettent la modification de forme du cristallin.

Son épaisseur est de 13µm au pôle antérieur, et 4 µm au pôle postérieur, et est maximale au niveau équatorial et pré-équatorial. L'épaisseur s'accroît au même temps que le cristallin grossit, au pôle postérieur de 17% et de 40% au niveau de la lamelle zonulaire entre 22 et 77 ans. Avec l'âge la structure fibrillaire devient plus lamellaire.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

La capsule est composée de deux couches : la couche externe ou lamelle zonulaire permettant l'insertion des fibres zonulaires, la couche interne étant en contact étroit avec les surfaces basales des cellules épithéliales antérieures à l'avant, et les cellules postérieures allongées à l'arrière.

Le matériel capsulaire est produit par les cellules épithéliales.

L'élasticité da la capsule permet la déformation du cristallin

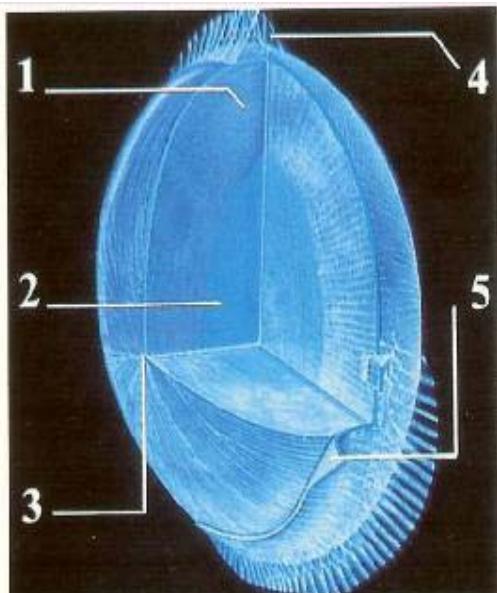


Figure 10 : coupe schématique du cristallin (5)

- 1-Cortex
- 2-Noyau
- 3-Pole antérieur
- 4-Fibres zonulaires
- 5-Capsule

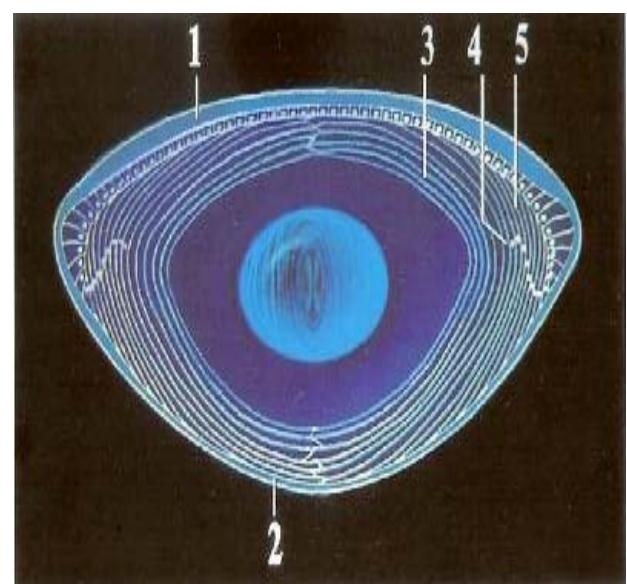


Figure 11 : coupe horizontale du cristallin adulte (5) :

- 1-Capsule antérieure
- 2- Capsule postérieure
- 3-Fibres cristallines
- 4-Zone de l'arc cristallinien

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

□ Des fibres cristalliniennes :

Elles constituent avec le ciment interstitiel la substance cristalline.

Elles ont une direction antéro-postérieure 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.

Elles possèdent un noyau pauvre en chromatine, de forme ellipsoïde, qui manque dans les fibres centrales. 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. Cette sclérose s'accompagne de la disparition du noyau ; d'abord centrale, elle gagne au cours des années la périphérie.

□ L'épithélium cristallinien (fig 12) :

L'épithélium est une couche unicellulaire qui recouvre essentiellement la face antérieure et l'équateur du cristallin, les apex cellulaires faisant face à l'intérieur du cristallin.

Il est formé de 2100 à 2300 cellules dont les aspects, la densité cellulaire et l'index mitotique, varient du pôle antérieur jusqu'à l'équateur.

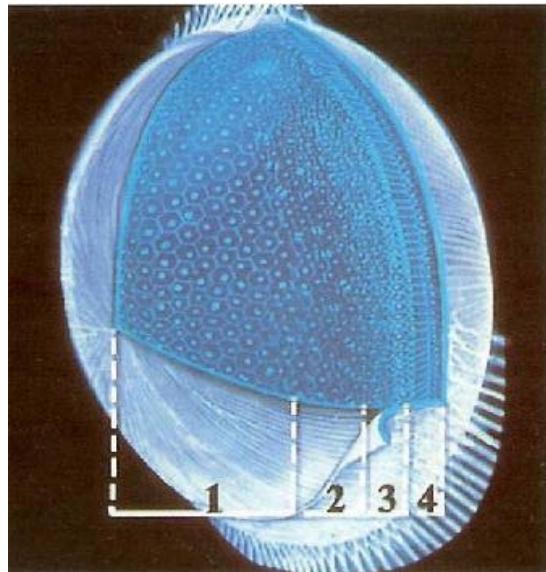


Figure 12 : les différentes zones de l'épithélium cristallinien (5) :

- 1 – Zone centrale
- 2 – Zone épithélio distale
- 3 – Zone germinative
- 4 – Zone transitionnelle

Au pôle antérieur, les cellules ont 5 à 8 μ m de hauteur, et 11 à 17 μ m de large ; à l'équateur elles deviennent plus petites et plus cylindriques. Leur fonction principale est de produire des fibres cristallines à partir de la synthèse de protéines cristalliniennes.

On distingue différentes zones épithéliales, du pôle antérieur à l'équateur :

- Zone centrale ou épithélio-centrale

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

- Zone épithélio-distale

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

□ Zone germinative ou mitotique

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

□ 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.

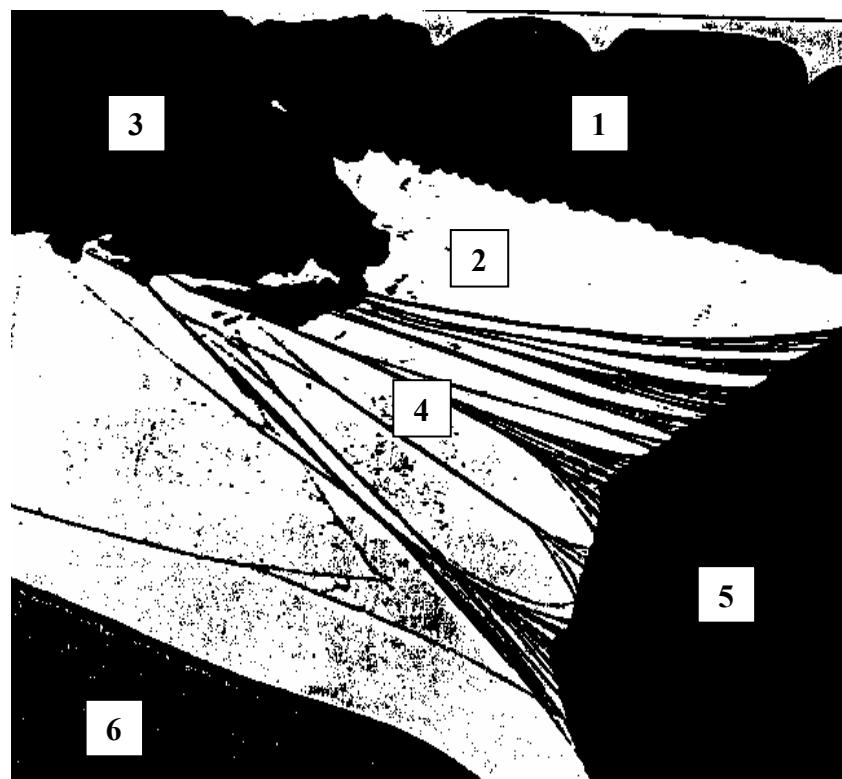
– La zonule de zinn

Cet ensemble, de forme triangulaire, de fibres radiées prend naissance sur l'orbiculus et le corona ciliaris du corps ciliaire, et va s'insérer sur l'équateur de la capsule et sur les faces adjacentes antérieure et postérieure du cristallin.

Ces fibres maintiennent le cristallin dans l'axe visuel et transmettent les contractions du corps ciliaire au cristallin, permettant ainsi l'accommodation. Entre les fibres antérieures et postérieures se trouve délimité l'espace de petit.

Selon leur insertion, fibres orbiculo-capsulaires antérieures et postérieures, cilio-capsulaires postérieures, cilio-équatoriales et cilio-ciliaires.

La zonule se fragilise avec l'âge. En avant, elle forme la limite postérieure de la chambre postérieure, en arrière elle répond à la membrane hyaloïde antérieure, en dehors au corps ciliaire, en dedans à l'équateur du cristallin. Entre la zonule et le corps vitré est constitué l'espace de Hann



La zonule de zinn :

- 1-Iris
- 2-Chambre postérieure
- 3-Corps ciliaire
- 4-Zonule de Zinn (fibres zonulaires)
- 5-Equateur du cristallin
- 6-Viré

3- Architectonie

L'examen biomicroscopique du cristallin *in situ*, permet d'observer des bandes de discontinuité en son sein (figure 13), correspondant à des variations de l'indice de réfraction liées au développement embryologique et post- natal de cet organe.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

On décrit chez l'adulte jeune :

–le noyau embryonnaire, au centre, constitué à la huitième semaine, représenté par deux hémisphères opposées par leur surface plane, et séparées par un espace optiquement vide.

–le noyau foetal, entourant le précédent. On y retrouve les lignes de sutures en Y droit et inversé, correspondant aux terminaisons des fibres foetales.

–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.

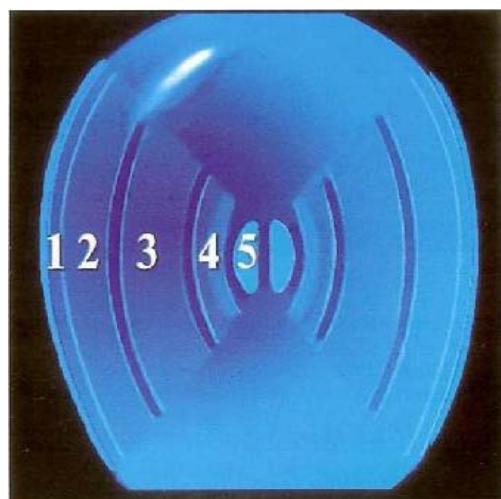


Figure 13 : Aspect biomicroscopique des bandes de discontinuité du cristallin (5)

1– Capsule + épithélium ;

2– Cortex ;

3– Noyau adulte

4– Noyau foetal

5–Noyau embryonnaire

4 – Les dimensions

1-1 poids

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 239 mm³. On donne un poids moyen adulte de 190 à 220 mg.

1-2 Dimensions

In situ, chez un emmetrope adulte, le diamètre frontal est de 9 à 10 mm, le diamètre antéro-postérieur de 4 mm, et les rayons de courbure, antérieur de 10 mm, et postérieur de 6mm.

Le rayon de courbure antérieur diminue avec l'âge, passant de 15,98mm à 8 ans, à 8,26 mm à 82 ans. La croissance sagittale excède la croissance équatoriale, et après 20 ans, de biconvexe le cristallin devient arrondi.

Les dimensions du noyau demeurent stables, le vieillissement se fait au dépens du cortex cristallinien.

1-3 Variations de dimensions suivant l'accomodation

Chez un sujet jeune, l'accomodation se fait essentiellement au dépens du dioptrie antérieur du cristallin : le rayon de courbure antérieur passe de 10 mm à 6 mm, et le postérieur de 6 à 5,5 mm. Elle diminue à partir de 45 ans et devient nulle à 70 ans.

1-4 Indice et puissance

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

1-5 Rapports du cristallin

– Rapports antérieurs

La face antérieure du cristallin répond à la face postérieure de l'iris, percé en son centre de l'orifice pupillaire. Entre l'iris, le cristallin, et, en dehors le corps ciliaire, se trouve ainsi constituée la chambre postérieure. Plus en avant, la chambre antérieure et enfin la cornée à 3,6 mm du pôle antérieur du cristallin chez un sujet normal.

– Rapports postérieurs.

Ils sont essentiellement vitréens. Ainsi la hyaloïde antérieure présente une forte adhérence circulaire à la face postérieure du cristallin : le ligament de Wieger ou de Berger , solide chez l'enfant, et qui entoure la fossette patellaire ou area de vogt. En dehors du ligament de Berger ; le cristallin répond à un espace rétrozonulaire virtuel : le canal de Hannover. L'équateur du cristallin répond en dehors à la zonule de zinn qui forme deux plans, antérieur et postérieur, séparés par l'espace rétrozonulaire de Petit.

II- PHYSIOLOGIE DU CRISTALLIN (5, 7, 9, 10)

La propriété essentielle du cristallin est sa capacité à modifier son pouvoir réfractif afin de s'adapter aux variations de distance d'un point objet : cette propriété s'appelle l'accommodation.

1– L'accommodation

C'est la propriété que possède le cristallin de modifier sa puissance de manière à ce que l'image rétinienne reste nette quand l'objet se déplace entre le punctum remotum et le punctum proximum. Le punctum remotum est la limite distale de vision, située à l'infini pour un emmetrope ; le punctum proximum est le point le plus rapproché qui peut être vu net ; la distance en mètres séparant ces deux points s'appellent le parcours accommodatif.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Dans la vision de près, la puissance réfractive du cristallin augmente de 10 dioptries. Cette puissance maximale diminue avec l'âge et atteint pratiquement 0 vers l'âge de 60 ans : c'est la presbytie.

2- Principales constantes chimiques du cristallin

Le cristallin focalise la lumière sur la rétine de façon précise malgré sa croissance continue, grâce à une synthèse protéique permanente permise par un apport constant en aminoacides malgré une faible concentration de ces acides aminés dans le sang.

1-1 teneur en eau

Le cristallin est relativement pauvre en eau : 65 % ce qui lui confère un indice de réfraction élevé par rapport au milieu aqueux où il baigne. Cette teneur diminue avec l'âge, et du cortex vers le noyau.

Cette eau se trouve sous deux formes :

- 52 % sous forme libre.
- 13 % sous forme liée aux colloïdes.

1-2 Les acides aminés et les peptides

Ils sont à une faible concentration dans l'humeur aqueuse et sont transportés activement dans le cristallin.

1-3 Les acides nucléiques

La synthèse protéique dépend des acides nucléiques. L'ADN (acide désoxyribonucléique) est présent dans quelques cellules du cristallin, l'épithélium et le cortex.

La durée de vie de l'ARN (Acide Ribodésoxyribonucléique) messager est plus importante permettant la poursuite des synthèses protéiques.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

1-4 Les nucléotides pyrimidiques

Ils sont représentés par NAD + (Nicotinamide Adénine dinucléotide), NADH (Nicotinamide adénine dinucléotide réduit), NADP (NAD phosphate), et NADPH (NAD phosphate réduit).

1-5 Les phosphates organiques

L'ATP (Adénosine triphosphate) et l'ADP (Adénosine diphosphate) constituent l'essentiel des phosphates de haute énergie.

Ils sont principalement retrouvés dans l'épithélium et le cortex : régions métaboliquement les plus actives.

1-6 Les hydrates de carbone

On trouve principalement le glucose qui est surtout présent dans les espaces extracellulaires sous forme libre, et en petites quantités de fructose, de glycogène, et de sorbitol.

Une concentration excessive de sucre dans l'humeur aqueuse est toxique pour le cristallin, conduisant à la cataracte.

1-7 Les ions inorganiques

Le cristallin maintient une concentration élevée de potassium (K+) (114 à 130 mEq /Kg d'eau) et basse de sodium (14 à 26 mEq/ Kg d'eau) par rapport à l'humeur aqueuse.

Dans la cataracte, leurs concentrations respectives tendent à se rééquilibrer. Le Na+ et le K+ sont essentiellement sous forme libre, échangeables. 15 % sont sous forme liée et le degré de liaison est variable de la capsule au noyau.

Les chlorures sont étroitement associés au sodium et représentent 18,5 mEq/ Kg d'eau par rapport aux 105 mEq / Kg d'eau dans l'humeur aqueuse.

Le calcium joue un rôle dans la perméabilité cellulaire malgré sa faible concentration (0,14 µg / mg de poids sec) mais augmente dans les cristallins cataractés.

Le magnésium demeure constant et joue le rôle d'un cofacteur dans les réactions enzymatiques.

On retrouve également les sulfates, et à l'état de trace : le Fer, le Cuivre, le Manganèse, le Zinc, le Sélénium, le Baryum, le Strontium, le Silicone et le Molybdène. Leurs taux variant avec l'âge et la cataracte.

3- La nutrition du cristallin

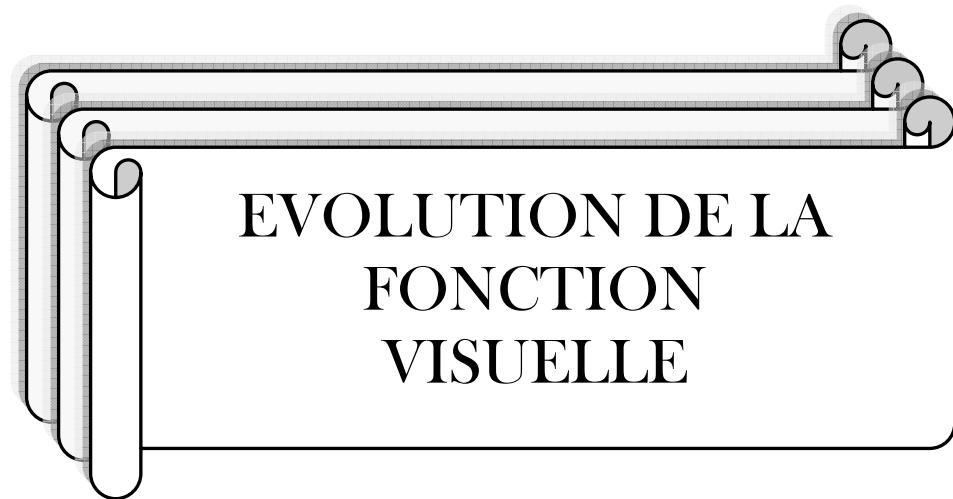
Le cristallin est un tissu avasculaire. Sa nutrition est donc assurée par l'humeur aqueuse grâce à des échanges qui se font à travers la capsule.

Cette capsule est beaucoup plus perméable surtout vis-à-vis des molécules chargées positivement car elle est chargée négativement, mais la pénétration intra cristallinienne est compliquée par l'épithélium qui règle les échanges en fonction des besoins du cristallin.

Cet épithélium est le siège de différentes pompes biologiques.

4- Transparence du cristallin

La transparence à la lumière est une qualité fondamentale de cette lentille. Elle est assurée par le taux élevé en protéines du cristallin. Dans les fibres intactes, ces protéines sont arrangées régulièrement et de façon serrée. Il n'y a pas de différence de densité de ces protéines diffusant la lumière à l'intérieur du cristallin, c'est la base physique de la transparence du cristallin. Le maintien de la transparence est étroitement lié à l'homogénéité parfaite des différents composants du cristallin. Chaque trouble de la régularité des structures moléculaires et cellulaires composant le cristallin, aboutit à son opacification.



Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

La fonction visuelle, à la fois le voir sensoriel passif et le regarder moteur volontaire est d'une extrême complexité, insoupçonnée lorsqu'elle est parfaitement fonctionnelle. Nous proposons une présentation du développement post-natal de la fonction visuelle. En effet cette fonction ne se résume pas à l'acuité visuelle ; elle comporte des éléments sensoriels (discrimination spatiale, acuité visuelle, champ visuel, perception des couleurs, sensibilité au contraste, vision binoculaire) cognitifs et oculomoteurs (motricité réflexe, motricité automatico-volontaire et volontaire, coordination entre motricité corporelle et regard) en interdépendance.

A la naissance, le système nerveux central du nouveau-né à terme, en particulier le cortex visuel, a acquis une maturité anatomique presque complète.

Il n'en va pas de même sur le plan fonctionnel et le nouveau-né est par exemple incapable de mouvements coordonnés des yeux, de réflexe de poursuite et ce n'est que progressivement qu'il va acquérir et développer sa fonction visuelle. (11, 12).

I- EXPERIMENTATION ANIMALE

Les travaux de Hubel et Wiesel et d'autres chercheurs forment la base des connaissances sur l'anatomie fonctionnelle du système visuel chez l'animal, en particulier le chat et le primate. (13)

1- La période sensible (14)

L'expérience de Wiesel et Hubel en 1960 (15) consiste à suturer une ou les deux paupières le plus tôt possible après la naissance, réalisant une privation comparable à une cataracte de point de vue dégradation de la stimulation visuelle. (16, 17, 18).

Cette tarsorrhaphie est maintenue pendant 2 à 3 mois. Cette restriction massive de l'expérience visuelle entraîne :

- Une amblyopie.
- Une diminution relative du volume des cellules du corps géniculé Latéral (CGL).
- Une disparition quasi-totale de l'excitabilité des cellules corticales correspondantes (aire 17) à travers cet œil.

Au-delà d'une certaine période (19), cette atteinte est irréversible, même si on lève la suture. L'œil a perdu sa capacité de transmettre le signal au cortex.

Cette perte est aggravée par la compétition avec l'autre œil. (20)

Ces expériences mettent en évidence l'existence d'une période sensible pendant laquelle toute entrave au développement physiologique peut entraîner une désorganisation irréversible des voies visuelles.

La période la plus critique pour le développement visuel se situe aux deux premiers mois de la vie (21).

2- Le siège de la vision

La privation de vision d'un œil entraîne une diminution de volume des cellules du corps Géniculé Latéral correspondant à l'œil obturé. Un enregistrement électrophysiologique des cellules de différentes couches cellulaires du CGL est réalisé. Il montre que la résolution spatiale mesurée comme indice d'acuité et les différentes caractéristiques des champs récepteurs sont intactes dans toutes les couches, privées ou normales. Le cortex est aveugle à la stimulation de l'œil privé, même si le relais géniculé est intact. La restriction de l'expérience visuelle désorganise la transmission synaptique entre les terminaisons axonales des cellules du CGL et les cellules de la couche 4 du cortex. Ces travaux montrent que les cellules du cortex visuel primaire (aire 17) sont le siège anatomique de la vision. L'œil privé a perdu sa zone de projection corticale. Elle est colonisée par l'œil normal (22).

3- Corrélation des données expérimentales avec le développement de la fonction visuelle chez l'enfant.

Dans le développement visuel du nouveau-né à terme, les facteurs nerveux ont un rôle prédominant tant au niveau de la rétine avec la maturation de la fovéa, qu'au niveau du cortex visuel dans le développement puis la régression des synapses.

Comme chez les animaux, il existe chez l'enfant une période sensible pour le développement de la vision. Mais les différents paramètres de la fonction visuelle (discrimination spatio-temporelle, oculomotricité, acuité visuelle, sensibilité au contraste, vision des couleurs et binocularité) ont une vitesse et une durée d'évolution propres. L'étendue de la période sensible n'est pas la même pour les différentes modalités de la vision.

II- DEVELOPPEMENT DES FONCTIONS VISUELLES CHEZ L'HOMME (10, 23)

La vision comporte de nombreux paramètres dont l'acuité visuelle n'est que le plus connu, mais il faut compter avec le sens de la sensibilité au contraste, la sensibilité aux diverses longueurs d'onde du spectre visible (vision des couleurs), la sensibilité à la sommation binoculaire, la sensibilité au mouvement, l'étendue du champ visuel, pour ne citer que les principaux. Tous ne se développent pas à la même vitesse.

Leur durée de maturation n'est donc pas identique et celle-ci définit pour chacun d'eux une « période sensible ». Ce développement ne se fera que si la vision est en mesure d'être utilisée, c'est-à dire s'il n'y pas d'obstacle au passage des influx visuels synchrones et semblables aux deux rétines. (Hubel et Wiesel).

Les fonctions visuelles se développent rapidement pendant le premier mois de vie et l'expérience visuelle semble jouer un rôle primordial dans leur développement (24).

1– L'acuité visuelle (25, 26) (figure 14)

Le nouveau-né à terme :

– Il n'a pas achevé sa maturation visuelle, en particulier en matière d'attention visuelle et de binocularité.

– Son appareil visuel n'a pas sa taille adulte puisque :

□ Le globe oculaire poursuit sa croissance, contribuant à l'amélioration de la qualité optique de l'image rétinienne.

□ L'article externe des cônes rétiniens subit un allongement permettant aux cônes de se concentrer dans la fovéa.

□ La myélinisation du nerf optique n'est pas achevée.

□ Au niveau du cortex, les synapses se développent et se remanient. (22)

La maturation se fait surtout lors de la première année. Les différents éléments de la fonction visuelle vont atteindre leur niveau optimal par maturation et apprentissage (27). La fonction visuelle participe au développement général de l'enfant qui lui-même provoque un entraînement de la fonction visuelle.

L'appréciation de cette vision nécessite :

– Une parfaite connaissance des étapes de son développement psychomoteur et visuel.

– L'utilisation des techniques spécifiques adaptées à l'âge de l'enfant.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

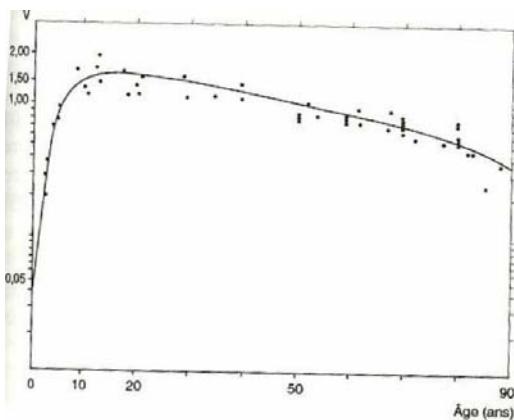


Figure 14 : Variations avec l'âge de l'acuité visuelle d'après Varriest (28)

Les acquisitions visuelles chez l'enfant se font selon la chronologie suivante (26,27) :

1-1 Période néo-natale

A la naissance à terme, la vision périphérique est meilleure que la vision centrale.

Certains phénomènes sont intéressants à connaître.

– A l'état de veille, l'enfant ouvre spontanément les yeux et la position des globes oculaires est celle de la direction de la tête pour l'enfant sur le dos.

– Lors de la mobilisation passive de la tête, les yeux effectuent un mouvement inverse de celui de la rotation de la tête. C'est le réflexe vestibulo-oculaire. Il disparaît au bout de deux à trois semaines pour laisser place à une synergie oculo-céphalique.

– Les mouvements des globes oculaires sont amples et rapides dans les différents champs du regard. Ils restent asymétriques jusqu'à trois semaines.

– Le frottement de la paupière entraîne un réflexe de clignement. L'ouverture forcée des paupières déclenche des contractions palpébrales. Ces deux phénomènes sont associés à des mouvements de défense à partir de la troisième semaine.

– Réaction à la lumière douce (29) :

On obtient une ouverture des paupières à l'incitation lumineuse douce. Le réflexe de fixation apparaît ainsi que le réflexe de poursuite d'un objet lumineux proche.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

L'apparition de la synergie entre les mouvements de la tête et des yeux fait en sorte qu'à la fin du premier mois, le bébé tourne sa tête, en même temps que ses yeux vers la lumière.

– Incitation à la lumière puissante :

Intolérance à la lumière vive chez le nouveau né, qui disparaît à la troisième semaine.

Le réflexe photomoteur est vif et rapide.

Le clignement à la lumière est net vers la troisième semaine.

La fermeture des paupières à l'approche rapide d'un objet ou d'une lumière n'existe qu'à partir du premier mois.

1-2 La petite enfance

□ Au premier trimestre

Dès deux mois, l'enfant accommode sur les objets sonores qui bougent, un visage ou une main mobile. La vision est fondamentale pour l'apparition d'un sourire. La convergence apparaît vers la fin de ce mois, de façon intermittente sur un objet fixé.

Trois mois, est l'âge où il tient sa tête et saisit les objets à deux mains. Il a acquis la synergie main-oeil. La coordination binoculaire se perfectionne, avec le développement de la convergence, de l'accommodation, d'abord d'un oeil puis de l'autre.

□ Au deuxième trimestre

A quatre mois, la convergence est constante car le nerf optique est myélinisé.

La fixation-préhension se perfectionne avec la synergie oeil-main-tête. L'enfant tourne sa tête et suit un objet dans un rayon de plus de cent cinquante degrés. Son acuité est de 1/30 à 1/10. Ces expériences visuelles, associées aux autres données sensorielles, constituent le point de départ du processus d'adaptation sociale.

L'enfant commence à reconnaître son entourage et à modifier son comportement en fonction de ce qu'il voit.

□ Au troisième trimestre

L'enfant se tient assis et se déplace en rampant. Il acquiert une notion de relief et de profondeur. Son acuité visuelle est de 1 à 2/10.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Au quatrième trimestre

Le début de la marche s'accompagne d'un perfectionnement de la vision binoculaire : la vision stéréoscopique. Son acuité visuelle est de 2 ou 3/10 à un an (11). Il commence à avoir une perception des tailles, des distances, des volumes et des perspectives. L'enfant manifeste une certaine discrimination et une préférence pour certains objets. La synergie accomodation-convergence s'établit.

De un à trois ans

C'est la période la plus sensible au développement normal de la vision binoculaire.

Au-delà de trois ans

L'acuité visuelle est de 5/10 à quatre ans et de 10/10 vers cinq ou six ans.

On peut rencontrer une acuité visuelle maximale de 15 à 20/10 chez quelques adolescents entre quinze et vingt ans. Par la suite l'acuité diminue en raison du jaunissement du cristallin, du myosis et de facteurs neuronaux pour se retrouver à 10/10 entre cinquante et soixante ans, 7/10 vers soixante dix ans. Au-delà de quatre-vingts ans, une acuité de 5/10 peut être considérée comme normale. (11)

2- Les autres fonctions visuelles

2-1 Discrimination spatiale

Grâce à l'ensemble coordonné de mouvements oculomoteurs et de perception visuelle, l'enfant élabore son espace environnant. A la naissance, il recherche la lumière, puis, après quelques jours, il suit des yeux un visage puis des objets. A trois mois s'établit la coordination vue-ouïe. A quatre mois, la coordination vision préhension est en place.

2-2 Champ visuel

Chez l'enfant, il peut être mesuré en étudiant les mouvements oculaires déclenchés par des cibles présentées à partir de la périphérie. Le nouveau-né détecte mieux un stimulus en temporal qu'en nasal jusqu'à l'âge de un mois (30).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Son champ visuel s'étend de trente degrés de chaque côté du point de fixation sur le méridien horizontal, il est de 50° à deux mois, de 75° entre quatre et six mois, et à un an il prend ses dimensions définitives comparables à celles de l'adulte à la fin de la première année (31, 32, 33).

2-3 Perception des couleurs

La sensibilité aux couleurs est explorable par des techniques électrophysiologiques (électrorétinogramme et potentiels évoqués visuels). A un mois, aucune vision des couleurs n'est présente. A trois mois, il peut distinguer le jaune du vert, le rouge du jaune, et le bleu des autres couleurs. A quatre mois, toutes les couleurs sont séparées. La sensibilité aux couleurs est une des fonctions visuelles les plus tardives à arriver à maturation puisque ce n'est que vers l'âge de 11 à 13 ans que la sensibilité aux couleurs devient adulte.

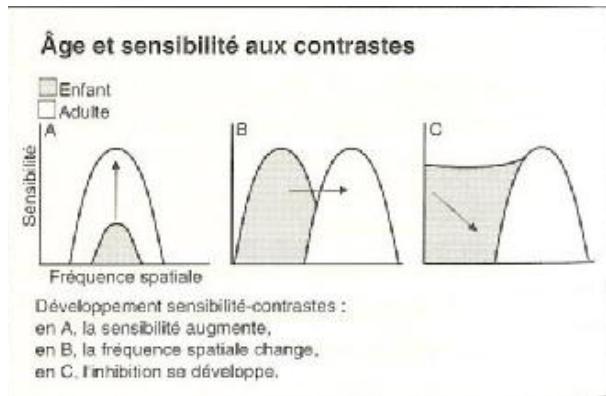
A noter que l'usage correct des noms des couleurs apparaît entre trois et cinq ans.

L'ordre d'apparition des différents noms est assez constant, le premier étant presque le rouge, suivi du jaune, du bleu et du vert (34).

2-4 Sensibilité aux contrastes (figure 15)

Il s'agit du plus faible contraste qui permet de distinguer un stimulus visuel. Le nouveau-né répond à des différences de contraste de dix pour cent, le nourrisson de trois mois à des différences de contraste de cinq à 8 pour cent. Parmi les fonctions visuelles, la sensibilité au contraste est lente à se développer. Elle est adulte vers l'âge de treize ans et est de l'ordre de deux pour cent (31).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas



2-5 Vision binoculaire

De la perception des deux images monoculaires fournies par les deux fovéas, naît la perception binoculaire. Elle permet un enrichissement des perceptions et, en outre, améliore la perception tridimensionnelle par la vision stéréoscopique. Celle-ci est acquise par la superposition de deux images selon deux angles légèrement différents. Il faut noter qu'elle est considérée comme adulte à l'âge de dix-huit mois.

L'installation de la vision binoculaire est très précoce, l'enfant naît avec un potentiel de vision binoculaire. Si cette fonction n'est pas bien développée au cours des 3 à 6 mois de vie, elle n'est jamais obtenue (36).

III- FONDEMENTS DE LA NOTION DE PERIODE SENSIBLE DU DEVELOPPEMENT VISUEL (23, 37)

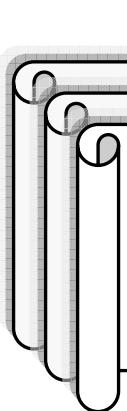
La constatation d'un développement différentiel de la vision en fonction de l'expérience visuelle a permis de faire émerger le concept de « critical period » ou « période critique » du développement visuel (38, 39). Le terme de « période sensible » est également utilisé comme synonyme de la « période critique ».

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

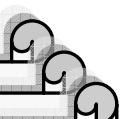
La période sensible du développement visuel se définit comme la période au cours de laquelle le système visuel se met en place, au plan anatomique comme au plan fonctionnel. Lorsque le profil adulte est atteint (10 à 12 ans), on peut considérer que la période sensible est terminée. C'est ainsi la période au cours de laquelle une altération de l'expérience visuelle peut entraîner un déficit irréversible sur le long terme en l'occurrence au cours des cataractes congénitales ; la période sensible serait alors terminée lorsqu'une altération de l'expérience visuelle devient sans conséquence significative.

La période sensible semblait être une notion évidente. Pour le praticien les conséquences étaient simples : au-delà d'un certain âge chez l'homme, la rééducation de l'amblyopie est difficile ; il existe un sommet de la période sensible après lequel la guérison n'est plus possible, bien qu'il existe toujours un cas exceptionnel de rééducation tardive (40). Cependant, la courbe représentative de la période sensible du développement visuel, telle qu'on peut la retrouver par exemple dans le travail d'Olson et Freeman, a toujours le même profil, quelque soit la propriété ou l'espèce étudiée. Le sommet de la période sensible est la phase au cours de laquelle il existe un maximum de plasticité cérébrale, à la fois dans le sens d'une induction d'une amblyopie en cas d'altération de l'expérience visuelle, mais aussi dans le sens de la réversibilité des anomalies après rétablissement de l'expérience visuelle. Ensuite, il existe une phase de décroissance exponentielle. Le profil de la période sensible est corrélé avec la variabilité du degré de plasticité avec l'âge.

Chez l'homme, la durée de cette période sensible pour le développement du réflexe de fixation n'est pas encore précisée avec exactitude, mais estimée aux douze premières semaines de la vie. Toute entrave au développement de la fonction visuelle durant cette période va entraîner une amblyopie. On peut alors en conclure de façon certaine que les premiers mois de la vie représentent la période fondamentale dans l'élaboration d'une fonction visuelle normale, et plus l'obstacle à cette élaboration est précoce, plus le pronostic sera défavorable, ce qui est le cas de la cataracte congénitale.



AMBLYOPIE



On désigne sous le nom d'amblyopie, une altération uni ou bilatérale des fonctions visuelles qui s'installe pendant l'enfance. Elle apparaît avec une grande fréquence entre un et quatre ans, et le risque de la voir se développer après six ans est très faible (41).

L'amblyopie est un trouble fonctionnel lié au mauvais développement de la vision ou à sa régression si elle est déjà établie. La meilleure preuve de son caractère fonctionnel est la possibilité de sa réversibilité si le traitement est entrepris pendant la période dite « sensible ».

I- Classification (3)

1- Selon l'acuité visuelle

On classe l'amblyopie selon l'acuité visuelle et on considère que l'amblyopie est :

- Profonde si l'acuité visuelle est inférieure à 1/10.
- Moyenne si l'acuité visuelle se situe entre 1 /10 et 4/10.
- Légère si l'acuité visuelle est supérieure à 4/10.

Rappelons que la malvoyance se définit comme une acuité visuelle faible de façon bilatérale, avec au maximum 4/10 du meilleur œil. Pour la cécité, le maximum est de 1/10 du meilleur œil.

Pour une parfaite appréciation de la profondeur du déficit visuel, en plus de l'acuité visuelle, on doit tenir compte :

- De l'âge de l'enfant.
- Des autres paramètres de la vision : les champs visuels, la sensibilité au contraste, la vision des couleurs, ont aussi leur importance.
- Des tests utilisés.

Un autre paramètre important consiste à prendre en compte la différence d'acuité visuelle entre les deux yeux. On définit ainsi l'amblyopie relative qui est une différence de deux lignes ou plus d'acuité visuelle entre les deux yeux.

2- Selon le caractère uni ou bilatéral

Cette différenciation est importante car elle pose des problèmes pratiques différents.

3- Selon leur étiologie

Les cinq causes les plus fréquentes d'amblyopie fonctionnelle sont :

- les amblyopies par privation visuelle de forme.
- les amblyopies strabiques (42).
- Les amblyopies anisométrropiques (42).
- Les amblyopies pas amétropie forte bilatérale.
- Les amblyopies nystagmiques.
- Les amblyopies iatrogènes.

II- L'AMBLYOPIE DANS LA CATARACTE CONGENITALE

L'oeil est un système optique composé d'un objectif (le segment antérieur comportant la cornée, la chambre antérieure, le cristallin) et d'une surface sensible

(La rétine). Cette dernière reçoit, analyse les informations lumineuses et les transmet au nerf optique puis aux voies visuelles en direction du cortex occipital (13).

Tout obstacle à cette stimulation lumineuse (cataracte congénitale), va être responsable d'une amblyopie de déprivation.

L'amblyopie est la conséquence d'une évolution structurale et fonctionnelle anormale du corps genouillé latéral et du cortex visuel, due à une absence de stimulation visuelle durant la période sensible du développement visuel (43).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

La réversibilité de l'amblyopie dépend de :

- degré de maturation du système visuel au moment où s'est produite la déprivation.
- la durée de la déprivation.
- l'âge où le traitement a été instauré.

La période la plus critique pour le développement visuel se situerait dans les deux premiers mois de la vie (21). Si l'amblyopie n'est pas prise en charge, la déprivation visuelle durant cette période est responsable d'un déficit visuel ainsi qu'un nystagmus généralement irréversibles.

Au contraire, si la déprivation visuelle a lieu au-delà de l'âge de deux à trois mois, l'amblyopie est généralement réversible (43).

Le développement et les modalités de prise en charge de l'amblyopie de déprivation dépendent du caractère plus ou moins obstruant d'une cataracte congénitale (la taille, le siège et la densité de l'opacification) (42, 44) :

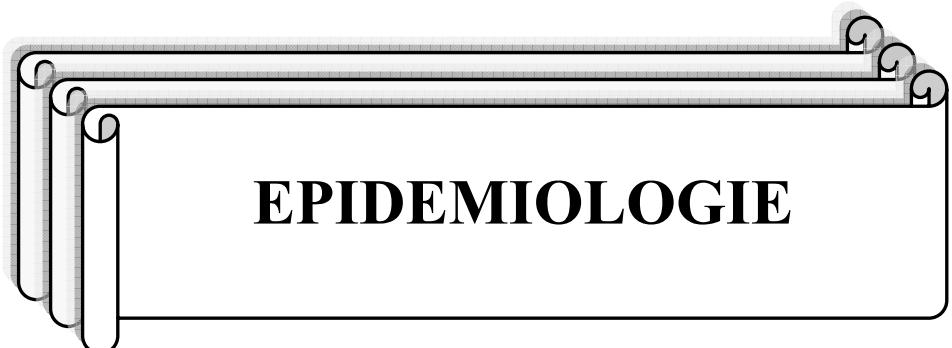
- Si l'opacité est large obstruant la visibilité du fond d'oeil, l'amblyopie est inévitable.
- Si l'opacité est partielle permettant de distinguer les vaisseaux rétiniens, une abstention chirurgicale peut être proposée (45).

La prévention de l'amblyopie repose sur :

- Le traitement chirurgical précoce.
- Une correction optique immédiate.
- Une cure d'amblyopie immédiate.

Rapport-gratuit.com
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES 

Le délai entre les deux interventions, doit être court.



EPIDEMIOLOGIE

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

La cataracte congénitale est la cause la plus fréquente de cécité ou de malvoyance chez l'enfant dans le monde, elle est la cause de cécité de 5 à 20 % d'enfants malvoyants. On estime qu'il y a actuellement dans le monde 200 000 enfants aveugles par cataracte et que 20 000 à 40 000 enfants naissent chaque année avec une cataracte congénitale. (46, 47).

Selon une étude récente (48), l'incidence de la cataracte congénitale est estimée entre 1 et 4 nouveaux-nés atteints pour 10 000 naissances dans les pays développés (47).

– 36 cas pour 100 000 naissances en Suisse (49).

– 1,2 cas pour 10 000 naissances aux Etats-Unis.

– 5 à 6 cas pour 10 000 naissances au Royaume-Uni (50).

Globalement, l'incidence de la cataracte chez l'enfant est de 1 à 15 nouveaux-nés sur 10 000 naissances (51, 52).

Des études épidémiologiques ont été réalisées dans certains pays en voie de développement et ont montré les résultats suivants (53) :

– 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 %

Selon une étude réalisée récemment aux états unis, l'incidence de la cataracte congénitale est estimée entre 1 et 6 nouveaux-nés atteints pour 10 000 naissances.

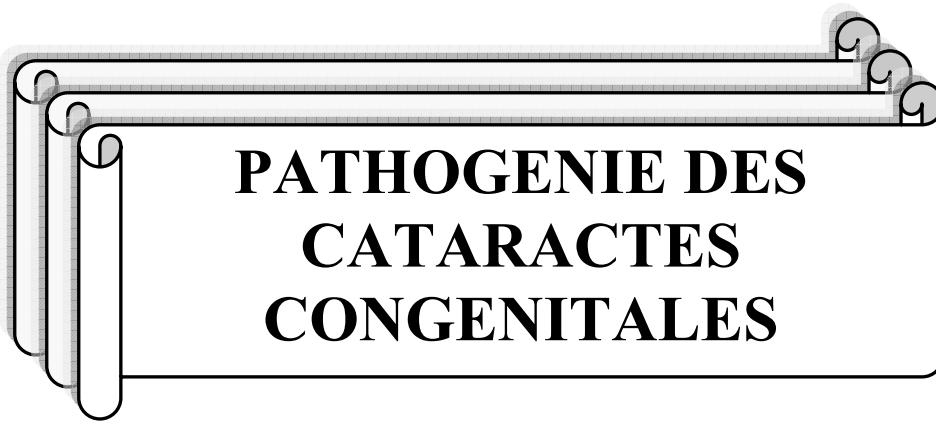
Cette étude a montré l'absence de prédominance de sexe, et la proportion est équivalente entre formes unilatérales et bilatérales (54).

Les formes isolées d'origine génétique sont les plus fréquentes puisqu'elles représentent près de 30 % des cataractes (55).

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Malheureusement, aucune étude épidémiologique marocaine, permettant de déterminer l'incidence de la cataracte congénitale, n'a été réalisée.

Avec la réduction significative des causes de cécité pouvant être prévenues (par exemple le déficit en vitamine A), la cataracte congénitale est devenue la cause la plus fréquente de cécité curable dans le monde (56). Il est donc nécessaire d'établir des protocoles standardisés afin de dépister efficacement la cataracte congénitale chez les nouveaux-nés avant la sortie de la maternité (57).



**PATHOGENIE DES
CATARACTES
CONGENITALES**

I- PATHOGENIE DES CATARACTES D'ORIGINE GENETIQUE (1, 58)

Les formes isolées d'origine génétique sont les plus fréquentes puisqu'elles représentent près de 30 % des cataractes, étudier leur étiopathogénie semble alors très intéressant.

La disposition régulière des cellules cristallines, leur structure et leur contenu cytoplasmique, la nature de chacune des protéines qui les constituent conditionnent la transparence du cristallin et sont directement impliquées dans sa physiopathologie. Dès leur différenciation en fibres cristallines, ces cellules perdent leurs noyaux, interdisant tout renouvellement des protéines intracellulaires majoritairement représentées par les cristallines cytoplasmiques. Toute désorganisation de ces fibres ou de cette structure protéique entraîne une perte partielle ou totale de la transparence avec une modification du métabolisme cristallinien. Lorsqu'une atteinte du cristallin survient dans un contexte non syndromique, l'altération génétique touche soit une protéine exprimée exclusivement ou principalement dans une des structures cellulaires constitutives du cristallin, soit un gène codant une protéine impliquée dans le développement oculaire (facteur de transcription). L'extension secondaire de ces opacités à la totalité du cristallin ainsi que leur délai de survenue dépendront du retentissement métabolique de l'altération génique sur les autres structures protéiques.

1- Cristallines

Les cristallines sont des protéines solubles stables très concentrées dans le cytoplasme. Elles constituent 90% des protéines du cristallin et interagissent avec les protéines du cytosquelette. Leur structure et leur arrangement spatial aident au maintien de l'architecture cellulaire et du métabolisme. De ce fait leur rôle est déterminant pour la transparence du cristallin. La chromatographie permet de différencier trois familles de cristallines, elles-mêmes divisées en plusieurs sousunités.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

1-1 α -Cristallines

Présentes dans le cerveau et le muscle strié, les α -cristallines sont surtout retrouvées dans le cristallin sous forme d'oligomères, où elles représentent à elles seules 40 % du total des cristallines. Elles sont constituées de deux sous-unités polypeptidiques, α A et α B. En inhibant l'agrégation des protéines par une activité

« chaperon-like » et en aidant à maintenir la structure de la cellule par leur interaction avec les protéines du cytosquelette, les α -cristallines ont un rôle physiologique essentiel pour le maintien d'une bonne transparence du cristallin.

Les gènes CRYAA (chromosome 21) et CRYAB (chromosome 11) codent respectivement les sous-unités α A et α B. Le gène CRYAA peut faire l'objet d'une mutation responsable d'une agrégation protéique de haut poids moléculaire issue d'une oligomérisation anormale des α - et β -Cristallines. Cette mutation entraîne une cataracte zonulaire associée à une microcornée et une microptalmie.

Une mutation du gène CRYAB est à l'origine d'une forme dominante autosomique de cataracte congénitale polaire postérieure.

1-2 β -cristallines

Représentant 35% du total des cristallines, les β -Cristallines sont constituées de sept sous-unités s'associant par un domaine de liaison situé au milieu de la protéine et s'organisant en complexes de haut poids moléculaire. Les sous-unités de type A sont codées par les gènes CRYBA1 et CRYBA2 (chromosome 17) et CRYAB (chromosome 2). Les sous-unités de type B sont codées par les gènes CRYBB1, CRYBB2, CRYBB3 et CRYBB4 (chromosome 22).

Les gènes CRYAB1 et CRYAB2 peuvent être altérés par des mutations responsables d'une agrégation protéique empêchant la formation d'oligomères stables. L'une entraîne une cataracte coeruleenne, l'autre une cataracte zonulaire (59)

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

1-3 γ -cristallines

Elles représentent 25% du total des cristallines et ont une structure très compacte.

Concentrées dans le noyau, elles sont surtout responsables de cataractes nucléaires ou zonulaires. Le gène CRYGC (chromosome 2) code le monomère γ C et le gène CRYGD (chromosome 2) code le monomère γ D. Des mutations ont été décrites pour les deux gènes. Une mutation de la γ -cristalline C entraîne une cataracte zonulaire (60). Des cristaux prismatiques biréfringents avec chatoiement polychrome, apparus par précipitation protéique, ont pu être analysés à la faveur d'une phacoaspiration chez un enfant atteint de cataracte. Une mutation de la γ -cristalline D a été retrouvée (61), bien qu'elle aboutisse le plus souvent à une cataracte zonulaire ou parfois poussiéreuse juvénile progressive (62)

2 – Protéine BSFP2 (Beaded structural Filament Protein)

Le gène codant cette protéine est situé sur le chromosome 3. Appartenant à la famille des filaments intermédiaires du cytosquelette, cette protéine de fonction inconnue est retrouvée dans les fibres cristallines. Deux mutations peuvent altérer le cristallin. La mutation R287W entraîne une cataracte des sutures et du noyau apparaissant dans l'enfance. La mutation E233 correspond à une délétion d'un acide aminé très conservé dans toutes les protéines ayant une fonction de filament intermédiaire. Son absence entraîne une cataracte congénitale corticale et sous capsulaire dominante autosomique (63).

3– Connexines

Protéines présentes dans de nombreuses cellules, les connexines constituent les éléments de liaison intercellulaires de type gap-junction.

Elles assurent la communication entre les cellules cristalliniennes, en particulier les échanges ioniques et métaboliques permettant de maintenir une bonne cohérence de leur qualité optique. Leurs mutations entraînent des cataractes zonulaires dominantes (64).

4- Protéine MIP

La Major Intrinsic Protein (MIP), ou MP26 (protéine de membrane) est une aquaporine qui s'intègre dans la membrane cellulaire sous forme de tétramères. Exprimée très tôt dans l'embryogenèse lors de la formation du noyau, elle contribue après la naissance à la formation du cortex cristallinien. Elle constitue à elle seule plus de 80% des protéines de la membrane des cellules cristalliniennes où elle joue un rôle majeur dans le transport sélectif des molécules d'eau. Deux mutations faux-sens entraînent une cataracte zonulaire, l'une stable, l'autre évolutive, ont été décrites chez l'homme (64).

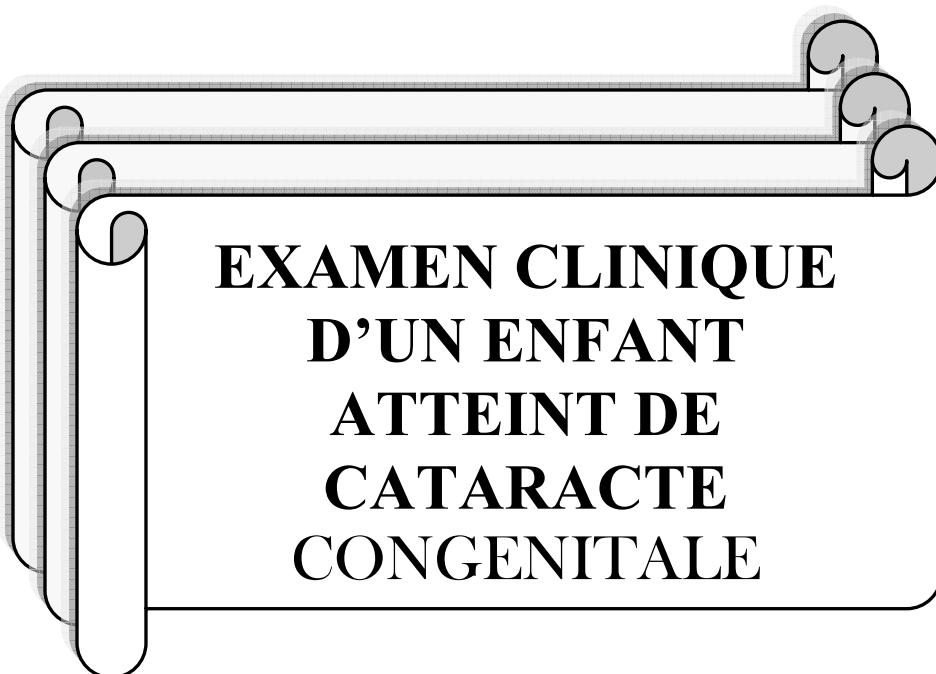
II- PATHOGENIE DES CATARACTES D'ORIGINE RUBEOLIQUE (65)

Une des caractéristiques cytologiques des cristallins infectés par le virus de la rubéole est le défaut de dégradation des organites des fibres cristalliniennes. Le mécanisme par lequel le virus de la rubéole empêche la perte organique n'est pas encore élucidé. Cependant, ce mécanisme conduisant à la cataracte n'est pas spécifique du virus de la rubéole, il est aussi impliqué dans la genèse de cataracte d'origine génétique.

**III- PATHOGENIE DES CATARACTES SECONDAIRES A LA
GALACTOSEMIE (65)**

La galactosémie est un trouble métabolique conduisant à l'accumulation de galactose dans le corps. Un taux élevé de galactose est responsable de l'accumulation de polyol galactitol dans le cytoplasme des fibres cristalliniennes.

Ceci est du à l'activité enzymatique de l'aldose réductase qui transforme le galactose en galactitol. L'accumulation de galactitol conduit à une augmentation de la pression osmotique cellulaire des fibres cristalliniennes, une altération de leur membrane cellulaire et ainsi à la formation de cataracte.



**EXAMEN CLINIQUE
D'UN ENFANT
ATTEINT DE
CATARACTE
CONGENITALE**

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Comme dans toute démarche diagnostique, l'analyse des éléments cliniques recueillis permet d'évoquer diverses causes dont découle une prise en charge spécifique et une thérapeutique adaptée.

I- INTERROGATOIRE DES PARENTS (1, 3, 66)

L'interrogatoire des parents est une étape fondamentale au diagnostic, il doit être le plus complet possible afin de recueillir le maximum d'éléments permettant de guider notre attitude diagnostique et thérapeutique.

1- Date de découverte de la cataracte

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

En effet, ces deux cas cliniques nécessitent une intervention précoce pour éviter la constitution d'une amblyopie profonde difficile à récupérer.

2- Circonstances de découverte

Les circonstances suivantes peuvent amener les parents à consulter chez un ophtalmologiste :

- Examen systématique par un pédiatre à la naissance avant la sortie de la maternité ou plus tard dans le cadre de la PNI (protection maternelle et infantile).
 - Leucocorie (photo 1) : il s'agit d'un reflet blanc pupillaire traduisant une anomalie oculaire et nécessitant un examen ophtalmologique approfondi dans les plus brefs délais afin d'éliminer une pathologie tumorale oculaire invasive très grave telle le rétinoblastome.
-

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

- Strabisme ou déviation oculaire (photo 1) : il faut rechercher sa date d'apparition et ses caractéristiques. Sa présence atteste d'une amblyopie sévère qui nécessitera une rééducation après l'intervention.
- Nystagmus ou mouvements oculaires anormaux : des mouvements oculaires erratiques sans fixation stable traduisent une malvoyance.
- Malformation évidente : telle qu'une exophthalmie, une microptalmie, un ptosis, une buphtalmie ou une opacité cornéenne peut amener les parents à consulter rapidement.
- Trouble du comportement visuel de l'enfant :
 - Une absence de réaction à la lumière
 - Absence du réflexe de poursuite.
 - Signe de Franceschetti ou digito-oculaire au cours duquel l'enfant appuie fortement sur ses globes oculaires pour se créer des sensations visuelles (figure 16).
 - Signe de l'éventail au cours duquel l'enfant balaie son champ visuel de ses doigts écartés.



**Photo 1 : leucocorie bilatérale et
Strabisme convergent droit**

Figure 16 : signe digito oculaire (67)

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

□ Diagnostic in utero

Le diagnostic de cataracte in utero représente une situation moderne de moins en moins rare, grâce à la qualité des examens des spécialistes et aux performances des appareils échographiques utilisés. 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. On peut alors programmer l'examen sous anesthésie générale.

3 – Antécédents personnels obstétricaux et néonataux

3-1 Déroulement de la grossesse

Statut immunitaire vis-à-vis de la toxoplasmose, rubéole, la notion d'herpès vaginal, de fièvre non expliquée durant la grossesse pouvant nous orienter vers une étiologie infectieuse de la cataracte ; la notion de prise médicamenteuse durant la grossesse notamment de phénotiazine, de corticoïdes, de sulfamides ou de vitamines à fortes doses.

3-2 Déroulement de l'accouchement

La durée du travail est importante à noter, à la recherche d'une éventuelle souffrance fœtale

Les modalités d'accouchement par voie basse instrumentale traumatique ou par césarienne.

3-3 Développement général

- La notion de retard de croissance staturo-pondéral qui nous orientera vers une pathologie générale associée.
 - Le retard psychomoteur pouvant nous orienter vers une pathologie neurologique associée
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

- Tout signe cutané, neurologique, néphrologique ou locomoteur nous orientant vers un syndrome associé à la cataracte.

4 – Antécédents familiaux

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

II- EXAMEN DE L'ENFANT EVEILLE (1, 3, 66)

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

1- Examen ophtalmologique de l'enfant

1-1 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 recherchera seulement le réflexe de clignement à la lumière et le réflexe de poursuite de la lumière.

- Chez le nourrisson de plus de trois mois et l'enfant :

- Nourrisson de 3 à 24 mois

Pour apprécier la valeur subjective de l'acuité visuelle du nourrisson, on utilise la technique du regard préférentiel (figure 17).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Les cartes de Teller (43) :

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 (68, 69).

La réalisation la plus simple est constituée par les cartes de Teller (70) (figure 18).

Ce test est pratiqué chez les enfants de trois à vingt-quatre mois. Au-delà de cet âge, l'intérêt est difficile à maintenir sauf pour les enfants atteints d'un retard psychomoteur. Une carte de Teller présente deux plages de même luminance, l'une de fond uni, l'autre sur laquelle est figuré un réseau. L'enfant assis sur les genoux de sa mère, est placé à cinquante cinq centimètres d'un paravent muni d'un orifice. Ce paravent est destiné à masquer les éléments distractifs de l'environnement.

L'examineur détermine la position du réseau à l'examen du regard de l'enfant qu'il observe par un orifice pratiqué au milieu de la carte. Ces cartes couvrent une gamme utilisable de 0,32 à 19 cycles par centimètre (0,12/10 à 6,6/10). Les cartes actuelles (numérotées de un à quinze) comportent sur leur plage latérale un réseau constitué de bandes blanches et noires verticales alternées.

Une raie noire et une raie blanche forment un cycle. Chaque carton est caractérisé par un nombre de cycles par centimètre de son réseau. La progression d'une planche à l'autre se fait par demi-octave. L'octave correspond au double de la fréquence spatiale, c'est-à-dire le nombre de cycles par centimètre de réseau.

On présente ainsi à l'enfant des cartons aux réseaux de plus en plus fins. Le réseau le plus fin qui attire le regard de l'enfant indique son pouvoir de résolution spatiale. En tenant compte de la distance de présentation du test, on convertit les cycles par centimètre en cycles par degré.

Ce qui permet de calculer l'acuité visuelle correspondante (tableau 1)

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 (71).

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Notons que ce test est exhaustif puisque ses résultats varient d'un examinateur à l'autre.



Figure 17 : méthode du regard préférentiel dans le bébé-vision (72)



Age	Cycles/gré	Acuité visuelle
3 mois	3	1/10
1 an	9 à 12	3 à 4/10
3-4 ans	30	10/10

Figure 18 : carte de Teller (25)

Tableau 1 : Acuité visuelle normale aux cartons de Teller (26).

Entre deux et cinq ans

L'acuité visuelle est étudiée en vision monoclulaire puis binoculaire. L'examen est fondé sur la reconnaissance par les enfants d'images familières (figure 19 et 20). Il doit être rapide pour obtenir une bonne coopération de la part de l'enfant.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

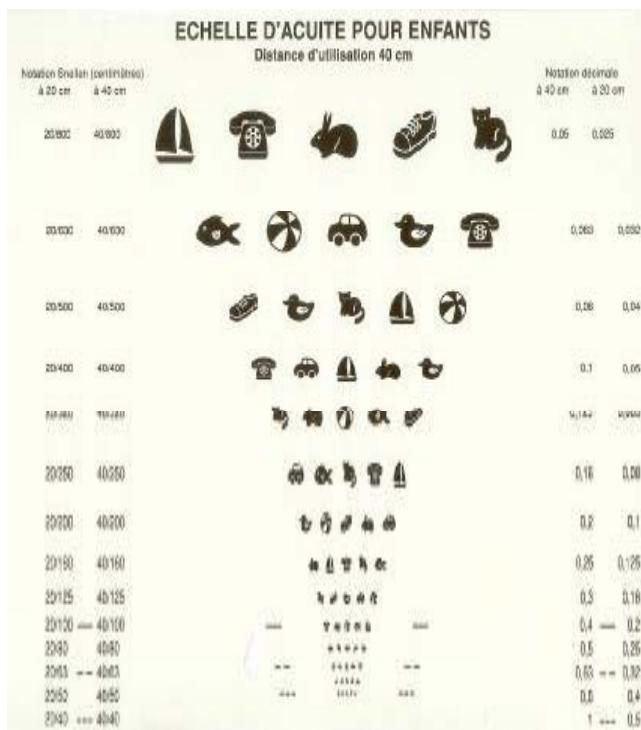


Figure 19 : planche d'acuité visuelle pour enfants (25)

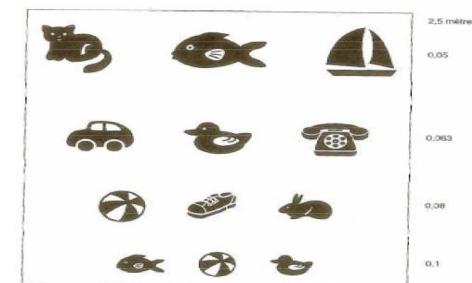


Figure 20 : échelle d'acuité visuelle pour enfants malvoyants de Sander-Zanlonghi (25)

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. Pour l'enfant qui présente des difficultés de discrimination des tests en ligne, Weiss a crée des tests isolés : une image par page.

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.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

- 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
- Evaluation sommaire Recherche du réflexe de poursuite de la lumière à l'aide d'une lumière atténuee.
 - Recherche du réflexe d'éblouissement à la lumière.
 - Méthode du regard préférentiel : les cartons de Teller

1-2 L'examen ophtalmologique proprement dit

Une inspection d'ensemble permet de rechercher une anomalie oculaire évidente comme la présence d'un strabisme ou d'un nystagmus qui sont toujours témoins d'une malvoyance, un plafonnement du regard, une microptalmie, une anomalie palpébrale.

- Examen à la lampe à fente
- Il permet de détecter une anomalie de la cornée, en particulier en taille, micro ou mégalocornée, ou en transparence telle une opacité cornéenne dont on précisera les caractéristiques : centrale ou périphérique, uni ou bilatérale.

On recherchera également une anomalie de l'iris : pupille excentrée ou déformée, aniridie, atrophie irienne qui donnera 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 apprécie l'aspect de la pupille après dilatation (régulière centrée ou déformée par l'existence de synéchies)
-

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

L'examen du cristallin

La nature de la cataracte, son anatomie, son uni ou bilatéralité et, dans ce dernier cas de la symétrie de l'atteinte.

L'examen du fond d'oeil, 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'oeil n'est pas visible, l'échographie s'impose pour s'assurer de l'intégrité du segment postérieur et du vitré (3).

Ainsi au terme de cet examen, on a répondu à trois questions fondamentales :

La cataracte est obturante ou non ? Ceci conditionne le délai d'intervention.

La cataracte est-elle uni ou bilatérale ? Une cataracte unilatérale est une extrême urgence chirurgicale car le risque d'amblyopie de l'oeil sain est très important.

La cataracte est-elle isolée ou associée à d'autres anomalies oculaires. Ceci oriente notre recherche étiologique ainsi que le pronostic.

2- Examen général de l'enfant

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 de l'enfant.

III- Examen de l'enfant sous sédation

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. Mais il arrive que cet examen soit fait isolément si un doute existe quant à l'indication opératoire.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Cet examen se fait après dilatation pupillaire. Il est bien sûr bilatéral et comparatif. Il doit comprendre une mesure des courbures cornéennes, une mesure de la réfraction lorsque la transparence des milieux le permet, une prise de la tension oculaire, un examen anatomique du segment antérieur au biomicroscope, un examen du segment postérieur, lorsque cela est possible à l'ophtalmoscope indirect.

Cet examen comprend également une échographie en mode B ainsi qu'une échodoppler couleur si un doute quelconque sur la vascularisation postérieure persiste.

1- Mesure des courbures cornéennes et de la réfraction

Il existe des appareils portables assez fiables pour réaliser ces mesures de façon fiable sur un enfant endormi (photo 2). La cornée doit avoir une surface intacte régulière et humide, c'est la raison pour laquelle, on réalisera ces mesures en premier.

L'appareil est muni d'une imprimante qui permettra de laisser un document dans le dossier du patient. Il donne les mesures des rayons en millimètres, la puissance dioptrique selon les méridiens les plus et les moins courbes ; il affiche également la puissance théorique du verre correcteur lorsque la transparence des milieux le permet. La mesure de la réfraction est très rarement possible lors d'une cataracte congénitale, mais est surtout utile et réalisable sur l'oeil 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 (6).



Photo 2 : Autoréfractomètre portable

2- Mesure du tonus oculaire

Plusieurs appareils sont utilisés et comme leur fiabilité est toujours aléatoire (ce sont des appareils fragiles et déréglables facilement), il est préférable alors de disposer de plusieurs modèles simultanément. Les différents appareils sont :

- le tonomètre à aplanation de Perkins
- le tonopen
- le tonomètre à jet d'air

La tension oculaire chez le nouveau-né est beaucoup plus basse que celle de l'adulte (43) : 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 a pour effet de réduire les chiffres tensionnels (6).

La mesure du tonus oculaire est indispensable pour rechercher une association de la cataracte avec un glaucome (46).

3- Examen anatomique du segment antérieur (1, 3, 66)

L'examen est bien sûr bilatéral et comparatif.

Tous les éléments du segment antérieur doivent être examinés systématiquement de la surface du globe vers la profondeur.

Il est très conseillé de prendre des photos ou de filmer, cela servira de document préopératoire souvent utile pour donner des explications aux parents ou pour documenter le cas lorsqu'il est atypique.

On examinera la conjonctive, le limbe, la cornée (diamètre, embrytoxon, 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 qui peut être totale ou partielle, antérieure, nucléaire, zonulaire ou postérieure

□□forme du cristallin : elliptique habituelle ou irrégulière, colobomateuse, ou siège d'un lenticône.

On peut parfois dès ce stade diagnostiquer la présence d'une persistance d'une partie du système vasculaire foetal antérieur ou postérieur : par exemple si on voit les procès ciliaires recouvrir la périphérie du cristallin ou si on constate des vaisseaux intracristalliniens ou encore en percevant des masses plus ou moins mobiles en arrière du cristallin.

4 - Examen du segment postérieur (6)

L'examen clinique sera complété par l'examen des structures situées en arrière du plan cristallinien. Il doit être complet.

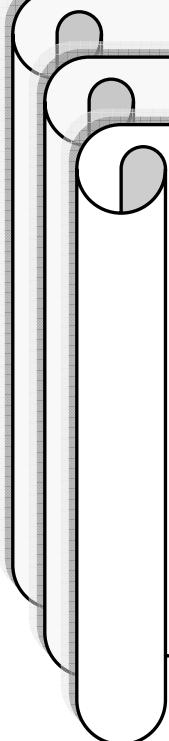
**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

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, ce qui est le plus souvent le cas, car les cataractes réellement opaques sont relativement rares. Cette méthode permet donc de percevoir assez bien la rétine, même derrière une cataracte partielle évoluée, dont la périphérie est souvent respectée.

IV- Examen de la famille (66)

Il n'est pas rare qu'un des parents, parfois les deux, ait été lui-même opéré de cataracte congénitale. Il est en tout cas important d'examiner les parents, car même en l'absence de tout signe fonctionnel, on peut découvrir de petites opacités ou dégères 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 soeurs de l'enfant atteint.



**EXAMENS
COMPLEMENTAIRES
D'UN ENFANT
ATTEINT DE
CATARACTE
CONGENITALE**

I- ECHOGRAPHIE OCULAIRE (6, 73)

Il est toujours indispensable de faire un examen par échographie de type B.

Cet examen doit être réalisé par un médecin expérimenté car sa pratique et son interprétation sont souvent difficiles (66). Il est pourtant une des clés du succès du traitement des cataractes congénitales (74).

Cet examen se fait en deux temps :

- Il est d'abord biométrique et sert à calculer la puissance de l'implant destiné à traiter l'aphaque chirurgicale et à suivre la croissance du globe ;
- Il est ensuite diagnostique et sert à explorer les structures anatomiques en arrière du cristallin.

1- Echographie biométrique

On mesure les dimensions antéro-postérieures des divers éléments du globe : cornée, chambre antérieure, cristallin et cavité vitrénne.

L'étude de la longueur axiale totale peut être réalisée avec une échographie en mode A ou B.

En inclinant correctement la sonde, on peut repérer les structures du pôle postérieur du globe, en particulier la papille et la macula. La lecture est réalisée à gain faible et plusieurs mesures sont retenues, dont on fera la moyenne. La précision obtenue par cette méthode avec un appareil moderne est de 0,1 mm.

On note les mesures suivantes qui seront utilisées pour le calcul de la puissance de l'implant : profondeur de la chambre antérieure, épaisseur du cristallin et longueur antéropostérieure de l'œil examiné.

2- Echographie diagnostique (66)

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 et ce qui se trouve en arrière de la paroi du globe. L'échographie diagnostique explore également 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 : persistance d'une partie plus ou moins importante du vitré primitif, décollement rétinien ou tumeur intra- ou rétro-oculaire.

3- Echographie doppler couleur

Elle n'est pas systématique, elle vient seulement préciser le diagnostic des anomalies vascularisées découvertes à l'ophtalmoscope ou à l'échographie de type

B. Elle visualise la circulation et en montre l'activité. En effet, elle visualise le flux sanguin qui, par convention est coloré en rouge s'il va de l'arrière vers l'avant et en bleu s'il se déplace dans le sens contraire. Elle permet ainsi de mesurer l'intensité de ce flux qu'elle exprime sous forme d'une courbe et d'un chiffre. C'est donc surtout dans le cadre des anomalies du nerf optique quelle qu'en soit l'origine, des persistances du système vasculaire foetal et des anomalies vasculaires choroïdiennes ou rétiennes, qu'elle est particulièrement utile (66).

II- EXAMENS ELECTROPHYSIOLOGIQUES : ELECTRORETINOGRAMME (ERG) ET POTENTIELS EVOQUES VISUELS (PEV)

Ces examens sont réservés aux cataractes associées à une absence apparemment totale de perception lumineuse. Il évite de faire une chirurgie dont le résultat serait nul par non-réponse rétinienne ou cérébrale, et entraînera des investigations plus poussées pour faire le diagnostic de l'anomalie responsable (66).

1- L'électrorétinogramme (ERG) (75)

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 (Figure 21). Les réponses du système des bâtonnets, puis du système des cônes sont étudiées successivement dans différentes conditions de stimulation

2- Les potentiels évoqués visuels (PEV) (75)

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, l'acuité visuelle chez l'enfant (figure 22).
-



**Figure 21 : ERG Flash avec coques
cornéosclérales (75)**



Figure 22 : PEV par damiers (75)

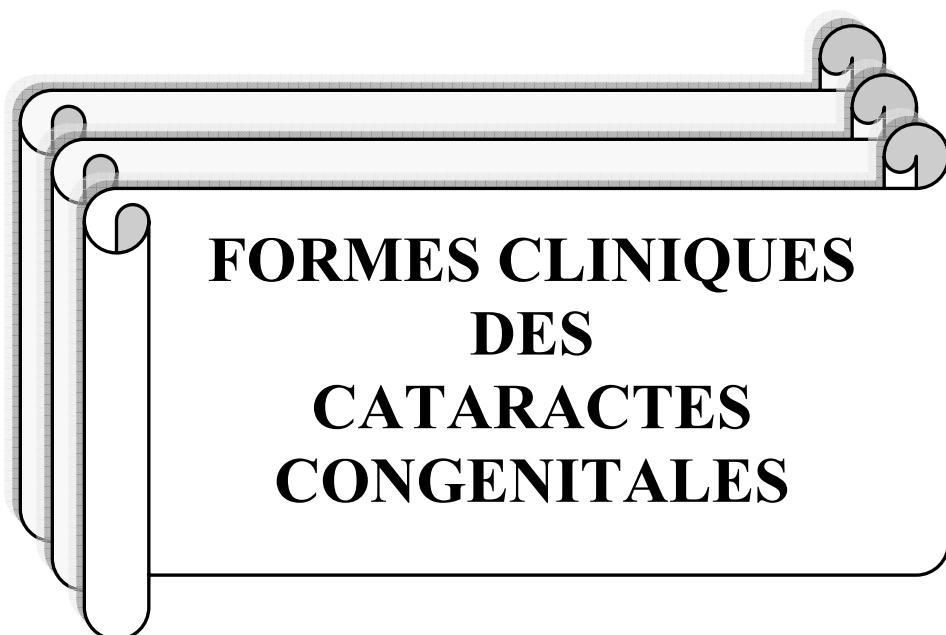
III- Bilan biologique

En pratique, un bilan biologique est toujours nécessaire afin de déterminer l'étiologie de la cataracte. Ce bilan sera orienté par l'examen clinique.

- Si la cataracte est présente à la naissance, on réalisera le bilan suivant :
 - Sérologies T.O.R.C.H c'est-à-dire toxoplasmose, oreillon, rubéole, CMV, hépatite à la recherche d'une infection materno-fœtale 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.
- Si la cataracte est postnatale, on fera le bilan suivant :
 - Recherche d'une galactosurie dans le cadre d'une galactosémie.
 - Sérologies : CMV (cytomégalovirus), sérologie de l'hépatite.
 - Chromatographie des acides aminés.
- EMG (Electromyogramme) recherche d'un trouble neuro-musculaire dans le cadre d'une atteinte neurologique fréquente dans les syndromes polymalformatifs.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

- 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-Hünermann.
- 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) (1).
- 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 (1).



**FORMES CLINIQUES
DES
CATARACTES
CONGENITALES**

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Le pronostic des cataractes congénitales est conditionné par leur présentation clinique.

Les cataractes congénitales peuvent être uni ou bilatérales, les formes bilatérales ayant classiquement un meilleur pronostic, et peuvent se présenter sous différentes formes anatomiques. Qu'elles soient totales ou partielles, leur pronostic est d'autant plus péjoratif que l'opacité cristallinienne est obturante. Dans les formes partielles, une opacité centrale, dense, de plus de trois millimètres de diamètre est source d'amblyopie (76) ; à l'inverse les formes zonulaires apparaissent souvent plus tardivement, et les opacités périphériques, isolées au début, ne constituent pas un obstacle au passage des rayons lumineux et sont donc de meilleur pronostic (77).

Par ailleurs, une opacité sous capsulaire postérieure dense et de petite taille a une répercussion sur l'acuité visuelle plus importante qu'une opacité sous capsulaire antérieure.

Elles peuvent être totales et précoces, de pronostic très sombre.

Enfin leur pronostic est d'autant plus mauvais qu'il s'agit d'une forme associée à une microptalmie, à un nystagmus ou à une persistance du vitré primitif (76).

I- LES FORMES ANATOMIQUES DES CATARACTES CONGENITALES (3, 66, 78)

1- Trois formes macroscopiques de cataractes sont fréquentes (58)

1-1 Cataracte totale

Elle peut être totale, régressive (figure 23) (ou morganienne) ou membraneuse.

Cataracte totale (photo 3)

Elle peut être totale dès la naissance ou se compléter au cours des premiers mois de vie (58). Sur le plan clinique, elle se manifeste par une coloration blanche de la pupille. La capsule antérieure peut parfois présenter quelques épaississements blanchâtres, elle est toujours lisse, tendue et non plissée (79).

Cataracte membraneuse

L'évolution régressive se fait plus souvent pendant la vie intra-utérine. La résorption de la cataracte peut s'installer d'emblée ou après liquéfaction. Elle se fera d'autant plus facilement et d'autant plus rapidement qu'il y a eu rupture de la capsule postérieure. (79)

Quel qu'en soit l'aspect, la cataracte totale est obturante. Le réflexe photomoteur existe mais la vision est réduite à la perception lumineuse. Un nystagmus précoce est fréquent (58).

Les cataractes totales ont le plus mauvais pronostic visuel. On les observe plus fréquemment dans les anomalies chromosomiques, les infections et les syndromes malformatifs (3).

1-2 La cataracte nucléaire (photo 4, fig 24)

Elle est fréquente.

Elle est généralement présente à la naissance et est non évolutive (43, 78). Elle peut être dense et homogène et dans ce cas obturante, ou au contraire poussiéreuse et discrète.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

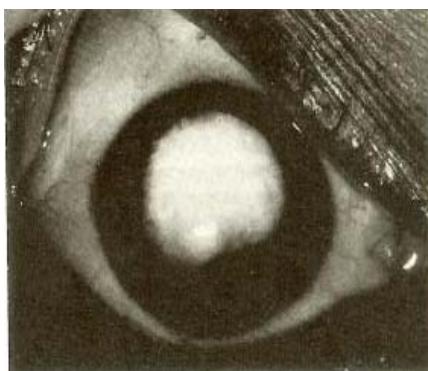
Au biomicroscope, c'est seulement après une bonne dilatation que le noyau opaque apparaît entouré par une mince couche périphérique transparente. Si l'enfant est vu plus tardivement, les couches transparentes du noyau adulte refoulent vers le centre les couches opaques du noyau fœtal.

Dans certains cas, les cataractes nucléaires sont moins homogènes et formées de nombreuses opacités ponctuées (cataractes poussiéreuses) (fig 25). Dans cette situation, elles ne sont pas obturantes et altèrent peu l'acuité visuelle du jeune enfant. Le risque d'ambylopie est moindre dans ces formes.

La cataracte nucléaire est en général bilatérale. Enfin, il a été démontré que les cataractes nucléaires sont héréditaires dans 30 à 50% des cas (43)



Photo 3 : cataracte totale bilatérale.



**Figure 23 : cataracte totale
partiellement régressive (3)**

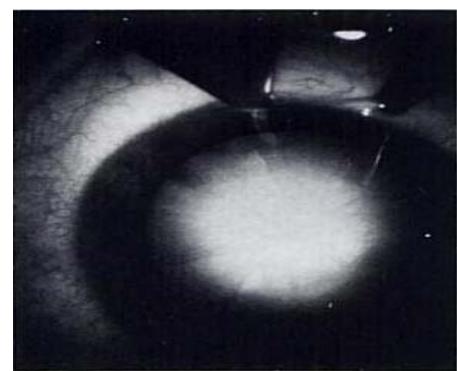


Photo 4 : cataracte nucléaire (3)

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

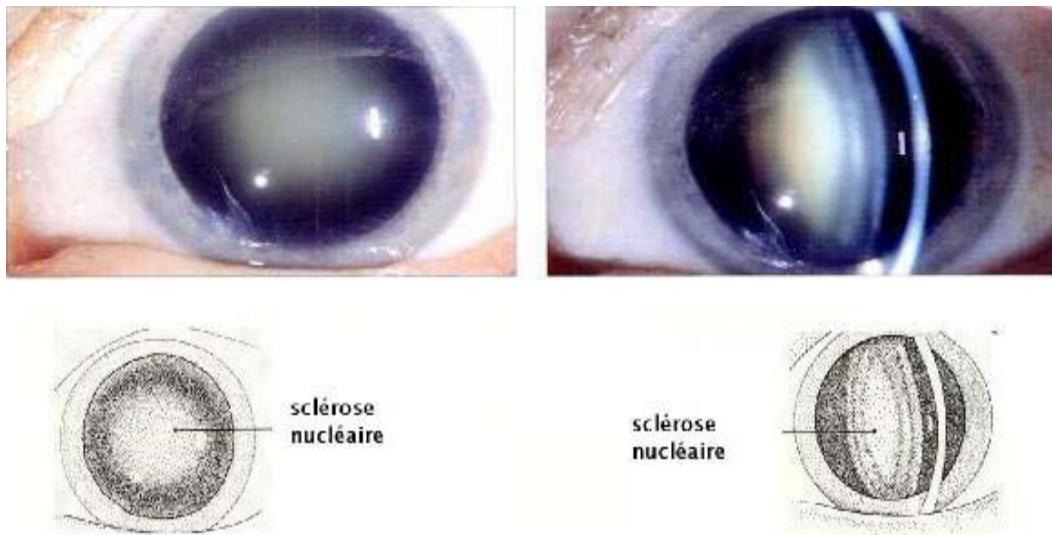


Figure 24 : cataracte nucléaire, aspect en lampe à fente (80)

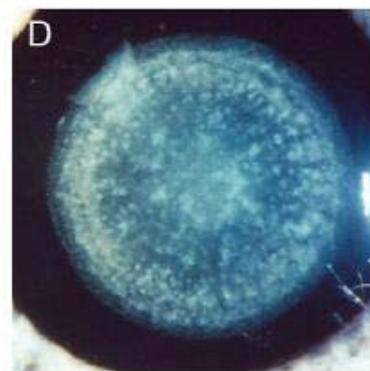


Figure 25 : cataracte nucléaire ponctuée (58)

1-3 La cataracte zonulaire ou lamellaire (fig 26)

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 (78). L'acuité visuelle peut être supérieure à 3/10 de loin. De près, elle est encore meilleure (3).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Elle est liée à une opacification d'une ou de plusieurs couches du cortex entourant un noyau transparent (66) : les fibres opacifiées appelées cavaliers sont donc vues de façon isolée sous l'aspect d'une opacité en arceau à cheval sur l'équateur du cristallin. Les cataractes zonulaires sont fréquemment associées à une opacité du noyau embryonnaire et du noyau foetal. Les formes zonulaires finissent par se compléter. Elles sont post natales et de bon pronostic (3).

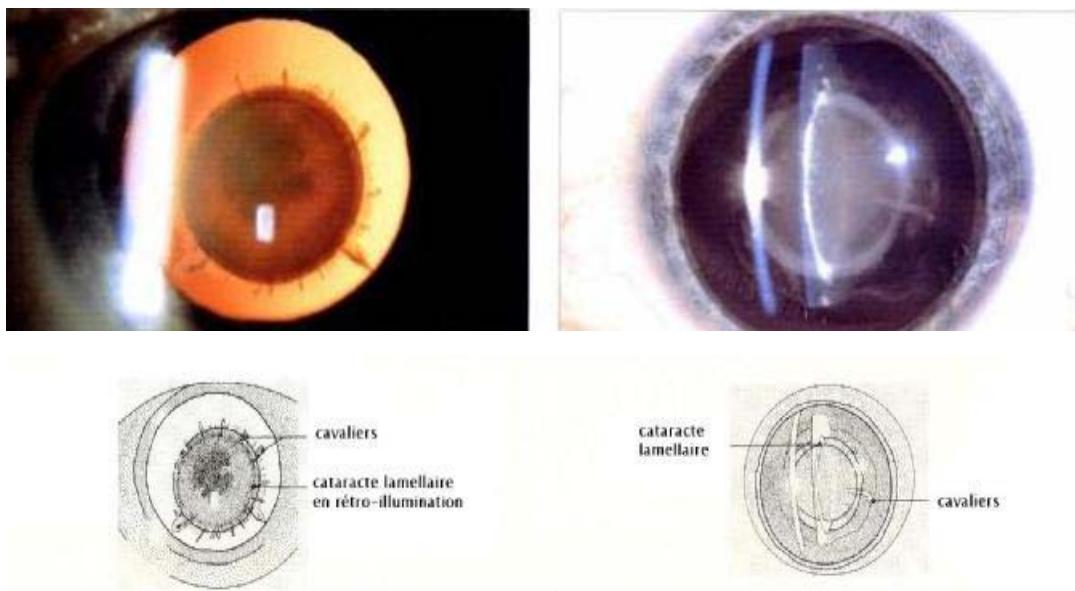


Figure 26 : Cataracte zonulaire ou lamellaire aspect en lampe à fente (80)

2- Les formes mineures des cataractes congénitales

2-1 Cataracte polaire antérieure (Figure 27)

Elle 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.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

L'opacité polaire antérieure ne diminue généralement pas l'acuité visuelle ou en tout cas très peu 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 (76, 81)

2-2 Cataracte capsulaire antérieure

Elle est rare. Il est exceptionnel que les opacités capsulaires soient associées à des opacités situées plus profondément dans le cristallin. La vision n'est pas ou très peu altérée, ce qui s'explique par le fait que les opacités ne sont en général pas axiales (81).

2-3 Cataracte polaire postérieure (81, 78)

Elle doit être différenciée des reliquats de l'artère hyaloïde et de la cataracte capsulaire postérieure. Il existe au niveau de la région axiale, sous la capsule, une opacité plus ou moins étendue qui intéresse les fibres cristalliniennes les plus postérieures (81)

La cataracte unilatérale postérieure est souvent associée à la persistance du vitré primitif (PVP) et à une microptalmie (78). Le contact de cette structure vasculaire

(PVP) avec la capsule du cristallin donne la possibilité aux vaisseaux sanguins d'encercler le cristallin et est ainsi responsables d'hémorragies particulièrement pendant la chirurgie. 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.

2-4 Cataracte capsulaire postérieure

Elle est rarement congénitale. Elle est le plus souvent secondaire à une corticothérapie ou un traumatisme contusif, et peut dans ces cas entraîner une baisse importante d'acuité visuelle (81)

2-5 Lenticônes antérieurs (figure 28)

Ils sont souvent liés à un syndrome d'Alport qui comprend un lenticôme antérieur, une néphropathie hématurique et une surdité (66). Ils sont rares.

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.

2-6 Les lenticônes postérieurs (66)

Ils sont évolutifs et peuvent être uni ou bilatéraux. Ils sont assez fréquents. La capsule à leur niveau est très amincie et le cortex adjacent peut être plus ou moins opaque formant une cataracte centrale et postérieure. 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 lenticôme.

Le pronostic visuel après intervention est en général assez bon. Il s'agit le plus souvent d'une affection héréditaire autosomale ou liée à l'X.



Figure 27 : Aspect d'une cataracte polaire antérieure à la lampe à fente (58)

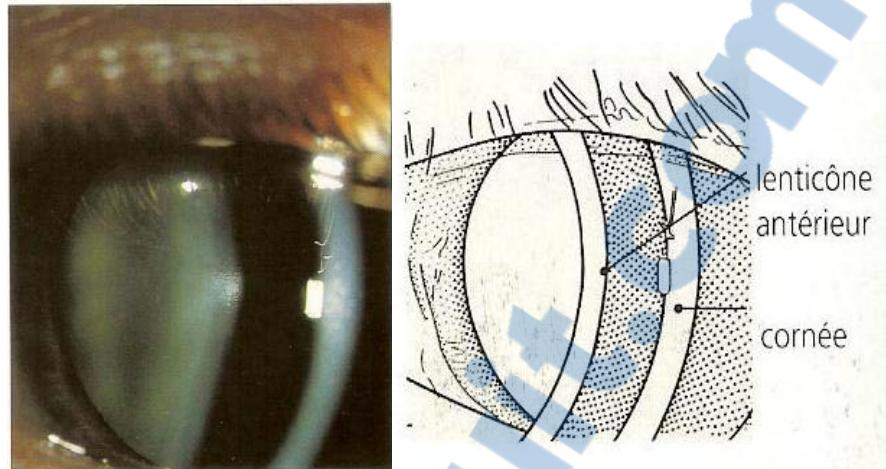


Figure 28 : Lenticône antérieur (80)

2-7 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 (82).

2-8 Les opacités des sutures (66) (Figure 29)

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.

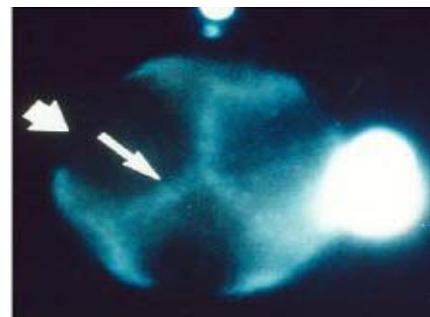


Figure 29 : Opacité des sutures avec un faible handicap visuel (58)

2-9 La cataracte coralliforme (66)

Malgré son aspect spectaculaire, est souvent peu handicapante visuellement. Elle est centrale et n'évolue pas.

Son anatomie suggère qu'elle est due à une erreur d'arrangement des fibres cristalliniennes primaires.

II- LA POLARITE DES CATARACTES CONGENITALES (66)

1- Les cataractes unilatérales

Elles sont le plus souvent isolées et idiopathiques (43). Elles représentent une forme clinique spécifique par ses conséquences physiologiques et thérapeutiques :

- Physiologiques, car elles entraînent la constitution d'une amblyopie rapide à s'établir et difficile à récupérer.
- Thérapeutiques, car elles sont une relative urgence chirurgicale, la précocité de son traitement étant un élément essentiel du pronostic fonctionnel.

Une forme particulière doit être isolée : la cataracte unilatérale polaire postérieure, qui semble peu importante mais qui peut cependant être à l'origine d'amblyopies sévères. En effet, le test qui consiste à occire le bon œil peu donner des résultats trompeurs, car l'enfant se débrouille très bien avec la petite vision qui lui reste, mais lorsqu'il a les deux yeux ouverts, il ne se sert pas de son œil cataracté car l'opacité limitée à la région centrale du cristallin se projette exactement en regard de la pupille. Si on doit cependant retarder l'intervention, il est indispensable d'instiller quotidiennement un mydriatique pour permettre une sollicitation efficace de la macula.

A noter que l'existence d'une cataracte blanche unilatérale d'aspect régressif doit toujours faire rechercher la présence associée d'une persistance du vitré primitif.

2- Les cataractes bilatérales

Ce sont les plus fréquentes. Elles sont en général symétriques, mais un côté peut être nettement plus opaque que l'autre, créant une situation analogue à celle d'une cataracte unilatérale. Tous les aspects sont possibles depuis les légères opacifications gênant peu la vision, comme une cataracte zonulaire – dont l'image par EAS (Eye Anterior Segment Analyser) montre que l'opacité est périnucléaire et respecte le noyau, ce qui explique la bonne conservation de la vision – jusqu'aux cataractes totales et obturantes ne permettant pas l'observation du fond d'oeil, et dont l'indication opératoire est évidente et doit se faire le plus tôt possible.

III- LES CATARACTES ASSOCIEES (3, 66, 83)

1- Association à d'autres anomalies oculaires

1-1 Microptalmie

La plus fréquente des anomalies associées est la microptalmie.

Elle se définit par une petite taille de l'oeil : la longueur axiale de l'oeil est inférieure à 21,5 mm.

Elle peut exister dans les formes uni ou bilatérales. Elle peut être elle-même bilatérale mais elle est souvent asymétrique. Elle peut être évidente et se voir à la simple inspection, ou être discrète et n'être décelée qu'au moment de l'examen préopératoire par l'échographie B.

La microptalmie est un facteur de mauvais pronostic visuel car elle est toujours source d'amblyopie plus ou moins profonde. Elle fait souvent partie d'un tableau plus complexe dans lequel on retrouve une malformation oculaire associée : soit un colobome irien, soit une anomalie cornéenne, soit un colobome choriorétinien qui fera rechercher un syndrome Charge qui associe en plus du colobome une atrophie des choanies, un retard mental.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

On la retrouve dans de nombreux syndromes, en particulier ceux liés à des aberrations chromosomiques, ou secondaires à un processus inflammatoire survenu au cours de la grossesse ou encore d'étiologie indéterminée (3, 77, 81).

1-2 Reliquats isolés de la tunique vasculaire du cristallin

Ces restes de la « tunica vasculosa lentis » se présentent comme un réseau de fibres iriennes tendu entre différentes parties de la collerette de l'iris, et peuvent se concentrer en une petite masse opaque au centre de la face antérieure du cristallin, gênant la vision.

Ce sont en fait des restes du réseau vasculaire foetal. Ils sont à ce titre un diagnostic différentiel de la cataracte plutôt qu'une véritable association. Ils se traitent par pelage, sans toucher au cristallin. Les tâches de Mittendorf sont aussi des reliquats discrets de ce réseau : elles se présentent comme des petites tâches blanches étoilées à la surface du cristallin, en position inféronasale. Ces reliquats sont plus fréquents chez les enfants prématurés.

1-3 L'aniridie (84) (figure 30)

L'aniridie est une affection bilatérale présente dès la naissance, caractérisée par l'absence subtale d'iris.

C'est une pathologie rare (1/40 000) qui se complique souvent de glaucome.

L'absence d'iris fait parfois penser que les pupilles sont très dilatées (mydriase). Il existe toujours une mince collerette d'iris et un important reflet orangé du fond d'oeil quand on l'éclaire, témoin de l'absence de myosis. On voit la totalité du cristallin et même la zonule de zinn. Ces enfants sont très souvent photophobes et ne sont donc pas faciles à examiner (85).

L'association avec une cataracte est rare 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 en est une forme de glaucome congénital particulièrement difficile à traiter. Elle peut s'associer à un lenticône postérieur parfois opacifié.

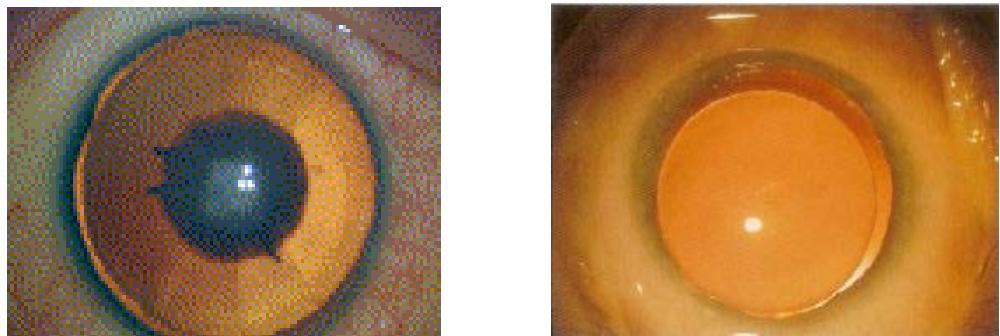
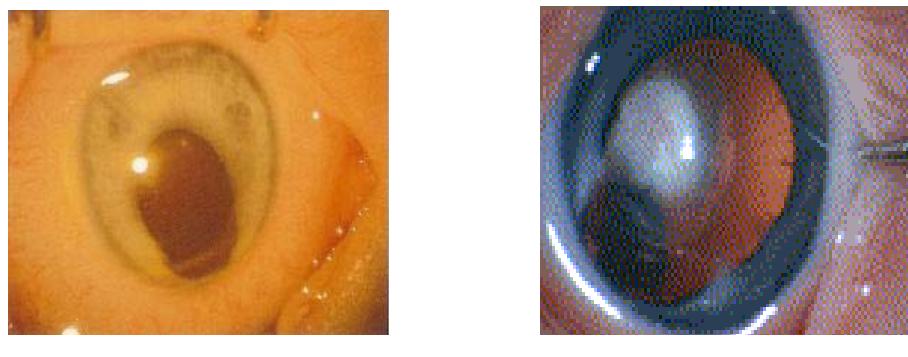


Figure 30 : Aniridie et cataracte nucléaire (43) ; B : Aniridie isolée (67)

1-4 Colobomes de l'iris (figure 31)

Il s'agit d'une atrophie irienne localisée. 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, et sont souvent associés à un colobome cristallinien, une microcornée ou une microptalmie.



A

B

**Figure 31 : A : colobome inféronasal avec pupille en « trou de serrure » (67) ;
B : Cataracte unilatérale associée à un colobome irien bilatéral (43).**

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

1-5 Persistance du vitré primitif (figure 32)

C'est une malformation intraoculaire due à la résorption incomplète du vitré primitif dans l'entonnoir rétrocristallinien.

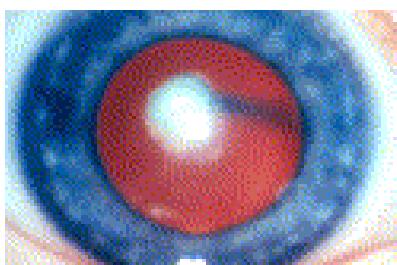
Les persistances du vitré primitif peuvent être associées à des cataractes et leur traitement comporte souvent l'ablation du cristallin. L'oeil est généralement microptalme et il faut distinguer les formes antérieures des formes postérieures dont le pronostic et le traitement sont bien différents. Le cristallin lui-même est quelquefois transparent, mais il peut aussi être opaque et régressif, réduit à une petite galette blanche et ombiliquée, parfois vascularisé.

Dans les formes antérieures, il existe parfois des vaisseaux en avant de sa face antérieure et on peut voir les procès ciliaires rétractés à la périphérie du cristallin, dans l'aire pupillaire. Cette luxation du corps ciliaire peut être à l'origine d'une hypertonie par déplacement antérieur du cristallin qui efface la chambre antérieure ou, au contraire, d'une hypotonie par décollement ciliaire et pouvant conduire à la phtisie. La phytose du globe oculaire étant une réduction de la taille du globe, accompagnée d'importantes modifications dégénératives et cicatricielles intraoculaires.

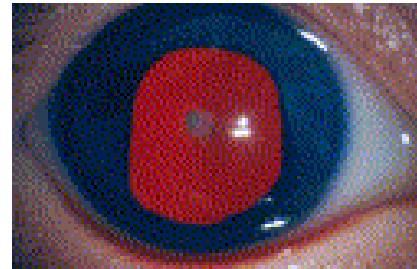
Il s'agit d'une affection purement locale liée à une anomalie de développement, mais qui peut être bilatérale dans environ 10 % des cas.

Les indications opératoires sont de trois ordres :

- Préventives pour les complications hyper- et hypotoniques
 - Visuelles
 - esthétiques.
-



A



B

Figure 32 : A : cataracte poussiéreuse avec persistance du vitré primitif

B : cataracte polaire antérieure et persistance du vitré primitif (43)

1-6 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.

1-7 Rétinopathie des prématurés

Elle est liée à une hyperoxygénéation mal contrôlée de grands prématurés. Elle est devenue rare depuis le contrôle de l'oxygénéation par capteurs cutanés : un cas se déclare tous les dix ans en France. L'oxygène provoque sur les vaisseaux rétiniens immatures une vasoconstriction, qui crée une ischémie de la rétine puis une prolifération de néovaisseaux qui vont se compliquer d'un décollement de rétine.

La rétinopathie des prématurés peut être cachée par une cataracte dense.

Le diagnostic est fait par l'anamnèse et l'échographie. A un stade évolué, la chambre antérieure peut être de profondeur irrégulière.

Par ailleurs, une étude de Alden a montré qu'il existait des cataractes congénitales transitoires chez les enfants à faible poids de naissance (86).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

1-8 Colobome cristallinien (43) (figure 33)

Il s'agit d'une encoche sur l'équateur du cristallin plus ou moins profonde avec absence totale ou partielle des fibres zonulaires.

La cataracte peut également être associée à un colobome du cristallin.

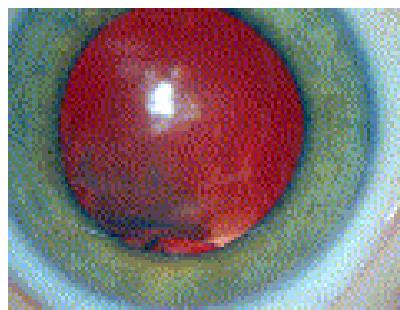


Figure 33 : cataracte et colobome cristallinien (43)

2- Association à une anomalie extra-oculaire

Les anomalies extra-oculaires associées aux cataractes congénitales seront détaillées dans le chapitre suivant (étiologies des cataractes congénitales).

2-1 Maladies infectieuses : embryofoetopathies

- La rubéole (87)
 - Autres infections materno-foetales (88):
 - Toxoplasmose (89)
 - Herpès simplex virus (90)
 - Varicelle (91, 92)
 - Rougeole
 - Cytomégalovirus
 - Syphilis
-

2-2 Les aberrations chromosomiques

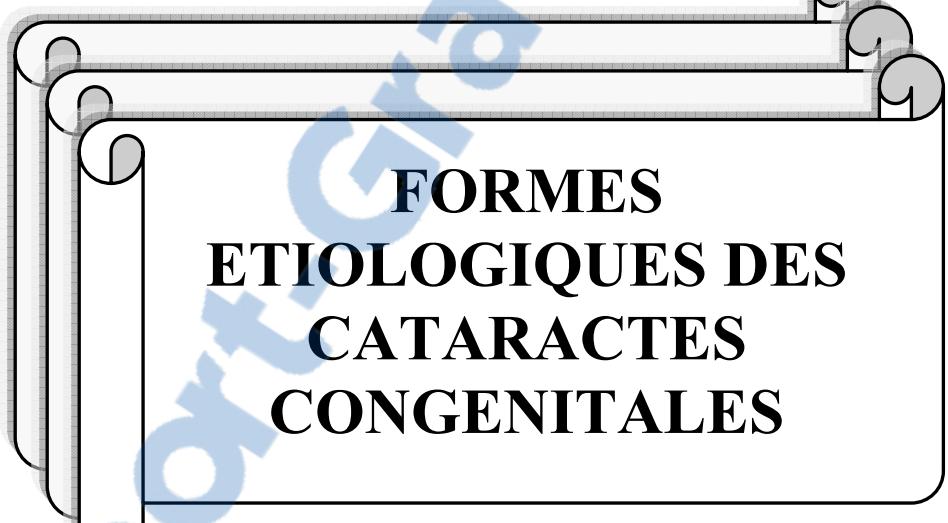
- Trisomie 21 ou syndrome de Down (76)
- Trisomie 13 ou syndrome de Patau (93)
- Trisomie 18 ou syndrome d'Edwards (93)
- Délétion du bras court du chromosome 5 (syndrome du cri du Chat) (81)

2-3 Les syndromes polymalformatifs (3)

- Maladies rénales : – Syndrome oculocérébral de Lowe (94)
 - Syndrome d'Alport (95)
- Maladies neurologiques : – Syndrome de Marinesco–Sjören (96)
 - Syndrome de Sjören (97)
 - Syndrome de Smith–Lemli–Opitz (98)
- Maladies du squelette et du tissu élastique :
 - Syndrome des épiphyses pointillées (99)
 - Maladie de Marfan (83)
 - Dysgénésie en « tête d'oiseau » de Hallermann–Streiff–François (100).
 - Syndrome de Pierre–Robin
- Maladies de la peau : – Syndrome de Bloch–Sulzberger
 - Syndrome de Rothmund
 - Syndrome de Schafer (101)
 - Syndrome de Werners
 - Syndrome de Christ–Siemens

2-4 Les formes associées à des désordres métaboliques

- Trouble du métabolisme glucidique : galactosémie congénitale (102), hypoglycémie
- Troubles du métabolisme phosphocalcique et hypoparathyroïdie (aspect de la cataracte en arbre à Noël) (103)
 - Pseudo-hypoparathyroïdie ou le syndrome d'Albright (82)
 - Maladie de Fabry
 - Maladie de Wilson
 - Le rachitisme
 - Mucopolysaccharidoses



**FORMES
ETIOLOGIQUES DES
CATARACTES
CONGENITALES**

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 périnatal (infectieux, carentiel, 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, ou leur aspect clinique particulier ou les problèmes biologiques ou thérapeutiques qu'elles soulèvent. (6)

I- CATARACTES HEREDITAIRES

C'est l'étiologie la plus fréquente 25 à 50 % des cas selon les statistiques (43).

Trois modes de transmission sont possibles, dominant le plus souvent, plus rarement suivant le mode autosomal récessif ou lié à l'X (88).

Schématiquement, si la cataracte est isolée, la transmission est le plus souvent autosomale dominante. C'est l'inverse lorsqu'elle est associée à des syndromes généraux (88).

Les cataractes héréditaires seraient plus fréquentes dans les pays en voie de développement du fait de la consanguinité qui y est plus élevée (6).

La plupart des cataractes héréditaires sont dues à des mutations de sous-groupes de gènes codant pour des protéines ayant une importance fondamentale dans le maintien de la transparence et de l'homéostasie du cristallin (58).

1- les cataractes héréditaires isolées (1, 3)

La transmission est autosomale dominante le plus souvent, elles constituent 30 à 50 % des cataractes d'origine héréditaire (43). Plus rarement elle est récessive autosomique ou liée au sexe.

Ces cataractes peuvent être totales ou partielles. Il existe des différences d'expression au sein d'une même famille (43).

Il faut établir un arbre généalogique et prescrire un caryotype.

Il faut noter l'importance du conseil génétique dans ce groupe.

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.

2-1 Syndrome de Hallerman-Streiff ou syndrome de François (100) (figure 34)

C'est une variété rare de syndrome du premier arc, la transmission est récessive et il est caractérisé par :

- Une disencéphalie à tête d'oiseau.
- Des anomalies dentaires complexes.
- Une hypotrichose.
- Une atrophie cutanée.
- Un nanisme qui est assez fréquent.

Les anomalies ophtalmologiques retrouvées dans ce syndrome sont à type de microptalmie, cataracte totale ou partielle, fente palpébrale oblique, strabisme et nystagmus. La cataracte peut régresser spontanément avec apparition d'un glaucome secondaire.



Figure 34 : Syndrome de Hallerman-Streiff (3)

2-2 Syndrome de Sjögren (97)

Ce syndrome associe une cataracte, un colobome irien et une oligophrénie.

Ce syndrome se transmet selon un mode autosomique récessif à expressivité variable.

Parmi les descendants directs, il n'existe pas de cas semblables, par contre la cataracte ou l'oligophrénie isolée peuvent se rencontrer dans la fratrie.

2-3 Syndrome de Marinesco-Sjögren (96)

Il s'agit d'une maladie familiale à transmission autosomique récessive, associant :

- Une cataracte congénitale bilatérale.
- Une oligophrénie.
- Une ataxie qui entre dans le cadre des hérédo-dégénérescences spinocérébelleuses.

Pendant la deuxième décennie, les malades peuvent développer une myopathie.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

2-4 le syndrome de Pierre-Robin (figure 35)

C'est un syndrome du premier arc.

Il est habituellement sporadique, isolé ou associé à d'autres malformations et comporte :

□ Des malformations faciales avec hypoplasie et rétroposition du maxillaire inférieur, fente palatine et glossptose.

□ Des anomalies ophtalmologiques à type de cataracte congénitale, glaucome, microptalmie et décollement rétinien.

□ Parfois des malformations cardiaques.

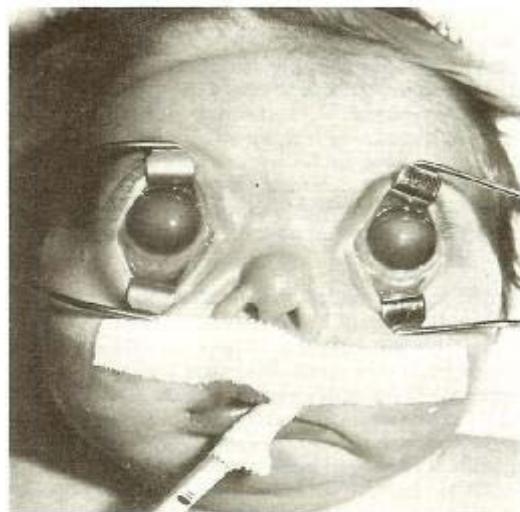


Figure 35 : Syndrome de Pierre-Robin (3)

2-5 Syndrome de Treacher-Collins ou syndrome de Franceschetti ou dysostose mandibulo-faciale

C'est aussi un syndrome du premier arc, à probable transmission dominante, il associe :

□ Des malformations faciales avec fente palpébrale oblique, atrophie mandibulaire et malaire, malformations auriculaires, macrostomie et palais ogival.

□ Une oligophrénie.

□ Parfois une cataracte.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

2-6 Syndrome de Crouzon dysostose crano-faciale

La transmission est autosomique dominante, il est caractérisé par :

- Des malformations crano-faciales avec crano-sténose, hypoplasie du maxillaire supérieur et saillie du maxillaire inférieur.
- Des troubles olfacto-auditifs.

2-7 La maladie d'Alpert ou acro-céphalo-syndactylie de type 1

Souvent sporadique, mais peut aussi se transmettre selon le mode autosomique dominant. Elle comporte :

- Des malformations crano-faciales avec oxycéphalie, hypertélorisme, hypoplasie du maxillaire supérieur et une exophthalmie.
- Une syndactylie des quatre extrémités.
- Une cataracte.

2-8 Le syndrome de Bardet-Biedel

La transmission est probablement autosomique récessive.

Ce syndrome associe :

- Une obésité
 - Un retard mental
 - Une polydactylie
 - Un hypogonadisme
 - Une rétinite pigmentaire
 - Plus rarement des anomalies cardiaques, rénales et neurologiques.
 - Parfois une cataracte
-

2-9 Le syndrome de Smith-Lemli-Opitz

Sa transmission est probablement autosomique récessive. Il associe :

- Un nanisme
- Une débilité mentale
- Une dysmorphie cranio-faciale avec microcéphalie, nez épaté et hypertélorisme.
- Une cataracte est parfois associée.

2-10 Le syndrome de Rubinstein-Taybi

C'est un syndrome dysmorphique de cause inconnue, associant :

- Des anomalies cranio-faciales avec microcéphalie, nez aquilin et yeux bridés.
- Des anomalies oculaires diverses dont la cataracte.
- Elargissement du bout des doigts et des orteils.
- Persistance du canal artériel.

2-11 Syndrome de Marfan (83)

Il mérite une place à part étant donné sa fréquence.

Il s'agit d'une maladie générale fréquente qui affecte les microfibrilles du collagène de l'ensemble de l'organisme. Il est dû à un défaut en fibrilline qui en est la composante essentielle.

Elle est transmise selon le mode autosomal dominant et affecte les organes riches en collagène. Les principales manifestations en sont :

- La grande taille des sujets atteints
- Les atteintes du système cardio-vasculaires.
- Les anomalies oculaires.

Le pronostic dépend du degré de l'atteinte vasculaire, les principales lésions étant celles de la racine de l'aorte qui peut être le siège d'un anévrysme pouvant devenir disséquant, principale cause de décès chez ces patients. On peut également voir des insuffisances mitrales plus ou moins sévères.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Le traitement moderne de cette affection est la surveillance ultrasonique de la région thoracique. L'atteinte oculaire est le résultat d'une faiblesse évolutive de la zonule qui s'étire et se raréfie, entraînant une modification anatomique et un déplacement progressif du cristallin qui prend une forme sphérique et semble plus petit, ce qui a valu à l'anomalie le nom de « microsphérophaque ». Il s'agit donc d'un déplacement secondaire et non d'une ectopie primitive, ce déplacement est le plus souvent supéro-externe (photo 5).

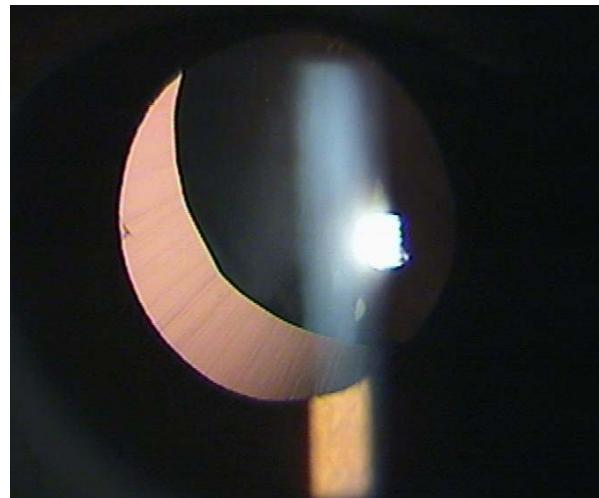


Photo 5 : ectopie cristallinienne : déplacement supéro-externe du cristallin

2-12Syndrome de Rothmund

La transmission est autosomique récessive, ce syndrome est caractérisé par l'association :

- D'une sclérodermie de la face, des mains et des pieds au quatrième et cinquième mois après la naissance.
- Pigmentation, télangiectasie, poïkilodermie et ulcération.
- Cataracte corticale bilatérale à l'âge préscolaire.

2-13 Syndrome de Weill-Marchasani

Il s'agit d'une affection probablement récessive et qui comporte :

- Un nanisme
- Une brachicéphalie
- Des anomalies oculaires : microsphérophéphie, sub-luxation du cristallin, glaucome et cataracte.

2-14 Syndrome des épiphyses pointillées ou maladie de Conradi-Hünermann

Il s'agit d'une variété de chondro-dystrophie génotypique rare et de pronostic sombre à transmission autosomique récessive associant :

- Un nanisme proximal des membres avec raideur articulaire.
- Une ichtyose ou hyperkératose.
- Une débilité mentale.
- Des malformations viscérales.
- Des calcifications épiphysaires multiples d'où le nom du syndrome.
- Et enfin une cataracte congénitale ;

2-15 Syndrome de Schafer

La transmission est autosomique dominante, ce syndrome comprend les anomalies suivantes :

- Hypertrichose avec hyperhydrose.
 - Pachy-onychie
 - Kératose folliculaire palmo-plantaire, unguéale et muqueuse.
 - Cataracte congénitale
 - Troubles neuropsychiatriques
 - Hypogénitalisme
 - Retard de croissance.
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

2-16 Syndrome de Werners

Il s'agit d'une affection autosomique récessive qui associe :

- Une atteinte cutanée : une sclérodermie atrophiante avec poïkilodermie et des tumeurs cutanées.
- Un aspect eunuchoïde.
- Une cataracte corticale bilatérale.

2-17 Syndrome de Cockayne (104)

La transmission est autosomique récessive avec :

- Un nanisme
- Une microcéphalie, une atrophie de la peau et un prognathisme.
- Rétinite pigmentaire
- Surdité et mutité
- Cataracte avec nystagmus.

2-18 Syndrome de Meckel

La transmission est autosomique récessive.

Ce syndrome associe :

- Une cardiopathie congénitale
 - Une polydactylie
 - Un méningo-encéphalocèle occipital
 - Des reins polykystiques
 - Des anomalies oculaires : cataracte, microptalmie, dysplasie rétinienne, hypoplasie du nerf optique et aniridie.
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

2-19 Syndrome d'Alport

Cette affection est responsable d'une surdité sensorielle et d'une néphropathie héréditaire se manifestant à un âge précoce surtout par des hématuries récidivantes et pouvant évoluer lentement vers l'insuffisance rénale.

Le cristallin peut être atteint et on peut retrouver : une sphérophakie, un lenticône et une cataracte corticale postérieure.

2-20 Syndrome de Zellweger ou syndrome oculo-cérébro-rénal (105)

Il est transmis selon le mode autosomique récessif et il comporte :

- Des malformations crano-faciales et cérébrales
- Des malformations cardiaques
- Une cirrhose
- Une hypotrophie avec hypotonie musculaire
- Des reins polykystiques
- Une cataracte souvent associée à un glaucome

2-21 Syndrome de Stickler-Marshall

Il comporte :

- Des malformations faciales : micrognathie, division palatine et glossoptose.
- Une surdité.
- Un retard mental
- Des anomalies oculaires : cataracte, myopie et décollement de rétine.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

2-22 Myopathie de Steinert

Affection héréditaire dominante associant :

- Une myopathie myotonique.
- Une cataracte punctiforme.
- Une insuffisance testiculaire.
- Un goitre.
- Une calvitie.
- Des troubles de la conduction myocardique.

2-23 Sclérose tubéreuse de Bourneville

Il s'agit d'une affection à caractère autosomique dominant qui se manifeste par la présence de tâches blanches circonscrites congénitales et par l'apparition précoce de crises convulsives, de retard mental et d'adénomes sébacés.

Les anomalies oculaires qui y sont associées sont :

- Des tumeurs rétinienennes.
- Une atrophie optique.
- Une cataracte.

2-24 Syndrome de Bonnevie-Ulrich

La transmission est autosomique récessive, il comporte :

- Des anomalies squelettiques et cutanéo-ligamentaires
- Une atteinte oculaire : exophthalmie et cataracte.

Certains considèrent ce syndrome comme une variété infantile du syndrome de Turner.

2-25 Maladie de Fabry

C'est une lipoïdose avec surcharge des tissus en céramido-trihexosides due à un déficit en alpha galactosidase. La transmission est récessive liée au sexe.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Cette maladie associe :

- Des crises douloureuses périodiques et précoces des extrémités.
- Des angio-kératomes
- Une hypohydrose
- Des thromboses vasculaires
- Une dystrophie cornéenne caractéristique « cornée verticillée »
- Une insuffisance rénale progressive.
- Parfois une cataracte

2-26 Aniridie congénitale

Classiquement sporadique, cette affection est transmise selon le mode dominant.

Elle associe :

- Un retard psychomoteur.
- Une microcéphalie avec anomalie des oreilles.
- Des anomalies uro-génitales
- Des anomalies oculaires : glaucome, cataracte et luxation du cristallin.

2-25 Syndrome associant cataracte congénitale et agénésie du corps calleux

L'agénésie peut être isolée ou être un élément d'un syndrome associant : une microcéphalie et une perturbation des tests hépatiques (transaminases, phosphatases alcalines et CPK élevés)

Le tout évoquant une embryopathie virale.

La transmission peut être autosomique récessive.

2-27 Syndrome associant microcéphalie, microptalmie, cataracte et enraideissement articulaire

- Syndrome de Neu-Laxova
- Syndrome cérébro-oculo-facio-squelettique.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

2-28 Syndrome associant hydrocéphalie, microptalmie et cataracte congénitale.

2-29 Syndrome associant un monochromatisme, cataracte et surdité

La cataracte est souvent de découverte tardive.

2-30 Maladie de Refsum

Il s'agit d'une lipoïdose due à l'accumulation d'acide phytanique.

La transmission est autosomique récessive.

Elle comporte une polyneuropathie chronique sensitivo-motrice distale, avec ichtyose, surdité, ataxie cérébelleuse et une rétinite pigmentaire. Elle peut parfois être responsable de cataracte.

2-31 Homocystinurie

Maladie enzymatique à transmission autosomique récessive due à un trouble du métabolisme de la méthionine, on retrouve :

- Des anomalies squelettiques
- Un retard mental et crises convulsives
- Thromboses vasculaires fréquentes mettant en jeu le pronostic vital.
- Des anomalies oculaires ; dislocation du cristallin, glaucome et cataracte.

2-32 Syndrome de Lowe (82, 106) (fig 36)

Encore appelé syndrome oculo-cérébro-rénal, il s'agit d'une affection rare, héréditaire, presque toujours liée au sexe.

Elle associe un dysfonctionnement rénal tubulaire avec hypophosphatémie et hyperphosphaturie, acidose tubulaire et hyperaminoacidurie, un retard psychomoteur important et des troubles oculaires.

Parmi ces troubles oculaires, le glaucome est classique mais inconstant (50 %), la cataracte congénitale est la règle (90 %). Elle se présente sous la forme d'opacités qui occupent tout le noyau foetal puis le noyau adulte.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Sur le plan général, il existe une hypotonie très importante associée à un aspect caractéristique du crâne : bosses frontales très marquées et une enophthalmie. L'évolution est sévère ; nanisme, rachitisme vitamino-résistant, encéphalopathie profonde.



Figure 36: Syndrome de Lowe (3)

II- LES CATARACTES ET ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES (1, 3, 6)

1- Trisomie 21 ou syndrome de Down

C'est la plus fréquente des trisomies.

Son diagnostic est aisé devant :

- Une dysmorphie faciale
 - Des malformations viscérales notamment cardiaques, digestives et urogénitales.
 - Des troubles neuropsychiques tels que l'hypotonie et le retard intellectuel.
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

La cataracte congénitale est rencontrée dans environ 75 % des cas, elle est d'apparition tardive et peut revêtir tous les aspects ; généralement ces opacités cristalliniennes sont minimes et discrètes et n'occasionnent pas de gêne visuelle.

D'autres manifestations ophtalmologiques y sont associées :

- L'épicanthus
- Obliquité mongoloïde des fentes palpébrales.
- Une myopie
- Strabisme
- Nystagmus
- Blépharite
- Ectropion
- Kératocône
- Tâches iriennes
- Glaucome
- Malformations vasculaires papillaires.

2- Trisomie 13 ou syndrome de Patau

Il s'agit d'une affection très grave et rare, non compatible avec la vie le plus souvent ; et lorsqu'elle l'est, la survie moyenne est inférieure à trois mois.

Le tableau dysmorphique domine la symptomatologie.

La cataracte est souvent associée à d'autres malformations oculaires telle que la microptalmie.

3- Trisomie 18 ou syndrome d'Edwards

Il s'agit aussi d'une affection rare et très grave, la survie moyenne est inférieure à deux mois, et la cataracte s'y rencontre fréquemment.

4- Syndrome de Turner

Ce syndrome est observé strictement chez les femmes (caryotype 46 X), et caractérisé par

- Un tableau dysmorphique évident marqué par le nanisme.
- Des malformations viscérales cardio-vasculaires et génito-urinaires.
- Une cataracte parfois.
- Le caryotype est 45 X0

5- Syndrome de Noonan ou Turner « mâle »

C'est une affection dominante autosomique dont le gène responsable est localisé sur le chromosome 12, avec une prédominance de transmission maternelle

L'affection est caractérisée par l'association d'une sténose pulmonaire, une cardiomyopathie du ventricule gauche avec dysplasie des valves. On retrouve parfois une cataracte.

Les anomalies morphologiques retrouvées sont identiques à celles rencontrées dans le syndrome de Turner.

6- Autres

- Trisomie 8
- Trisomie 22
- Triploïdie XXX, XXY, XYY
- La monosomie 21 mais elle n'est pas compatible avec la vie
- Délétions chromosomiques : 2q, 3q, 4p, 5p, 13q, 18p, 18q
- Duplications chromosomiques : 2p, 3q, 5p, 9p, 10q, 15q

III- LES EMBRYO-FOETOPATHIES

1- la rubéole (107, 108, 109)

La rubéole est une infection virale, responsable d'un exanthème fébrile, habituellement bénigne chez l'enfant et l'adulte.

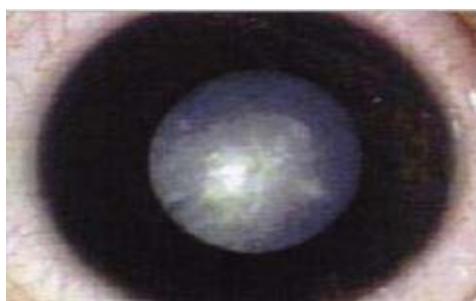
La rubéole congénitale survient au cours d'une rubéole maternelle (transmission transplacentaire) patente ou inapparente. La transmission foetale est d'autant plus grave que l'infection survient au premier trimestre de grossesse.

Le syndrome de rubéole congénitale comporte classiquement :

- Des malformations cardiaques dans 50 % des cas : persistance du canal artériel, communication interventriculaire et sténose pulmonaire.
 - Une surdité.
 - Une atteinte oculaire dans 50 % des cas :
 - La cataracte : elle peut exister dès la naissance ou apparaître pendant la première année de vie.
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

L'opacité cristallinienne est habituellement bilatérale (43), blanche, nucléaire, très dense, centrale et souvent plus importante au niveau de l'aire pupillaire (figures 36, 37). La cataracte peut être également totale et homogène. Elle peut plus rarement être unilatérale, et l'oeil normal présente alors souvent une atteinte choriorétinienne assez caractéristique des embryopathies virales : une pigmentation du pôle postérieur avec ou sans perturbation du tracé électro-rétinographique. La cataracte est due à la contamination directe du cristallin par le virus de la rubéole (le virus pouvant être retrouvé sur une culture de matériel cristallinien à l'âge de quatre ans). Ce virus est probablement responsable des uvéites post-opératoires qui peuvent survenir chez ces patients (77, 110).



**Figure 36 : Cataracte rubéolique
partielle devenue totale (66)**



**Figure 37 : cataracte rubéolique totale
d'emblée (66)**

- Les autres atteintes oculaires :
 - La microptalmie est fréquente. Elle est de degré variable et s'améliore lors des premiers mois la vie.
 - Une chambre antérieure étroite.
 - Une mauvaise dilatation de la pupille avec ou sans synéchies iridocristalliniennes.
 - Opacités cornéennes.
 - Atrophie irienne.
 - Glaucome congénital.
 - Subluxation du cristallin.
 - Atrophie optique.
-

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Toutes ces atteintes oculaires sus-citées sont de mauvais pronostic visuel.

Quand au pronostic et à l'évolution, dans l'immédiat le décès peut être du à une défaillance cardiaque ou une encéphalopathie sévère, et l'évolution est marquée par l'apparition d'un diabète sucré, d'une panencéphalite suraiguë et progressive au cours de la deuxième décennie.

Le virus est présent dans la gorge et les urines des enfants atteints, l'excrétion virale persiste plusieurs mois.

A la période néonatale, le diagnostic sérologique de rubéole congénitale chez le nouveau-né se fait par le dosage des IgG maternels et des IgM du nouveau-né, puis à un âge plus avancé il faut doser les IgG de l'enfant (IgM de l'enfant ayant disparu laissant place aux IgG).

Le meilleur moyen de prévention de cette pathologie est la vaccination systématique de toutes les femmes en âge de procréer ou des 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.

2- Les autres maladies virales

D'autres maladies virales ont été incriminées dans la genèse de la cataracte congénitale :

- La rougeole
 - La varicelle (91, 92)
 - L'herpès simplex néonatal (90)
 - Le cytomégalovirus
 - L'hépatite
 - La mononucléose infectieuse
 - Les oreillons
 - La poliomyélite
-

3- Les atteintes parasitaires : la toxoplasmose (89, 111) (fig 38)

Elle est due à l'atteinte du foetus par un protozoaire : toxoplasma Gondii.

Les hôtes intermédiaires sont le chat et les herbivores, l'homme est un hôte accidentel et l'infection y est asymptomatique dans la majorité des cas.

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).

Cliniquement, s'associent les manifestations suivantes :

- Neurologiques : hydrocéphalie, convulsions, retard psychomoteur, calcifications intracrâniennes.
- Viscérales : ictere, hépato-splénomégalie.
- Hématologiques : purpura, anémie, erythroblastose.
- Oculaires enfin : microptalmie, surtout une choriorétinite et une iridocyclite.

La cataracte rarement primitive (5%) apparaît surtout comme complication à une uvéite antérieure ou postérieure, et peut prendre toutes les formes anatomiques (89) (figure 29).

Cependant, les formes incomplètes voire pauci-symptomatiques sont beaucoup plus fréquentes d'où l'intérêt des examens sérologiques (Dye test de sabin et Feldman, test de Remington).

Une étude récente réalisée aux états unis à Chicago entre 1981 et 2005 (89) a montré une incidence de cataracte congénitale de 11,6 % chez des nouveau-nés et nourrissons de moins d'un an atteints de toxoplasmose congénitale.

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 (112, 113, 114, 115).

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

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

4- D'autres infections

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

IV- LES CAUSES METABOLIQUES

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

1- Trouble du métabolisme glucidique (77)

1-1 Galactosémie congénitale (102, 43)

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-phosphate uridyl 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.

Dans les deux types, la cataracte est due à une accumulation de galactose dans le cristallin, où il est transformé en galactitol et dont l'accumulation provoque une hyperhydratation avec diminution du glutathion lenticulaire et apparition de la cataracte de façon bilatérale et progressive.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Cliniquement, la galactosémie «classique» se manifeste dans la période néonatale par un refus du biberon, vomissements et une perte pondérale ainsi qu'un ictere cutanéo-muqueux évoquant une atteinte hépatique. La cataracte est tardive et le retard mental n'est évident que tardivement.

Quand au déficit en galactokinase, la seule manifestation clinique décrite est la cataracte.

Notons que lorsque l'atteinte cristallinienne est constatée à son début, elle est sous forme de fines vacuoles régressives si le traitement diététique (régime sans lactose) est instauré rapidement.

Plus tard, la déformation du cristallin en lenticône postérieur prend un aspect en « Goutte d'huile » (116);

Le gène responsable du déficit en galactokinase est situé en 17q24 (chromosome 17, bras q)

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

1-2 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.

Elles sont souvent transitoires, mais elles peuvent persister sous forme de cataracte zonulaire si l'hypoglycémie est récurrente.

1-3 Le diabète sucré (117)

Les cataractes surviennent en général plus tardivement et sont évolutives

2- Troubles du métabolisme phosphocalcique

Sont exceptionnels chez le très jeune enfant et sont dues à une hypoparathyroïdie 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. (1)

Une hyperparathyroïdie peut être retrouvée dans le syndrome de Digeorge de prévalence estimée à un pour 5000. (118).

La cataracte prend l'aspect d'un arbre à noël (103).

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 prendre l'aspect pathognomonique de rayons de roue dans 40 % des cas ou se présenter sous la forme d'une opacité cunéiforme sous capsulaire antérieure (3).

4- Trouble du métabolisme des acides aminés

Il s'agit de l'hyperaminoacidurie avec des cataractes crétacées.

5- Le mucopolysaccharidoses

Il s'agit de chondrodysplasie caractérisées par une surcharge tissulaire en mucopolysaccharides et une augmentation de l'élimination urinaire de ces mucopolysaccharides. L'opacification du cristallin est souvent minime à localisation surtout corticale.

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 (82).

7- Le rachitisme

Le plus fréquent est le rachitisme parentélique qui est dû à une carence en vitamine D.

Il reste encore fréquent dans les pays en voie de développement et est responsable de déformations osseuses importante telle une gibbosité.

La cataracte est classiquement en essaim d'abeille.

V- LES AUTRES CAUSES DE CATARACTE

1- Prématurité

Les cataractes sont fréquentes et apparaissent au troisième jour pour disparaître ensuite au troisième mois.

2- Cataractes toxiques et parentérielles

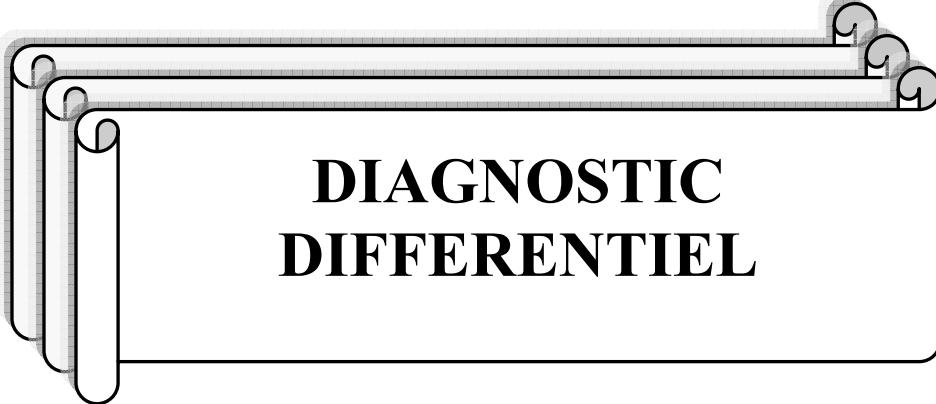
- Naphtaline et naphtols : surtout le dinitrophénol.
 - Intoxication médicamenteuse : agents anti-mitotique et antagonistes de l'acide folique (104).
 - Carence en vitamine E et D (104).
-

3- Rayons X et la photothérapie

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

VI- CATARACTES IDIOPATHIQUES

40 % des cataractes congénitales restent idiopathiques (43), ceci prouve notre méconnaissance de plusieurs autres causes de cataracte congénitale. Certaines de ces causes ont été évoquées : les infections à amibiase, helminthiase et à colibacille, mais la preuve de leur caractère caractogène n'a pas encore été établie.



**DIAGNOSTIC
DIFFÉRENTIEL**

Le Diagnostic différentiel se pose devant toutes les causes non cristalliniennes de leucocorie

I- RETINOBLASTOME (1, 26, 80) (FIGURES 39, 40, 41)

C'est le premier diagnostic à éliminer en urgence devant une leucocorie.

Le rétinoblastome est la tumeur intraoculaire maligne la plus fréquente. Malgré sa rareté, il s'agit de l'une des tumeurs malignes les plus fréquentes de l'enfance (avec les leucémies et les neuroblastomes). Environ 1% des décès par cancer chez l'enfant sont secondaires au rétinoblastome.

L'incidence du rétinoblastome est d'environ 1 pour 20 000 naissances viables, mais avec l'augmentation des enfants atteints, l'incidence est en hausse. Le rétinoblastome peut être présent à la naissance mais la période de diagnostic la plus fréquente se situe vers 8 mois pour les formes héréditaires et 25 mois pour les cas sporadiques ; 90% des cas sont connus avant l'âge de 3 ans et le diagnostic de cette tumeur devient extrêmement rare après l'âge de 7 ans. On a observé une incidence élevée des tumeurs primitives associées, par exemple des sarcomes ostéogènes.

Les patients présentent un oeil de taille normale pour leur âge avec leucocorie, strabisme, faible acuité visuelle et plus rarement hypopion, hyphéma, uvéite, buphtalmie ou métastases. L'extension extra-oculaire se fait par infiltration de la choroïde ou du nerf optique. Au cours de l'énucléation, l'exérèse de la plus grande portion possible de nerf optique est un geste essentiel. La dissémination extraoculaire à l'orbite ou au cerveau se fait par voie systémique et est de sombre pronostic.

De petites tumeurs intra-oculaires peuvent bénéficier, afin de préserver la vision, d'un traitement prophylactique par photocoagulation localisée, cryocoagulation ou radiothérapie. Les grosses tumeurs, notamment celles qui envahissent le nerf optique, imposent une énucléation. Tous ces patients nécessitent une surveillance prolongée afin de dépister les récidives.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Devant la gravité de cette tumeur maligne et sa mise en jeu du pronostic vital, la réalisation devant une leucocorie, d'une échographie en mode B afin d'explorer le segment postérieur, devient tout à fait indispensable.



Figure 39 : leucocorie bilatérale et strabisme convergent gauche chez un enfant atteint d'un rétinoblastome aux deux yeux (80)

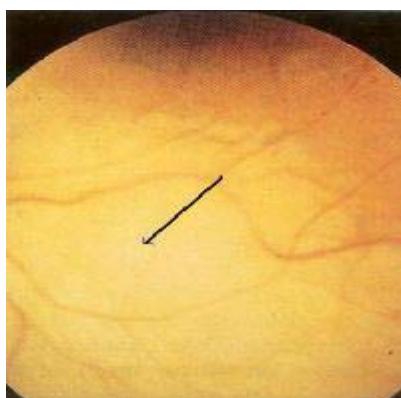


Figure 40: Aspect au fond d'oeil d'un petit rétinoblastome ; la tumeur masque la vascularisation choroïdienne (80)

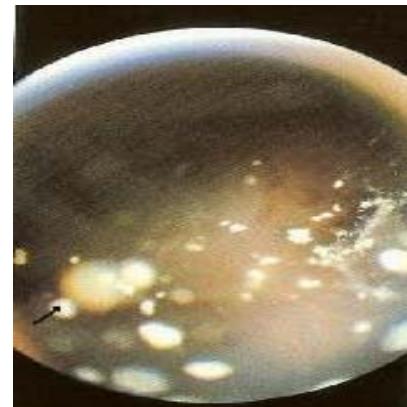


Figure 41: Aspect au fond d'oeil ; foyers tumoraux intra-vitréens (80)

II- FIBROPLASIE RETROLENTEALE OU RETINOPATHIE DES PREMATURES

STADE 5 (26, 67)

Elle est liée à une hyperoxygénation mal contrôlée de grands prématurés. Elle est devenue rare depuis le contrôle de l'oxygénation par capteurs cutanés. L'oxygène provoque sur les vaisseaux rétiniens immatures une vasoconstriction, qui crée une ischémie de la rétine puis une prolifération de néovaisseaux qui vont se compliquer d'un décollement de rétine. C'est le décollement rétinien, en général bilatéral, qui va se rétracter derrière le cristallin et provoquer la leucocorie.

III- PERSISTANCE DU VITRE PRIMITIF (3, 26) (FIGURE 42)

Cette anomalie est liée à la résorption incomplète du vitré primitif et est, dans la majorité des cas, unilatérale. Elle va de la persistance d'un fin vestige de l'artère hyaloïde atrophiée flottant dans le vitré et attachée à la capsule postérieure du cristallin, où parfois une opacité insignifiante est sa seule trace, à la formation d'une membrane gliale plus ou moins épaisse, éventuellement vascularisée, tendue de la face postérieure du cristallin à la papille. Les procès ciliaires sont habituellement étirés et anormalement visibles. L'échographie en mode B, complétée éventuellement d'une échographie doppler, met en évidence cette anomalie.



Figure 42 : persistance du vitré primitif. On distingue l'opacité blanche rétrocristallinienne et le reliquat d'artère hyaloïde provenant de la papille (67)

IV- CAUSES INFECTIEUSES D'UNE LEUCOCORIE (67)

1- Toxoplasmose

Elle peut se voir au cours d'une toxoplasmose congénitale et peut être responsable d'une leucocorie.

2- Toxocarose

Il s'agit d'une maladie parasitaire, provoquée par l'infestation par des larves d'ascarides de chiens ou de chats, touchant principalement le tube digestif mais peut également avoir une localisation oculaire.

La toxocarose se manifeste sous forme d'un granulome blanchâtre, volontiers en périphérie temporelle, de grande taille, s'accompagnant d'une forte réaction vitréenne avec tractions rétiennes. (119)

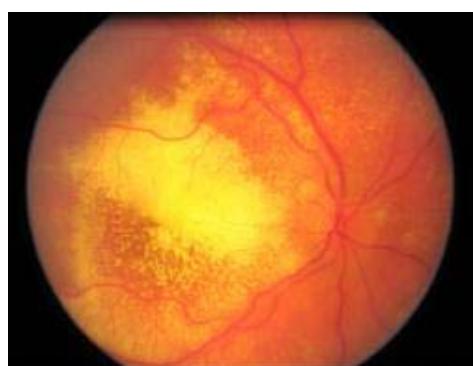
V- MALADIE DE COATS (FIGURE 43) (67)

Il s'agit d'une maladie qui atteint préférentiellement les garçons (75% des cas) et que l'on découvre souvent avant l'âge de dix ans, souvent autour de 5 ans. Elle se caractérise par des anomalies (télangiectasies) des capillaires rétiniens, ce qui est responsable d'une exsudation qui va faire baisser la vision, habituellement de façon unilatérale (95% des cas). Ces exsudats vont apparaître comme des placards jaunâtres, couvrant le fond d'oeil particulièrement en périphérie rétinienne, responsables ainsi d'une pseudo-leucocorie.

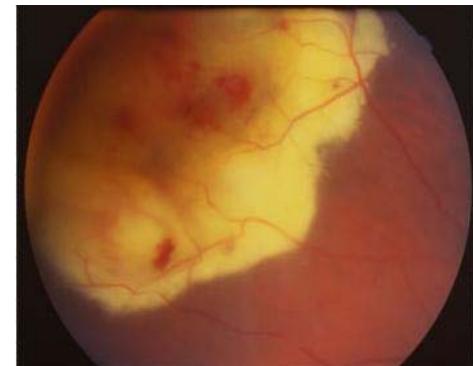
Cette maladie a été décrite par Coats en 1908.

VI- COLOBOMES CHORIORETINIENS (67) (FIGURE 44)

Ils se présentent comme une zone d'atrophie choriorétinienne laissant voir la sclère et induisant ainsi une leucocorie.



A



B

Figure 43 : Maladie de Coats, aspect au fond d'oeil :

A : télangiectasies rétiniennes périphériques responsables d'un décollement de rétine exsudatif,

B : important exsudat jaunâtre périphérique (67).

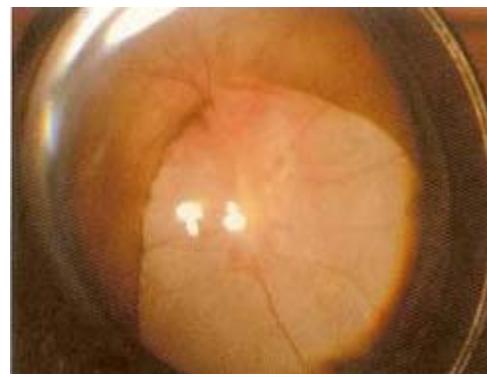
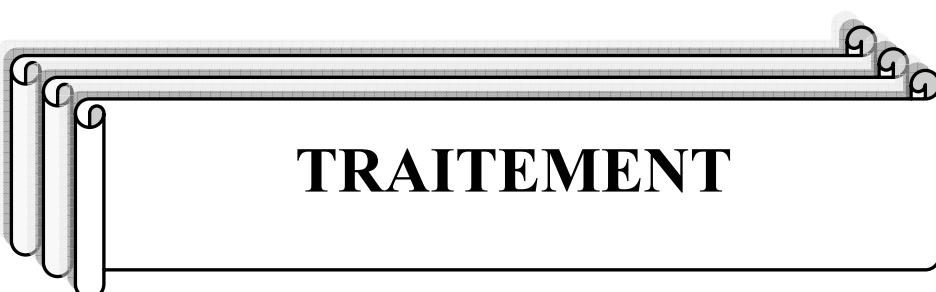


Figure 44 : Aspect au fond d'oeil d'un colobome choriorétinien étendu (67)



TRAITEMENT

I- BUT DU TRAITEMENT

Les résultats fonctionnels après une chirurgie de la cataracte congénitale se sont beaucoup améliorés ces dernières années grâce, à une meilleure compréhension de la période sensible du développement visuel. La précocité de l'intervention chirurgicale, et l'amélioration des techniques chirurgicales ont permis une prise en charge efficace de l'amblyopie(120).

La chirurgie de la cataracte congénitale est un acte délicat vu le risque de complications per- et post-opératoires.

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. La correction de l'aphaque par implantation primaire, autre fois controversée (121,122) représente un progrès considérable avec de meilleurs résultats fonctionnels en facilitant la rééducation de l'amblyopie.

II- MOYENS

Le traitement de la cataracte congénitale comporte habituellement trois aspects : l'intervention chirurgicale, la correction optique, la prophylaxie et la thérapeutique de l'amblyopie (3).

1- chirurgicaux

1-1 Méthodes (3)

L'anesthésie générale est toujours nécessaire et est administrée par un anesthésiste habitué aux techniques particulières nécessitées par le jeune âge des opérés.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

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 (Mydriaticum®) et une goutte de collyre au sulfate neutre d'atropine à 0,5 %. Le collyre phénylephrine a peu d'action avant l'âge de 4 mois car le dilatateur est encore incomplètement développé. Dans certains cas, la dilatation demeure cependant limitée.

1-2 Biométrie

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.

1-3 Calcul de la puissance de l'implant

Formules de calcul de l'implant (66):

Les formules classiques dites de première génération, ne sont pas applicables à l'ophtalmopédiatrie, car elles ne tiennent pas compte de la profondeur de la chambre antérieure. 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 comme précision pour un œil d'enfant chez qui on peut trouver de grandes variabilités. De nouvelles formules dites de « troisième génération », ont donc fait leur apparition, les plus utilisées étant les formules de Holladay, la SRKT et la formule de Shammas (123). Elles tiennent compte de la courbure cornéenne pour l'évaluation de cette profondeur et s'avèrent, de ce fait, nettement plus précise. Ce sont les formules que l'on utilise actuellement chez l'enfant dont les courbures cornéennes sont, comme la longueur axiale, en pleine évolution. Elles semblent également assez fiables pour les yeux courts et on sait que les yeux porteurs de cataracte congénitale sont souvent microptalmes. En pratique, la majorité des équipes réalisent deux évaluations, l'une selon la formule de Holladay, l'autre selon la SRKT, la moyenne donne la puissance en dioptries de l'implant emmétropisant théorique au moment de l'examen.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

La formule SRK II donne moins de variations que Hoffer Q, les erreurs sont plus fréquentes si l'âge est inférieur à deux ans, et la longueur axiale inférieure à 19 mm. Le choix de la puissance de l'implant est discuté ultérieurement.

1-4 Techniques opératoires

Il s'agit toujours de méthodes microchirurgicales. Les techniques opératoires sont au nombre de deux. Le critère qui les différencie est essentiellement la conservation ou non de la capsule postérieure (3).

a- La phakophagie ou phakoaspiration accompagnée d'une vitrectomie antérieure par la pars plana (124, 125, 126)

La conjonctive et la membrane de Tenon sont ouvertes dans la région temporelle supérieure, la sclère est incisée à 2 mm en arrière du limbe. Le cristallin de l'enfant étant immature, un vitrétome peut parfaitement ouvrir la capsule postérieure et aspirer tout le contenu du sac.

L'implantation stricte dans le Sac capsulaire est aléatoire dans ces conditions. Elle se fait donc le plus souvent dans le sulcus.

Cette voie d'abord postérieure comporte plusieurs inconvénients, notamment en cas de persistance de vitré primitif. Elle est de réalisation beaucoup plus délicate en cas d'immaturité du dilatateur de l'iris. De plus, chez le nouveau-né, la zone de pars plana est très étroite, augmentant le risque de déchirure rétinienne périphérique.

b- La phacophagie par voie antérieure ou phacoaspiration accompagnée d'un rhexis postérieur et d'une vitrectomie antérieure

L'abord antérieur est actuellement préféré car il est pratiquée entièrement sous contrôle visuel, facilite l'implantation, et diminue la fréquence des complications inflammatoires post-opératoires (127).

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

□ Incision cornéenne

L'incision tunnelisée: Elle débute en pleine cornée, juste en avant ou au limbe cornéen. Sa longueur est de 1,5 alors que sa largeur est comprise entre 2,8 à 3,2 mm.

La porte du service : plus petite que la précédente. Destinée au micro manipulateur.

□ Utilisation des substances viscoélastiques (128)

Le choix de la substance viscoélastique est variable selon la préférence du chirurgien. Cependant le produit viscoélastique de haute viscosité ou très haut poids moléculaire permet le maintien d'une meilleure profondeur de la chambre antérieure. En effet, la pression intravitréenne est plus élevée chez l'enfant que chez l'adulte. Les produits viscoélastiques de haut poids moléculaire permettent de résister à cette pression vitréenne positive et de maintenir ainsi la profondeur de la chambre antérieure, en outre ils détendent la capsule antérieure facilitant ainsi la réalisation du rhexis antérieur.

Ceci permet de:

- prévenir tout collapsus aigu pouvant mener à des traits de refonds radiaires capsulaires
- maintenir un sac capsulaire allongé et éviter ainsi le bombement antérieur de la capsule postérieure pendant l'implantation.

□ Capsulorhexis antérieur: Différentes techniques sont utilisées:

Afin d'assurer la visualisation du capsulorhexis curvilinéaire continu, plusieurs manoeuvres ont été décrites, dont la plus utilisée est la coloration de la capsule antérieure par des agents colorants non toxiques tel que: le bleu trypan (131), le vert d'indocyanine et le gentian violet.

□ Le capsulorhexis curviligne continu (128, 129, 130):

Il est souvent difficile à exécuter chez l'enfant car la capsule est plus épaisse et très élastique par rapport à l'adulte.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

De plus, beaucoup d'enfants ont des cataractes totales rendant la visualisation de la capsule antérieure plus difficile. Le capsulorhexis doit alors être réalisé selon une direction centripète par rapport à la déchirure initiale réalisée au kystitome, afin d'empêcher le départ rhesis de filer.

□ Le capsulorhexis par diathermie à haute fréquence est utilisée par certains auteurs (134)

□ Le capsulorhexis par la lame de Fugo utilisant le plasma pour couper la capsule antérieure (43)

□ Phacoaspiration:

L'ouverture de la capsule antérieure permet l'ablation du noyau et du cortex cristallinien le plus souvent par simple Irrigation aspiration.

La phacoémulsification ou la technique AquaLase peut être utilisée dans certains cas de cataractes très dense voire calcifiées (135).

□ L'héparine de bas poids moléculaire (Enoxaparine)

Elle est ajoutée par certains auteurs au liquide de perfusion intraoculaire afin de réduire la formation de fibrine dans la chambre antérieure en post-opératoire (136, 137).

□ Capsulorhéxis postérieur (138)

Contrairement à l'adulte, l'opacification capsulaire postérieure survient chez pratiquement tous les enfants ayant été opérés.

L'enfant peut alors développer très rapidement au décours de l'intervention (de l'ordre de quelques jours) une opacification capsulaire à l'origine d'une amblyopie.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Ainsi, la technique du capsulorhéxis curviligne postérieur continu a été préconisée par parks (139) afin d'éviter l'opacification de l'axe visuel secondaire à la chirurgie de la cataracte. Plusieurs techniques ont été décrites pour réaliser une capsulotomie postérieure (140, 141).

Les enfants doivent bénéficier d'une capsulotomie postérieure circulaire un peu plus petite que la précédente avec vitrectomie antérieure lors de l'intervention (43).

La technique du capsulorhexis postérieur consiste en une:

- Ouverture de la capsule postérieure à l'aide d'une aiguille
- injection du viscoélastique dans l'espace de berger dès l'ouverture de la capsule postérieure afin de refouler la hyaloïde antérieure qui doit rester intacte.
- utilisation de la pince qui permet un contrôle de la découpe: en effet, on ne bénéficie pas, contrairement au capsulorhexis antérieur, d'un plan postérieur stable et la capsule postérieure est plus fine.

Chez les enfants plus âgés (souvent au delà de 6-8 ans), la capsule postérieure peut être laissée en place avant d'effectuer en postopératoire une capsulotomie au laser Yag (142).

La technique de vitreorrhèxie : Cette technique, décrite par Wilson et al (132, 133) utilise la pointe du vitréotome lié à une pompe irrigation Venturi et un système d'aspiration. L'ouverture est commencée au centre puis agrandie progressivement d'une manière circulaire.

Vitrectomie antérieure à sec (fig 45)

La réalisation d'une vitrectomie antérieure la plus complète possible n'est pas systématique et reste discutée par certains auteurs qui ne la réalisent que chez les enfants âgés de moins de cinq ans (46, 143).

L'implantation

Elle est réalisée classiquement en intercapsulaire (142) (Figure 46, 47).

La technique de capture d'optique (144, 145):

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Décrise par Gimbel, elle associe la phakophagie avec double rhexis à une luxation de l'optique de l'implant à travers le capsulorhexis postérieur avec ou sans vitrectomie antérieure. L'optique de l'implant, en trois pièces à bords carrés, est placé alors derrière le rhexis postérieur alors que les haptiques sont placés dans le sac capsulaire. 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 (144). Cette technique reste très discutée par plusieurs auteurs, en effet elle est responsable d'un taux plus élevé de réactions inflammatoires postopératoires (142, 146), 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.

Récemment Grieshaber et collègues (147) ont réalisé une nouvelle technique associant une capsulotomie antérieure et postérieure verticale à une capture de l'optique tout en maintenant la hyaloïde antérieure intacte chez des enfants âgés de 2 mois à 8 ans.

Ils ont obtenu des résultats satisfaisants avec un axe visuel libre et un implant centré.

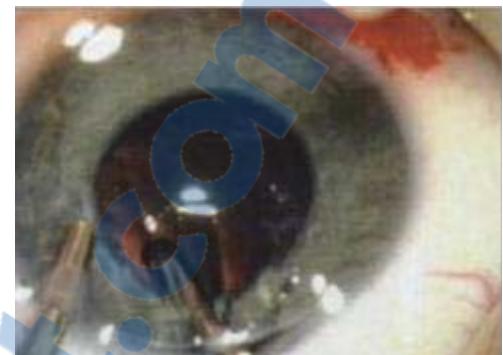


Figure 45 : Vitrectomie antérieure à deux voies d'abord ; une pour l'irrigation et
une pour l'aspiration (66)

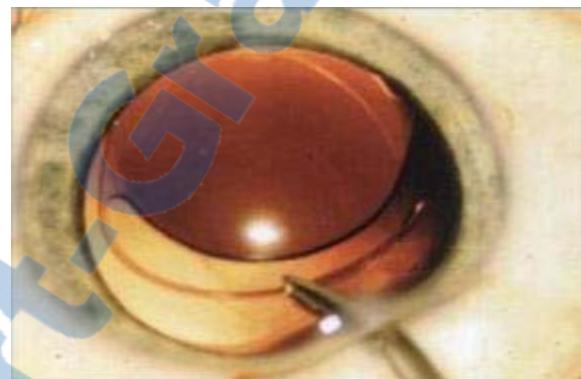


Figure 46 : Implantation intercapsulaire d'un implant en PMMA (66)



Figure 47 : Aspect d'un implant acrylique hydrophobe (66)

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

La suture de la cornée

La cornée est suturée avec un point de monofilament 10/0, du fait de la faible rigidité sclérale et de la tendance des enfants à se frotter les yeux, et on ne met ni pansement, ni coque (46). Cette suture doit être enlevée après 3 à 4 semaines.

2- Médicaux

Le traitement médical consiste en un traitement pré et post-opératoire.

2-1 Traitement pré-opératoire (3)

Il consiste en une 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 (Mydriaticum®) et une goutte de collyre au sulfate neutre d'atropine à 0,5 %. Le collyre phénylephrine a peu d'action avant l'âge de 4 mois car le dilatateur est encore incomplètement développé. Dans certains cas, la dilatation demeure cependant limitée.

2-2 Traitement post-opératoire (43, 152)

Traitement local

Les attitudes thérapeutiques sont différentes selon les auteurs.

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 % : pendant un mois 4 à 5 gouttes par jours.

□ Traitement général

Utilisé par certains auteurs d'une façon systématique (152), il comprend un anti-inflammatoire stéroïdien (AIS) à des doses adaptées au poids de l'enfant pendant 10 jours.

3- Correction Optique

3-1 Implantation

La correction immédiate de l'aphaque est obligatoire pour un meilleur résultat visuel possible. Il y a plusieurs options, mais aujourd'hui la plupart des enfants sont implantés pendant la chirurgie.

Certains auteurs préfèrent ne pas planter les enfants opérés avant l'âge de 2 ans. L'implantation secondaire (150, 184) peut se faire alors à partir de l'âge de 2 ans, âge où l'œil peut être considéré comme adulte.

a- Indications et contre-indications de l'implantation chez l'enfant

a-1 Contre-indications de l'implantation (46, 153)

Elles restent toutes relatives sans qu'aucun consensus ne soit établi à ce sujet, néanmoins les conditions suivantes constituent pour certains auteurs une contreindication à l'implantation: microcornée, microptalmie, uvéite, aniridie, glaucome, persistance et hyperplasie du vitré primitif surtout dans sa forme antérieure.

a-2 Age d'implantation

La réalisation d'une implantation primaire pour corriger l'aphaque chez l'enfant est actuellement admise par la plupart des auteurs (43, 153).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Les résultats de plusieurs études mondiales sont très satisfaisants (120, 154) 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 (155).

Chez les enfants âgés de moins d'une année, l'implantation est controversée (120), car la croissance de l'oeil est très importante pendant les trois premières années de la vie ; il est alors très difficile de prévoir la puissance de l'implant (156, 157, 158).

a-3 Cas particuliers:

Cataracte congénitale accompagnée d'une persistance du vitré primitif (148, 149) :

S'il existe une rétraction des procès ciliaires et/ou une vascularisation du cristallin lui-même, il faut traiter la rétraction, coaguler et enlever toute la vascularisation anormale, libérer les procès ciliaires, éliminer les éventuelles tractions sur la rétine, et bien sûr ne pas implanter. Sinon, lorsque la persistance est limitée à la face postérieure du cristallin et que le reliquat de l'artère hyaloïde est souple, l'ablation du cristallin peut être suivie d'implantation dans le sac.

Ectopie cristallinienne :

L'ablation du cristallin se fait par une petite ouverture cornéenne tunnélisée. L'ouverture du sac cristallinien est faite en regard avec une aiguille et l'ablation de son contenu pratiquée par aspiration simple avec une canule à extrémité mousse, ou bien par phaco.

A la fin de l'aspiration, le sac est entier et encore attaché par la zonule. Il peut soit être retiré par la même voie avec une vitrectomie antérieure complète, soit laissé en place en vue d'une éventuelle implantation selon des techniques très variables selon les auteurs (8, 83)

b- Choix du type, diamètre et puissance de l'implant pour l'enfant

Type d'implant

Les implants pliables acryliques hydrophobes implantés chez le jeune enfant induisent peu de complications et de ce fait ont maintenant remplacé l'implant en polymethyl méthacrylate (PMMA) utilisés communément (159, 160, 161).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Les implants en PMMA avec surface modifiée par l'héparine (HSM) ont une plus grande biocompatibilité que les implants en PMMA non modifiés (162). Cependant, l'implant AcrySof offre une meilleure tolérance post-opératoire que les implants PMMA dans la cataracte congénitale (163, 164) car l'implantation se fait à travers une petite incision minimisant ainsi les complications inflammatoires (165, 166). 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 (167).

L'incision peut être réduite à 2,75 mm en utilisant un matériel adapté. (168). L'AcrySof monopiece SA30AL 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 (169, 170). 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 récentes (171, 172). Des problèmes tels que la rupture des haptiques et le retard de croissance du globe oculaire n'ont été constatés qu'avec les anciennes générations d'implants chez le singe et le lapin (173).

L'AcrySof monopiece n'est pas recommandé pour la fixation au sulcus, car contrairement au modèle 3 pièces, les haptiques sont épaisses et non angulées, 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 (174).

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 (175).

L'usage d'un implant multifocal ne devrait pas être utilisé 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 (43). Cependant certaines équipes d'ophtalmologie pédiatrique y voient un intérêt grandissant dans la correction de l'aphaque du très jeune enfant.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Diamètre de l'implant à utiliser (176,158)

- 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 biométrie, et la kératométrie permettent le calcul de la puissance théorique de l'implant qui peut emmétropiser l'oeil examiné. Le chirurgien va choisir la puissance qu'il souhaite donner à l'implant qu'il va mettre en place (177, 178). Ce choix est sous sa responsabilité et il doit tenir compte de plusieurs facteurs: la croissance de l'oeil, l'âge auquel il souhaite obtenir l'emmétropie, l'uni- ou la bilatéralité de la cataracte et la longueur du globe (179, 180, 181) ; 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. Elle peut, au contraire, être trop courte et traduire une microptalmie qui n'est pas rare quel que soit le type de la cataracte, uni- ou bilatérale (182).

En cas d'implantation primaire

Pour ce faire, il faut prendre en compte la croissance de l'oeil. Il est donc sous-corrigé empiriquement d'une certaine valeur qui reste très variable selon les auteurs (tableau 2, tableau 3) (158, 152, 183). Ces chiffres n'ont rien de scientifique, ils ne sont que le résultat de l'expérience de chaque équipe et cet abaque est constamment affinée et adaptée aux résultats obtenus.

L'échographie est souvent faite juste avant l'opération. Il est donc nécessaire de disposer dans l'enceinte du bloc opératoire d'une gamme complète d'implants de toutes les puissances.

En cas d'implantation secondaire, pour les auteurs qui adoptent encore cette attitude, le meilleur serait de libérer les synechies, et d'implanter en intercapsulaire ce qui très difficile voire dangereux (151).

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

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

Tableau 2: Réduction de la puissance de l'IOL selon Dahan 1997 (158)

Age (mois)

Age	<3mois	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	0

Tableau 3: Réduction de la puissance de l'IOL selon De laage (152, 183, 184)

3-2 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 (185).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

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.

3-3 Les lunettes (185) (figure 48)

Les lunettes d'aphaque sont une alternative si les lentilles de contact causent des complications ou sont inadaptées. 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'oedème cornéen. La plupart des auteurs recommandent une surcorrection 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 3 ans:+1,5D
- après 3 ans: verres bifocaux type Franklin avec un centrage à $\frac{1}{2}$ pupille,
- après 5 ans: verres bifocaux progressifs Pour les enfants plus âgés et implantés, des lunettes bifocales sont prescrites après réfraction automatique corrigéant le reste de l'hypermétropie. Cela est fait habituellement 1 mois après chirurgie au plus tard.

N.B : Les lentilles et les lunettes sont proposées :

Lors de problèmes au cours de la chirurgie, notamment en cas d'un très large rhexis, ou un rhxis qui a filé, ne permettant pas de mettre en place un implant.

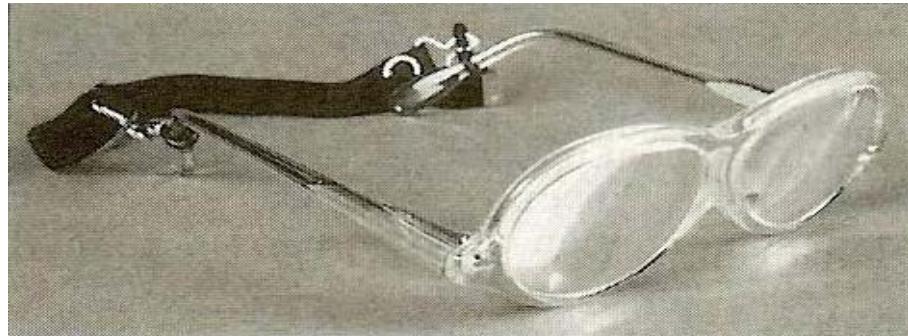


Figure 48 : Lunettes pour correction de l'aphaque (185)

4- Le traitement orthoptique

Le traitement orthoptique consiste en 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. Dès que l'aphaque de l'enfant est corrigée, la rééducation de l'amblyopie doit être immédiatement démarrée (185)

4-1 La correction optique par lunettes

Avant tout traitement d'amblyopie, l'enfant doit porter sa correction optique récemment vérifiée (186).

Il est important de prescrire à l'enfant des montures adaptées (figure 49), pour éviter qu'il regarde par dessus ses verres et qu'il accommode (figure 50).



Figure 49 : Monture en plastique bien adaptée (187).



**Figure 50 : Montures métalliques mal adaptées permettant à l'enfant de regarder
par-dessus (187)**

4-2 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.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

L'occlusion par des pansements oculaires est appliquée au niveau de l'oeil et non au niveau des lunettes. Il assure aussi une parfaite occlusion et évite à l'enfant de regarder par-dessus le pansement. La principale complication est l'irritation cutanée due à l'adhésif.

L'occlusion peut être :

- Intermittente.
- Permanente.
- Alternée.

Les indications de ces différentes formes d'occlusions varient selon l'âge et la profondeur de l'ambylopie. De ces mêmes critères dépend également la durée pendant laquelle ce traitement est prescrit. L'occlusion n'est pas dénuée d'inconvénients ou de complications, tels que :

- La bascule d'ambylopie ou encore La survenue de déviations oculaires (de l'œil sain) peuvent être considérées comme un signe de bonne réponse au traitement.

Le protocole d'occlusion varie selon que la cataracte est uni ou bilatérale.

En cas de cataracte unilatérale:

Plusieurs protocoles thérapeutiques sont adoptés (117):

Par exemple la technique du Great Ormond street Hospital for Children à Londres est la suivante (188) : l'œil phaque, non opéré, est occlus 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), dont 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

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

- En cas de cataracte bilatérale :

La thérapie par occlusion est utile quelquefois si un œil est plus amblyope que l'autre, et elle n'a pas besoin d'être aussi agressive que dans les formes unilatérales.

L'occlusion est alors alternée.

Dans tous les cas, un suivi régulier par un ophthalmopédiatre est obligatoire jusqu'à l'âge de 10 ans.

4-3 La pénalisation

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

- Les pénalisations optiques : il s'agit d'une correction volontairement fausse du meilleur œil (185).

□ Les pénalisations pharmacologiques, telles que l'atropinisation. Elles présentent des avantages et des inconvénients :

- 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.

4-4 Les Rysers (186)

Ce sont des films autocollants que l'on fixe sur la correction. Les numéros des filtres correspondent degré de pénalisation (par exemple le numéro 5 correspond une acuité de 5/10). Le patient doit être coopérant pour ne pas regarder par dessus sa correction.

Les filtres 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).

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.
- 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. Certains auteurs poursuivent ce traitement jusqu'à l'âge de 15 ans.

III- INDICATIONS OPERATOIRES

1- Dans 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 des formes (189).

L'indication opératoire est posée dès que le diagnostic est fait, même tôt dans la vie; il a été démontré que les meilleures résultats visuels sont obtenus lorsque l'intervention chirurgicale, précoce (190, 191, 192), contrairement à la cataracte bilatérale où le délai d'intervention permettant d'obtenir les meilleurs résultats visuels peut être prolongé jusqu'à huit semaines (193, 194), mais cela dépend surtout de la densité de la cataracte.

2- Dans les cataractes bilatérales

L'indication dépend du type anatomo-clinique de la cataracte:

2-1 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 5 semaines.

2-2 Les lenticônes

Ils sont très amblyogènes. L'indication semble évidente bien qu'elle soit encore parfois controversée (195).

2-3 Les cataractes partielles (43):

– Les cataractes dont le diamètre de l'opacité centrale est > 3 mm sont opérés systématiquement, de même en cas d'association à un strabisme (46).

– Si l'opacité a un diamètre inférieur à 3 mm ou de siège péricentral, permettant de distinguer les vaisseaux rétiniens, la décision thérapeutique sera fonction d'une évaluation clinique globale incluant l'examen de la poursuite oculaire, l'appréciation de la lueur pupillaire, le résultat du test de Teller, entre autres. Une abstention chirurgicale peut être proposée. Dans ce cas, si l'atteinte est unilatérale, il faut occire l'oeil sain, sous surveillance orthoptique régulière dans l'attente de la chirurgie. Parfois, la 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.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Le délai d'intervention entre les deux yeux dans le cas de cataracte bilatérale est variable selon les auteurs. 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.

Cependant, il faut respecter des mesures d'hygiène draconiennes lorsqu'on passe d'un œil à l'autre (changer de champs opératoire et d'instruments)

L'anesthésie préférée est l'hydrochloride de ketamine car il ne fait pas baisser la pression intra-oculaire, comme font la plupart des autres agents anesthésiques.

IV- COMPLICATIONS ET LEUR TRAITEMENT (43, 66, 142, 196)

Comme pour toute chirurgie, les complications existent, chez l'enfant, elles prennent parfois des caractères alarmants.

1- 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 tunnellisée, le corps ciliaire peut être atteint (197).

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 rhesis et le noyau lors de sa sculpture (198).

La complication la plus redoutable lors de la phacoémulsification est la rupture de la capsule postérieure.

2- Les complications post-opératoires et leur traitement (43, 66, 142, 196)

2-1 Réactions inflammatoires

Elles sont encore la préoccupation principale de tous les ophtalmo- pédiatres. 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.

Si le diagnostic est fait après l'opération, il faut savoir les traiter vigoureusement à fin d'éviter les synéchies, voile de fibrine pupillaire ou capture irienne de l'implant. Il faut donc demander aux parents de surveiller l'aspect de l'œil et les persuader de venir consulter au moindre signe alarmant. Les corticoïdes par voie générale sont parfois nécessaires pendant quelques jours et localement, le traitement est constitué d'un mydriatique, d'un antiinflammatoire non stéroïdien et d'une association antibiotique corticoïde en collyre le jour et pommade la nuit, augmentant le temps de contact sauf pour les enfants équipés en lentille cornéenne.

2-2 Cataracte secondaire (43, 199, 200, 201) (fig 51)

C'est la complication la plus commune de chirurgie de la cataracte chez les enfants, en particulier chez les plus jeunes (198). 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.

La réalisation d'un capsulorhexis postérieur associé à une vitrectomie antérieure permet de diminuer le risque de cette opacification dans les suites post opératoires, de même que la mise en place d'un implant dans le sac.

Si l'opacification siège dans l'aire pupillaire, une capsulotomie au laser néodymium

YAG (Nd:YAG) peut être tentée, mais il reste souvent inadéquat en cas d'opacification constatée quelques mois après la chirurgie chez des jeunes enfants.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

L'intervention chirurgicale est alors nécessaire sous anesthésie générale afin d'éviter l'amblyopie. Une substance viscoélastique de haute viscosité est injectée à travers une petite incision limbique dans la chambre antérieure pour la garder stable pendant la procédure. Lorsqu'il n'y a plus de capsule postérieure centrale et qu'une vitrectomie centrale a été faite, il faut faire une nouvelle vitrectomie par la pars plana.

D'autres complications capsulaires peuvent se voir et rendre une intervention secondaire nécessaire: tel que le décentrement du capsulorhexis antérieur ou postérieur ou rétrécissement du sac capsulaire avec phimosis du capsulorhexis.

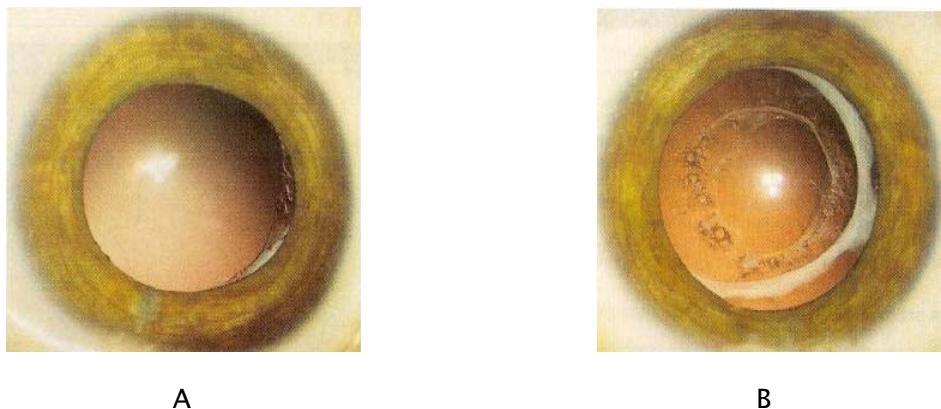


Figure 51 : les deux yeux du même enfant aphaque, sans implant (185)

A. Avec vitrectomie : pas d'envahissement cellulaire

B. Sans vitrectomie : cataracte secondaire par réfraction capsulaire et pousse cellulaire sur la hyaloïde

2-3 Le Glaucome secondaire (43, 196)

Le glaucome secondaire est la complication la plus commune et la plus menaçante pour le pronostic visuel. Des études récentes 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 (88). 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.

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

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 (181).

Chez l'enfant, l'augmentation de la pression intra-oculaire entraîne un œdème cornéen épithérial, un réflexe photomoteur paresseux, une photophobie, et une régression de l'hypermétropie ou une accélération de la croissance du globe oculaire. Le glaucome aigu peut se développer dans les cas d'inflammation excessive avec séclusion pupillaire et bombement de l'iris, nécessitant alors une iridectomie périphérique et une vitrectomie antérieure. Plus tard, un autre type de glaucome chronique peut se développer, probablement dû à la formation de goniosynéchies. Quelques cas de glaucome secondaire peuvent être contrôlés par un traitement médical adapté, mais le plus souvent une chirurgie filtrante est nécessaire: trabéculectomie avec mitomycine-C (202).

Cette hypertonie justifie une surveillance rigoureuse très prolongée même à vie car elle peut apparaître tardivement.

2-4 Décentrement pupillaire (43)

Il est le plus souvent dû à une incarcération de l'iris dans l'incision cornéenne. Il peut être prévenu par la réalisation d'une incision tunnellisée auto étanche renforcée par une suture au monofilament 10/0 et par une chirurgie atraumatique ne touchant pas l'iris. Si l'axe visuel est couvert par l'iris, une pupilloplastie peut être réalisée par une seconde intervention chirurgicale ou au laser Nd:YAG.

2-5 Dystrophie cornéenne (66)

La dystrophie cornéenne ne devrait plus se voir : elle est la conséquence, d'un traumatisme peropératoire devenu exceptionnel depuis l'apparition des produits viscoélastiques.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

2-6 Astigmatisme post-opératoire (46, 203)

L'astigmatisme post-opératoire est moins fréquent chez les enfants opérés avant l'âge de 3 ans. Il reste cependant plus grave que chez les adultes à cause du risque d'amblyopie. Par ailleurs, chez les enfants, cet astigmatisme régresse spontanément pendant les 5 premiers mois suivant la chirurgie.

2-7 Complications au niveau du segment postérieur (66)

Bien que la fréquence des cataractes secondaires est abaissée par l'usage de la vitrectomie antérieure, cette technique présente quelques inconvénients, tel que l'oedème maculaire cystoïde (OMC), décollement de rétine secondaire aux adhérences et incarcérations vitréennes, et dislocation d'implant (3-20 %) (142).

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 (204). Le décollement de rétine post-opératoire survient dans 1.8% des cas pour certains auteurs, alors que pour

Cakmak et al (179) ne rapportent ni décollement de rétine, ni oedème maculaire cystoïde, ni dislocation d'implant dans leur série.

On peut voir de petites hémorragies au niveau du pôle postérieur, rapidement résolutives, et également des décollements de rétine (205) qui devraient être opérés en urgence. Mais malheureusement, chez les enfants, ils sont souvent découverts tardivement.

2-8 Endophthalmie

C'est une complication redoutable dont l'incidence est similaire à celle de l'adulte :

0,1 %. Le traitement est tout d'abord préventif:

-Règles générales d'asepsie et d'antisepsie

- Injection intra-caméruleaire de 0.5 mg de cefuroxime dans 0.1 ml de SS 0.9% (43).

V- SUITES OPERATOIRES

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

1- Enfant éveillé

Le premier examen est fait le lendemain de l'intervention, il comporte un examen de la cornée la chambre antérieure la position de l'implant. L'enfant est revu 5 ou 6 jours plus tard. On peut déjà prendre une mesure de la réfraction à l'aide du réfractokératomètre portable, ce qui donne une idée de la valeur dioptrique de la correction de loin 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.

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 le tonus oculaire, on apprécie l'état du segment antérieur et on examine la rétine. 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. En fin on réalise une ablation des fils.

VII- RESULTATS ET FACTEURS PRONOSTIQUES (43, 120, 206)

Le résultat visuel de la chirurgie de la cataracte dépend de plusieurs facteurs: l'âge, l'uni ou bilatéralité de la cataracte, le type anatomique de cataracte, la préexistence ou pas d'anomalies oculaires ou maladies associées, les complications de la chirurgie, et les résultats du traitement de l'amblyopie.

L'âge d'apparition de la cataracte obturante est un facteur pronostic important. Pour obtenir de bons résultats visuels dans les cataractes congénitales unilatérales, la chirurgie devrait être réalisée avant l'âge de 6 à 12 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.

Le temps optimal de l'occlusion est, cependant, controversé tout en sachant que:

- L'acuité visuelle ne se développe pas si l'occlusion est insuffisante et que de l'autre côté, une occlusion trop intense entrave le développement de la fonction binoculaire.
- Une occlusion peut perturber le développement psychologique et sensoriel de l'enfant.

Le résultat visuel dépend considérablement du type de la cataracte, et les meilleurs résultats sont retrouvés dans les cataractes lamellaires et les lenticônes postérieurs, probablement parce qu'ils ne sont pas denses à la naissance.

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 (14).

Les résultats visuels obtenus suite à une implantation primaire sont de plus en plus encourageants. Ainsi, une grande étude américaine très récente (120), s'étalant sur 10 ans et portant sur 510 enfants porteurs de cataracte congénitale a montré de bons résultats fonctionnels, probablement meilleurs qu'avec les autres techniques de correction de l'aphaque.

VIII – CONCLUSIONS ET RECOMMANDATIONS (43)

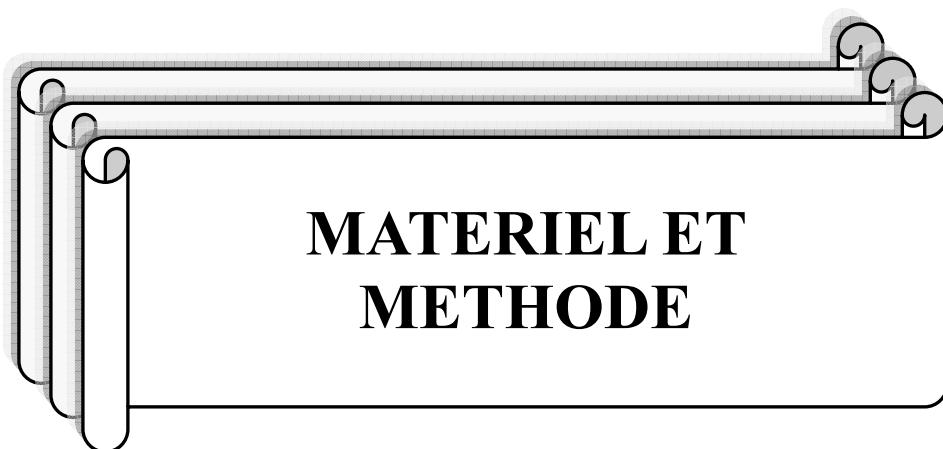
La chirurgie doit être réalisée rapidement dans les cas avec cataracte congénitale dense.

La chirurgie devrait inclure un capsulorhexis antérieur et postérieur chez tous les enfants, associés à une vitrectomie antérieure à sec.

L'implantation peut être réalisée chez tous les enfants, y compris dans les cas de cataracte bilatérale.

Le traitement par occlusion doit être débuté le plus rapidement possible s'il et doit être bien adapté selon l'âge.

Le dépistage des complications post-opératoires, tel qu'une opacification secondaire et un glaucome secondaire particulièrement fréquents chez les nouveaux-nés, doit se prolonger à vie.



**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 108 enfants porteurs d'une cataracte congénitale, colligée au service d'ophtalmologie A de l'hôpital des spécialités ONO du CHU de Rabat entre janvier 2004 et Décembre 2008. Les critères d'inclusion étaient : 1) Tous les enfants opérés de cataracte congénitale avec implantation primaire quelque soit l'âge de découverte et de prise en charge 2) Un suivi d'au moins 2 années. Les patients avec des résultats fonctionnels éventuellement prédéterminés par la coexistence de malformations oculaires majeures telles que les cataractes congénitales avec microptalmies majeures, et les cataractes congénitales avec hyperplasie et persistance du vitré primitif, ont été exclu de l'étude.

Le recueil des données a été effectué sur des fiches d'exploitation préétablies (Annexe) rassemblant des éléments anamnestiques cliniques, paracliniques et thérapeutiques.

I- L'INTERROGATOIRE DES PARENTS A PORTE SUR :

- Age et sexe de l'enfant
- Date de découverte de la cataracte
 - Circonstances de découverte de la cataracte :
 - Mauvaise poursuite constatée par les parents
 - Strabisme
 - Nystagmus
 - Leucocorie
 - Enfant adressé par un pédiatre ou gynécologue.
- Antécédents familiaux : cas similaires dans la famille (ascendants et fratrie), notion de consanguinité.
- Antécédents personnels:
 - Déroulement de la grossesse: Infections, suivis.
 - Modalités d'accouchement
 - Développement général de l'enfant
 - Etat de vaccination.
 - Pathologies générales associées.

II- 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 ceux de l'adulte.

Pour les enfants âgés de moins de 5 ans, l'examen clinique est réalisé en deux étapes:

Enfant éveillé, précisant le réflexe de poursuite et les réactions de l'enfant.

Puis examen complet sous sédation par un anesthésique inhalé (Halogéné) (Photo 6).

Cet examen comprend essentiellement:

1- Examen des annexes

2- Examen du segment antérieur avec :

- Précisant l'état du segment antérieur
 - Examen du cristallin précisant le type anatomo-clinique de la cataracte.
 - Kérométrie et réfraction: réalisées à l'auto-refractomètre automatique portable K+ (photo 7).
 - Une biométrie
 - Mesure du tonus oculaire réalisée au tonomètre portable de Perkins (Photo 8).
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**



Photo 6 : Examen d'un enfant sous sédation



Photo 7 : Réfraction et kératométrie automatique



Photo 8 : Prise du tonus oculaire au Perkins

3- Examen du segment postérieur si l'état des milieux le permet.

4- Échographie oculaire (photo 9)

- Effectuée à but diagnostique, pour étudier le segment postérieur en cas de cataracte très dense.
- Peut être effectuée à but biométrique en mode A ou B.

5- calcul de la puissance de l'implant.

Réalisé selon la formule SRK-II, 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 pour obtenir une emmétropie à l'âge de 5 ans, selon le schéma de De Laage (tableau 5)

Age	<3mois	3– 6 mois	6– 12mois	1– 2ans	2 – 4 ans	4–5ans	5–7ans	>7ans
Réduction	30%	20%	15%	10%	5%	2 D	1 D	0

Tableau 5 : Réduction de la puissance de l'implant selon Delaage

III- L'EXAMEN GENERAL

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

IV- EXAMEN DE LA FAMILLE

Examen ophtalmologique complet des parents, de la fratrie, des grands parents, oncles et tantes.

Cet examen est réalisé en vu d'un conseil génétique.

V- EXAMENS A VISEE ETIOLOGIQUE:

Sont réalisés systématiquement les sérologies de la toxoplasmose, de la rubéole et de la syphilis.

Les autres examens complémentaires sont demandés en fonction du contexte clinique.

VI- TECHNIQUE CHIRURGICALE :

Tous nos patients ont été opérés, sous anesthésie générale, selon le même protocole, par plusieurs chirurgiens. (Étapes : Photo 10):

- Pré-incision puis tunnélisation cornéenne par un couteau pré-calibré 3,2mm.
 - injection d'une bulle d'air dans la chambre antérieure, pour protéger l'endothélium cornéen, puis injection de bleu de trypan suivi d'un lavage abondant.
 - Injection d'une substance viscoélastique de haute viscosité dans la chambre antérieure (chondroitine sulfate associée à la hyaluronate de sodium).
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

- Réalisation d'un capsulorhexis antérieur: on pique d'abord la capsule antérieure au centre à l'aide d'un kystitome: aiguille 25G doublement coudée. Puis à partir de cette fente on réalise un capsulorhexis curvilinéaire continu à la pince à capsulorhexis.
- Phacoaspiration.
- Capsulorhexis postérieur d'un diamètre inférieur au capsulorhexis antérieur, élargi si nécessaire au vitréotome.
- Vitrectomie antérieure à sec.
- mise en place d'un implant pliable dans le sac pour les enfants âgés de plus de 1 an, alors que les enfants opérés avant l'âge de 1 an ont bénéficié, après élargissement de la kératotomie, d'une implantation dans le sac par un implant en PMMA de petit diamètre (11.5mm/5mm).
- Aspiration de la substance viscoélastique par la sonde de vitréctomie.
- L'intervention est terminée par une suture au monofilament 10/0 par un point dit de sécurité (car les enfants ont tendance à se frotter les yeux) qui sera enlevé 1 mois en post opératoire.

Le traitement post-opératoire comprend systématiquement:

- par voie locale un traitement anti-inflammatoire par de collyres et de pommades associant un mydriatique, un antibiotique et un anti inflammatoire stéroïdien à base de dexaméthasone 0,1% : 1 goutte par heure pendant 1 semaine puis 6 gouttes par jour pendant 1 mois et un anti-inflammatoire non-stéroïdien 4 gouttes par jour pendant 1 mois.
 - en cas de réaction inflammatoire très importante: un anti-inflammatoire stéroïdien par voie générale est administré à des doses adaptées au poids de l'enfant pendant 10 jours.
-

**VII- LA SURVEILLANCE POSTOPERATOIRE EST REALISEE SELON
CALENDRIER SUIVANT:**

- Au premier jour: examen de l'enfant éveillé
- Puis examen à j8 et à j15
- A 1 mois: examen sous sédation pendant lequel on réalise :
 - une ablation du fil.
 - Réfraction objective
 - Examen ophtalmologique complet avec mesure du tonus et examen du fond d'oeil.
- Début du traitement d'amblyopie en consultation.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

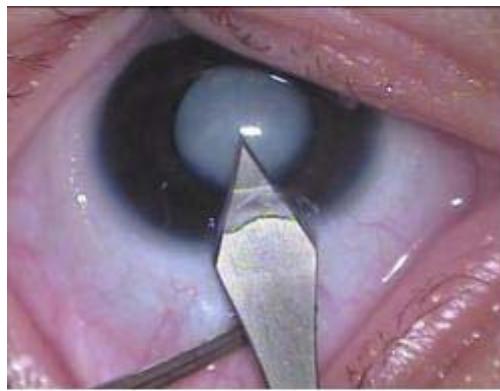


Photo 10a : incision cornéenne

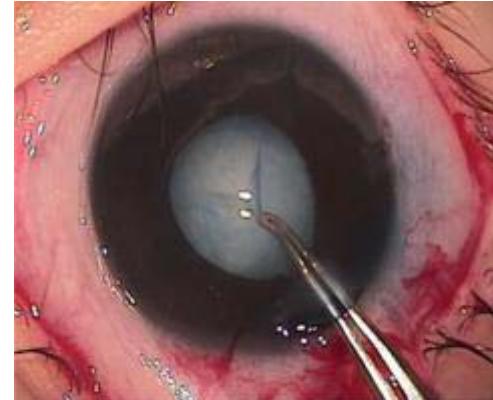


Photo 10b : capsulorhexis antérieur



Photo 10c : phacoaspiration

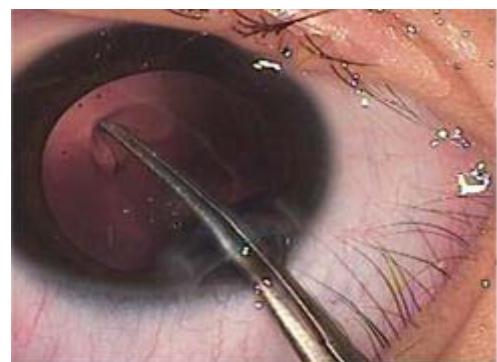


Photo 10d : capsulorhexis postérieur

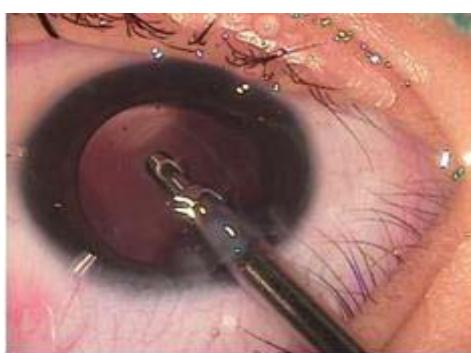


Photo 10e : vitrectomie antérieure

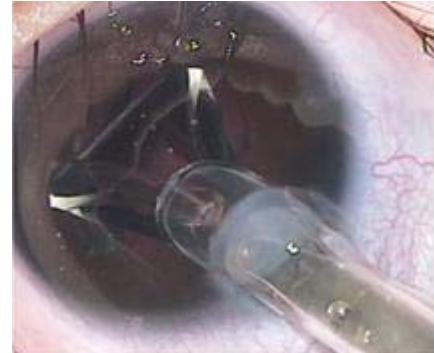


Photo 10f : implantation

Photo 10 : Différentes étapes de la phacoaspiration avec capsulorhexis postérieur, vitrectomie antérieure et mise en place d'un implant pliable en chambre postérieure

VIII- La rééducation de l'amblyopie

1- Délai de prise en charge

Le traitement d'amblyopie est entrepris souvent à la sortie de l'hôpital lorsque l'inflammation est jugulée.

L'occlusion est faite selon l'âge de l'enfant

Puis un traitement plus adapté est démarré après avoir réalisé une refraction objective avec prescription d'une correction optique pour la vision de loin et de près.

2- Modalités de rééducation

Au sein de notre service, deux méthodes de rééducation de l'amblyopie sont pratiquées : l'occlusion puis la pénalisation optique comme traitement de consolidation.

Dans le cas de cataracte unilatérale :

Elle consiste à occulter l'œil sain (non amblyope) par un pansement oculaire adhésif.

Le rythme de l'occlusion dépend de l'âge et de la profondeur de l'amblyopie.

Pour les enfants de moins de 1 an elle dure 1 heure par jour, entre 1 an et deux ans l'occlusion est pratiquée à raison d'une matinée par jour, puis on passe à 1 semaine par année d'âge après l'âge de 2 ans.

Dans le cas de cataracte bilatérale :

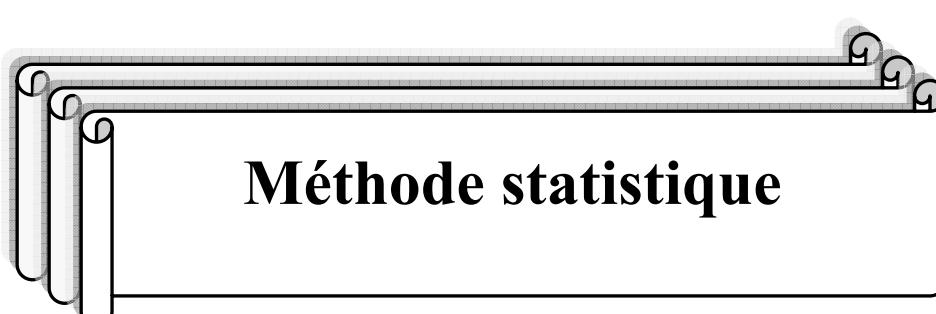
Si les deux yeux sont opérés chez un enfant non coopérant pour l'acuité visuelle, on réalise une occlusion 1jour / 1jour. Puis selon le bilan orthoptique l'œil dominant sera fermé plus longtemps que l'œil dominé.

3- Rythme de suivi

On espaces le rythme des contrôles selon l'âge et le rythme des occlusions, tout en réévaluant le protocole de rééducation à chaque contrôle jusqu'à obtenir de bons résultats fonctionnels.

La réfraction est mesurée par le réfractomètre portable Nikon Rétinomax® à 1 mois, puis tous les 3 mois à 6 mois, jusqu'à 2 ans au moins en post-opératoire.

L'AV finale a pu être chiffré chez 100 patients grâce à l'échelle de Pigassou pour les enfants âgés de moins de 3 ans, puis par l'échelle des E de Snellen pour les plus âgés.



Méthode statistique

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Les données ont été saisies et analysées sur le logiciel SPSS 13.0.

Les variables qualitatives ont été exprimées par l'effectif et le pourcentage, et les variables quantitatives par la moyenne et l'écart-type et/ou par médianes et quartile.

Les tests statistiques utilisés sont : le test de coefficient de corrélation (r), le test t de Student ou le test non paramétrique de Mann Whitney pour la comparaison de deux moyennes, le test du khi carré pour la comparaison des pourcentages.

Le test de KruisKallWallis a été utilisé pour la comparaison de plus de deux variables qualitatives à distribution non Gaussienne.

Les valeurs d'acuité visuelle recueillies ont été converties en équivalent logMAR, pour permettre leur analyse statistique.

Le seuil de significativité a été fixé à 0,05.

L'analyse univariée par la méthode de régression linéaire simple a été utilisée pour la recherche des facteurs prédictifs du LogMAR final. Seuls les facteurs avec un seuil de signification $p < 0,001$ ont été introduits dans l'analyse multi variée.

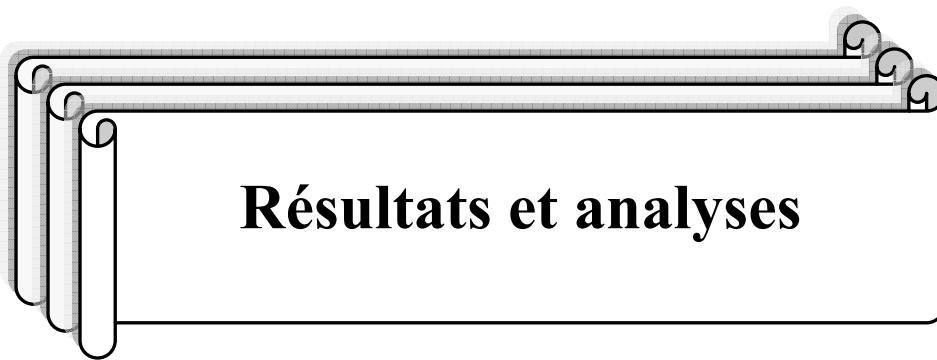
Les limites de la présente étude, sont représentées par :

- La chirurgie a été réalisée par plusieurs chirurgiens.
 - L'irrégularité du suivi post opératoire due à la compliance médiocre des parents.
 - Le faible pourcentage des cataractes unilatérales, rendant la plupart des analyses statistiques non significatives dans ce groupe
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

20 feet (Snellen)	6 meters Snellen	Decimal	4 meters	logMAR
20/200	6/60	0.1	4/40	+1.0
20/160	6/48	0.125	4/32	+0.9
20/125	6/38	0.16	4/25	+0.8
20/100	6/30	0.2	4/20	+0.7
20/80	6/24	0.25	4/16	+0.6
20/63	6/19	0.32	4/12.5	+0.5
20/50	6/15	0.4	4/10	+0.4
20/40	6/12	0.5	4/8	+0.3
20/32	6/9.5	0.63	4/6.3	+0.2
20/25	6/7.5	0.8	4/5	+0.1
20/20	6/6	1.0	4/4	+0.0
20/16	6/4.8	1.25	4/3.2	-0.1
20/12.5	6/3.8	1.60	4/2.5	-0.2
20/10	6/3	2.0	4/2	-0.3

L'acuité visuelle en logMAR et son correspondant en décimale



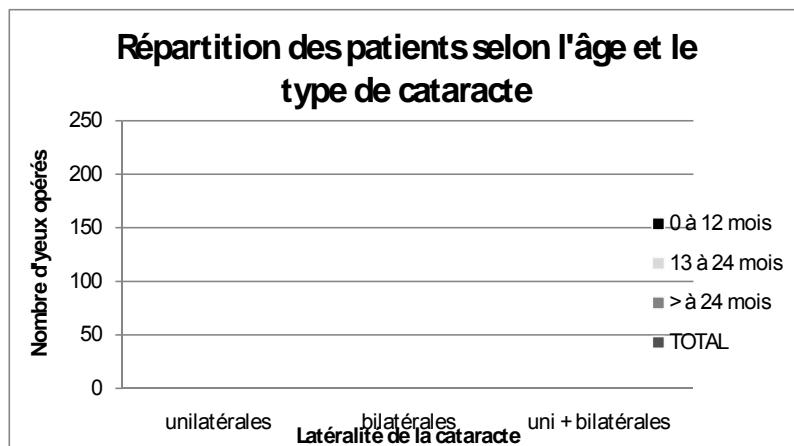
Résultats et analyses

I- RESULTATS DESCRIPTIFS :

108 enfants ont été opérés (193 yeux). La durée moyenne du suivi était de 38,06 mois (24 à 50 mois).

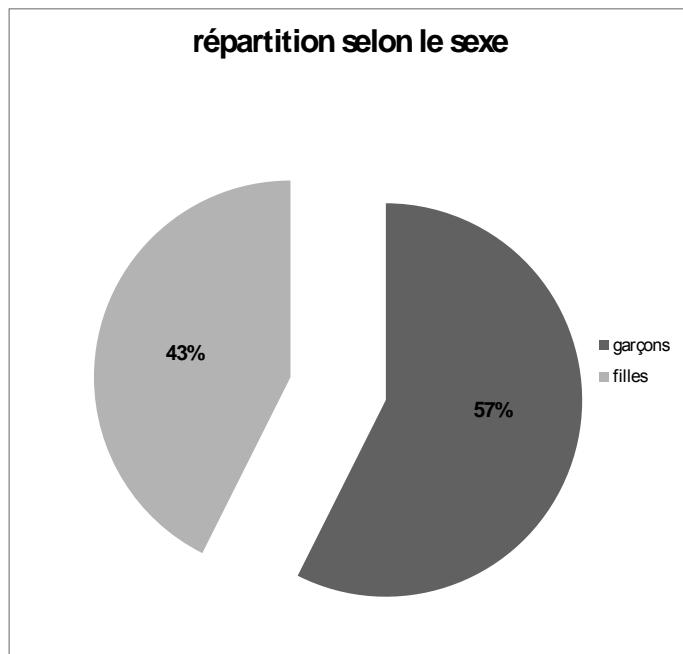
1- Age des patients (diagramme ci dessous)

L'âge au moment de l'intervention variait entre 3 mois et 7 ans avec une moyenne générale de 25 mois (24,60 mois pour les cataractes bilatérales et 26,30 mois pour les unilatérales). 49 % (94 / 193 yeux) des patients ont été opérés avant l'âge de 1 an.



2- Sexe (diagramme)

Une légère prédominance du sexe masculin a été notée, avec un sexe ratio(H/F) de 1,35 [62 garçons (57,7%) opérés, pour 46 filles (42,6%)].



3- Circonstances de découverte

Leucocorie : 42,6 % (46 cas)

Strabisme : 25.9 % (28 cas)

Nystagmus : 22.2 % (24cas)

Baisse de l'acuité visuelle : 9.3 % (10 cas)

4- Antécédents personnels et familiaux

La notion de consanguinité a été retrouvée chez 34 patients (31,5%).

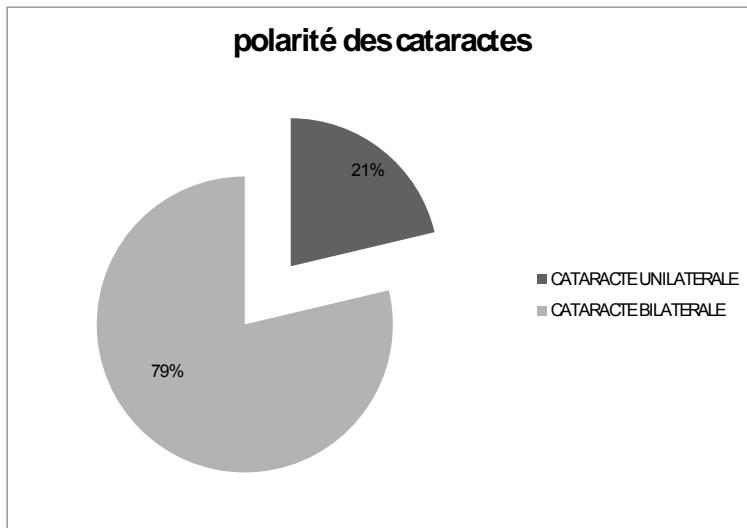
Une souffrance fœtale a été retrouvée chez 7 patients (6,5%).

La grossesse n'était pas suivie dans 56 cas (51,85%).

La notion de fièvre au cours de la grossesse dans a été retrouvée dans 10 cas (9,26%).

5- Polarité des cataractes

108 enfants ont été opérés (193 yeux) dont 85 pour cataracte bilatérale (78,7%) et 23 pour cataracte unilatérale (21,3%).

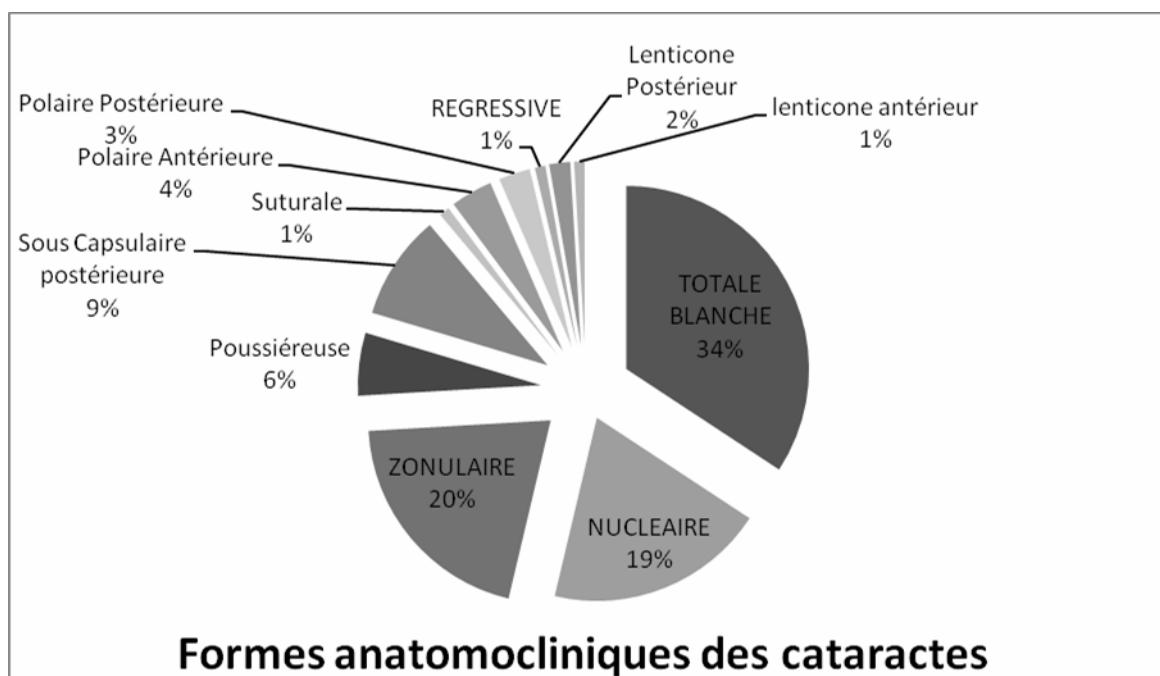


6- Types anatomo-cliniques prédominants des cataractes :

Il y avait une nette prédominance des cataractes totales blanches

Les cataractes très obturantes étaient présente dans 63 cas (109 yeux) 17 unilatérale et dont 46 bilatérale.

Les cataractes partiellement obturantes dans 45 cas (84 yeux) dont 6 unilatérales et 39 bilatérales.



**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

7- Complications :

Les complications retrouvées étaient :

L'inflammation (âge moyen de 22 mois) dans 39 yeux (20,20%)

La prolifération secondaire (âge moyen 24,15 mois) dans 19 yeux (9,84%)

Le glaucome (âge moyen de 6,75 mois) dans 7 yeux (3,63 %).

Tous les patients ayant présenté une cataracte secondaire ont été repris chirurgicalement pour libération de l'axe visuel

Au total l'âge moyen des patients ayant présenté des complications était de 26,34 mois

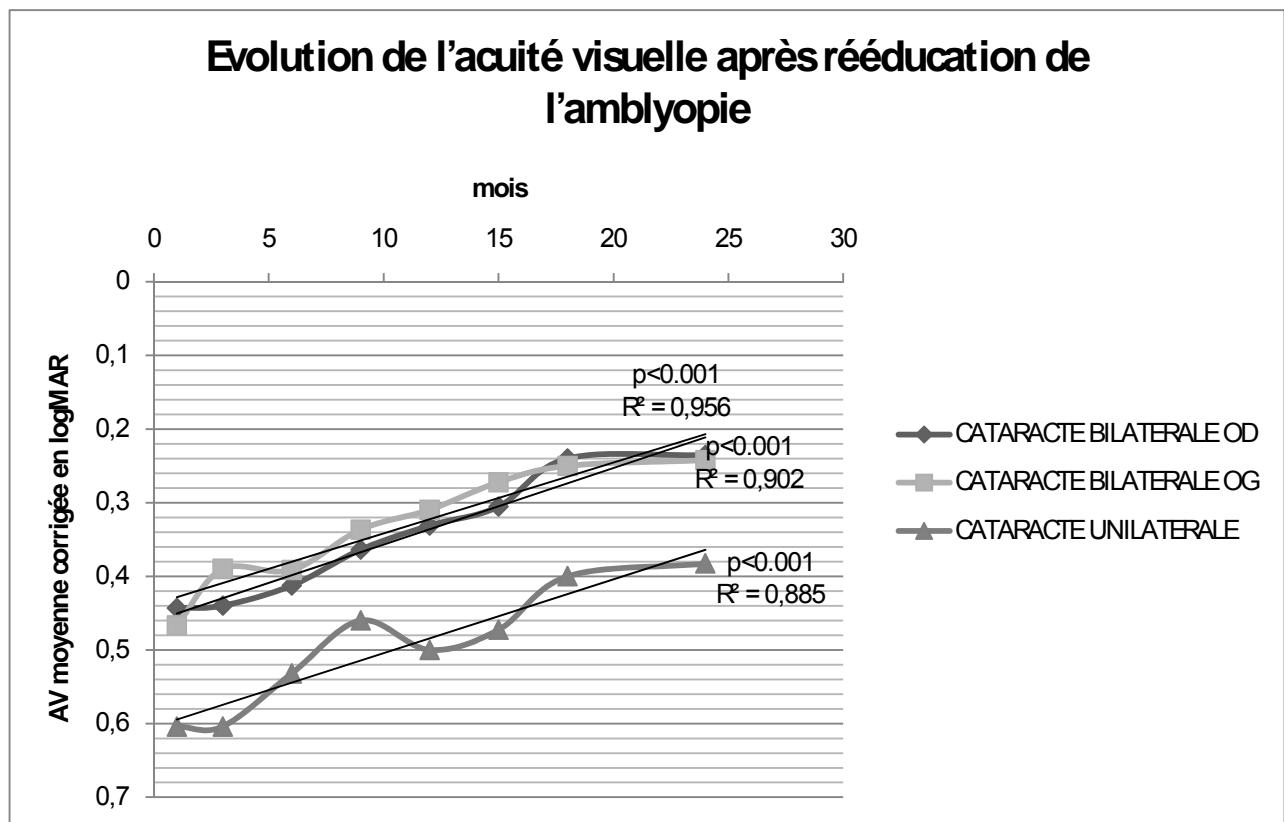
II- ANALYSE DES RESULTATS FONCTIONNELS :

1- Selon la latéralité de la cataracte :

A la fin du suivi l'AV moyenne finale corrigée dans le groupe des cataractes bilatérales était de 0,21 (logMAR) pour le meilleur œil et de 0,27 (logMAR) pour l'œil adelphe, alors que dans le groupe des cataractes unilatérales l'AV moyenne finale corrigée était de 0,38 (logMAR).

2- Avant et après traitement de l'amblyopie :

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.



3- En cas de complications postopératoires :

Dans le groupe des **patients sans complications** l'AV moyenne finale corrigée était de 0,23 en log MAR

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

En cas d'inflammation l'AV moyenne finale corrigée était de 0,35 en log MAR

En cas de cataracte secondaire l'AV moyenne finale corrigée était de 0,35 en log MAR

En cas d'hypertonie oculaire l'AV moyenne finale corrigée était de 0,25 en log MAR

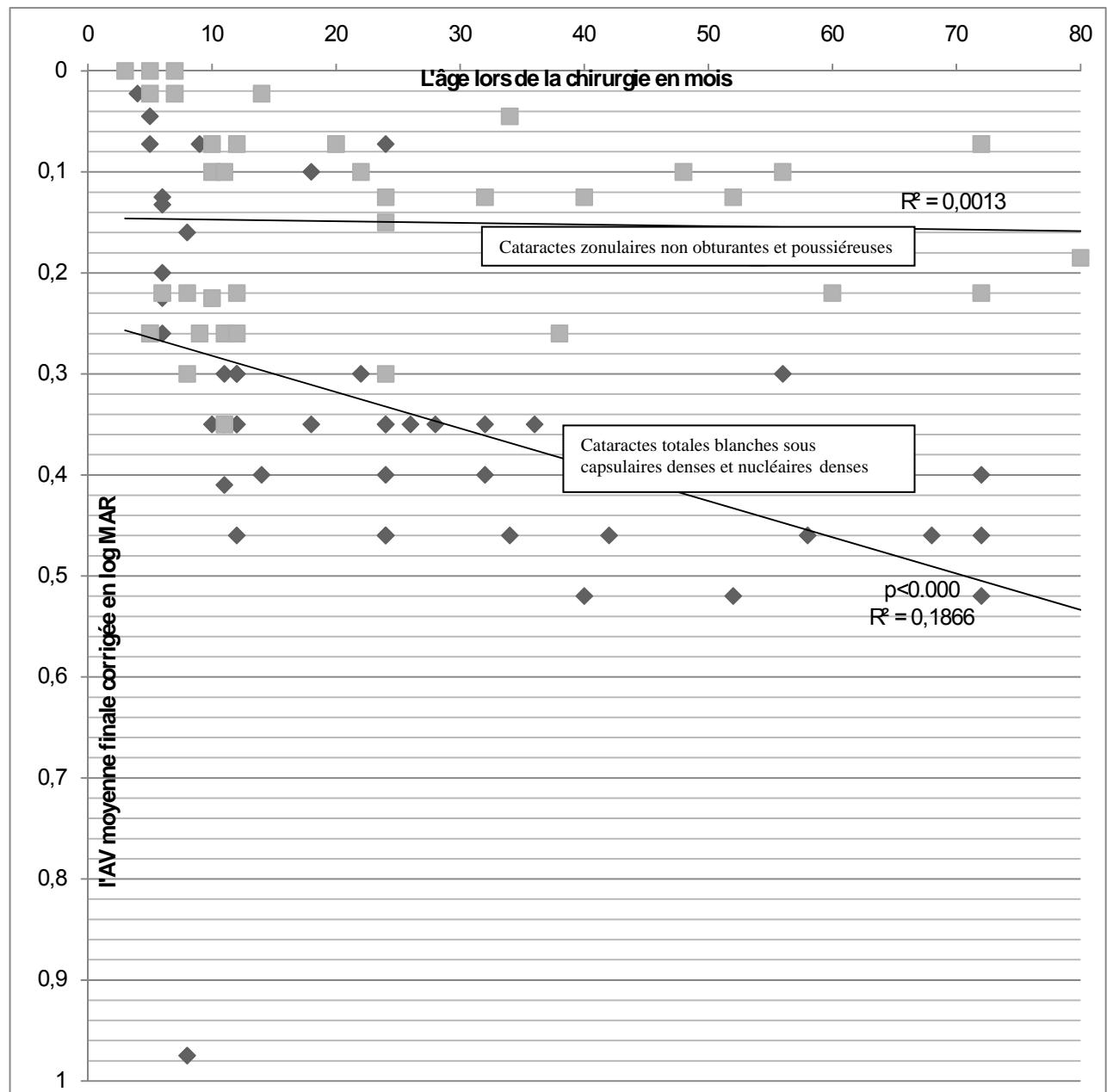
Dans le groupe des patients avec une sérologie rubéole positive l'AV était significativement plus basse ($p<0.001$) avec une AV finale moyenne corrigée à 0.32 en log MAR

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

4- Selon l'âge au moment de la chirurgie et le type anatomique de la cataracte :

La relation entre l'âge au moment de l'intervention et l'acuité visuelle moyenne finale était fortement significative lors des cataractes obturantes ($p<0,001$).

Avec un pronostic fonctionnel réservé en cas de cataractes obturantes opérées tardivement.



**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Dans une analyse multi-variée (tableaux ci-dessous) Les facteurs de mauvais pronostic retrouvés étaient l'âge tardif de la chirurgie la densité de la cataracte et la survenue de complications ($p<0,001$).

	Coefficient non standardisé	Signification	Intervalle de Confiance à 95%	
			Borne inférieure	Borne supérieure
Âge	$2,781E-03$	<i>0,000</i>	<i>0,001</i>	<i>0,004</i>
Forme anatomique	$-4,09E-02$	<i>0,001</i>	<i>-0,065</i>	<i>-0,017</i>
Latéralité de la cataracte	$-0,171$	<i>0,000</i>	<i>-0,262</i>	<i>-0,080</i>
Complications	$7,768E-03$	<i>0,014</i>	<i>0,002</i>	<i>0,014</i>

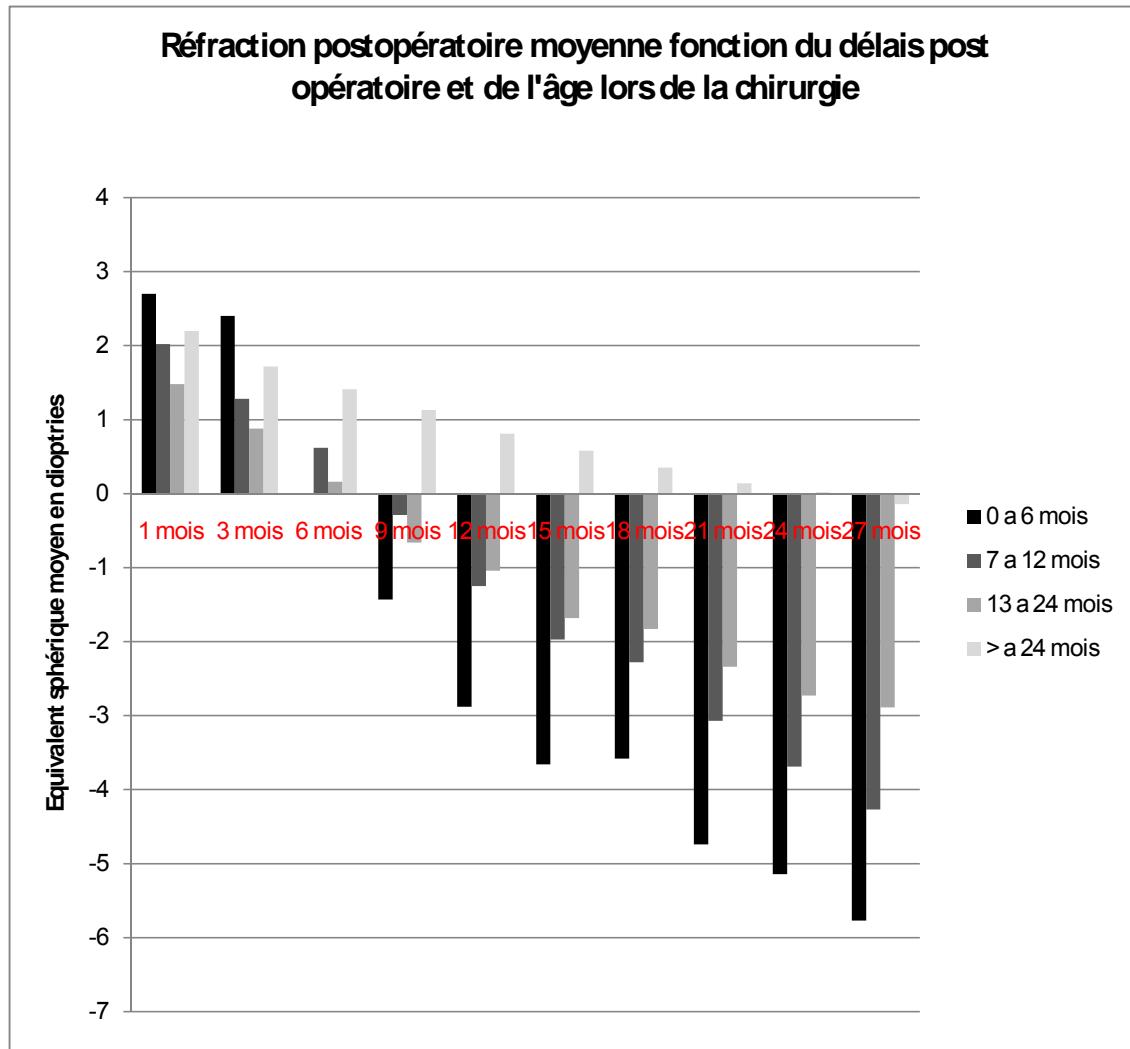
Variable dépendante : logMAR OG

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

	Coefficient non standardisé	Signification	Intervalle de Confiance à 95%	
			Borne inférieure	Borne supérieure
Âge	$3,132E-03$	0,000	0,002	0,004
Forme anatomique	$-5,49E-02$	0,000	-0,076	-0,034
Latéralité de la cataracte	-0,190	0,000	-0,263	-0,118
Complications	0,162	0,000	0,107	0,218

Variable dépendante : logMAR OD

III- RESULTATS REFRACTIFS :

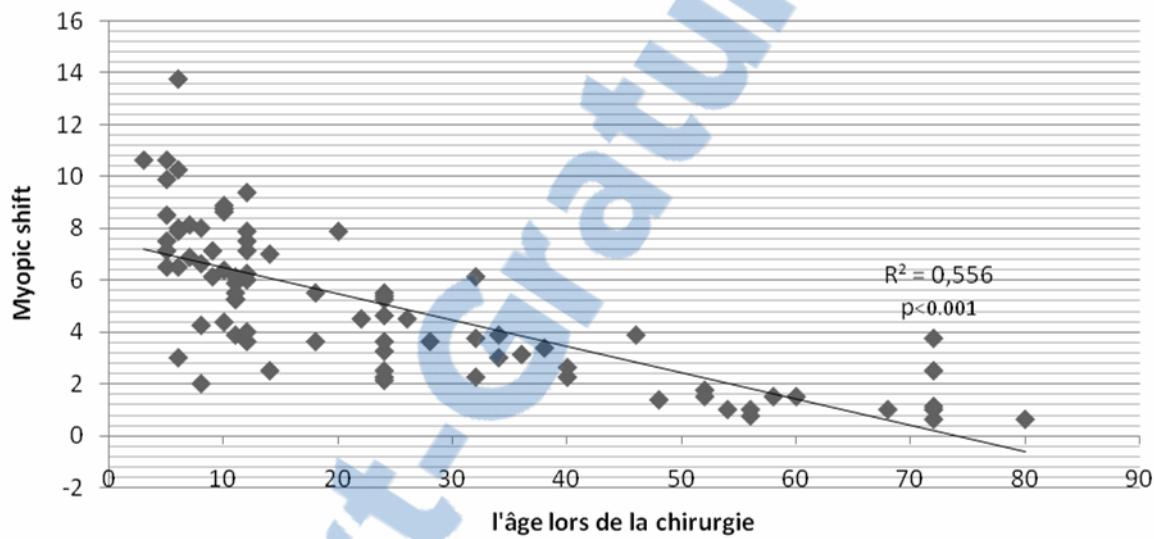


On note à travers cet histogramme que les enfants âgés de moins de 6 mois présentent une hypermétropie post opératoire modérée et évoluent vers une myopie.

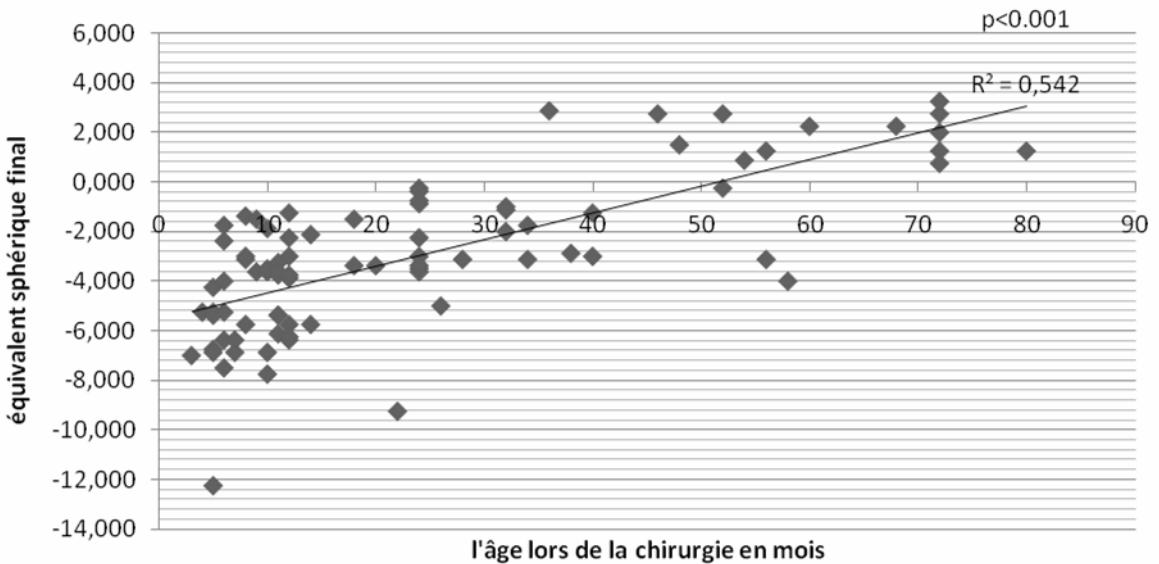
**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Après analyse statistique on note une forte corrélation entre l'équivalent sphérique final et l'âge lors de la chirurgie, avec une erreur réfractive plus marquée lors d'une chirurgie précoce.

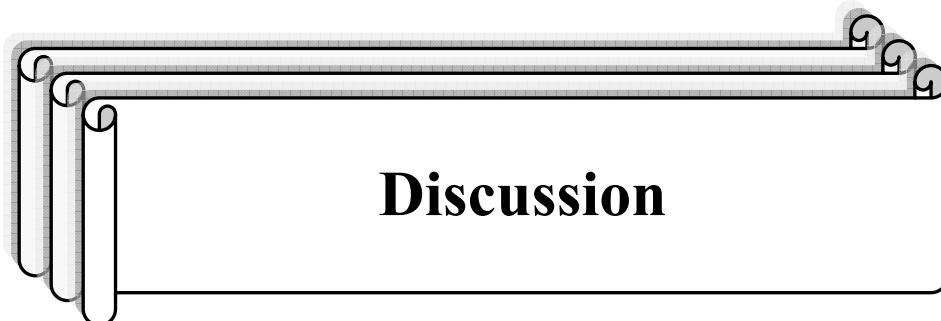
le Myopic shift fonction de l'âge lors de la chirurgie



L'équivalent sphérique final fonction de l'âge lors de la chirurgie



La moyenne de l'équivalent sphérique final, ainsi que l'évolution du myopic shift en fonction de l'âge ont montré une tendance à la myopisation avec des erreurs réfractives plus marquées chez les enfants opérés précocement.



Discussion

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

La cataracte congénitale constitue la cause la plus fréquente de cécité évitable chez les enfants (207). Sa prise en charge constitue la priorité du programme VISION 2020 : Le droit à la vue, l'initiative de l'OMS et l'IAPB à l'échelle internationale pour l'élimination des principales causes de cécité évitable (208).

Selon plusieurs auteurs l'incidence de la cataracte congénitale est estimée à environ 1 à 6 nouveau-nés pour 10 000 naissances (209 – 213).

La prise en charge de cette pathologie a toujours constitué un véritable défi pour les cliniciens, mais les dernières décennies ont connu d'importants progrès dans l'approche diagnostique et thérapeutique des cataractes congénitales et infantiles, grâce aux recherches scientifiques fondamentales et cliniques (214 – 218).

Toutefois, La gestion des cataractes congénitales pose encore des problèmes, et plusieurs questions demeurent un sujet de débat :

Quand faut-il opérer ?

Quelle technique chirurgicale faut-il adopter pour une meilleure évolution ?

Quel est le meilleur moyen pour corriger l'aphakie ? Faut-il planter ou pas ?

Quelle est la meilleure façon de déterminer la puissance de l'implant chez des enfants ou le globe est en pleine croissance, pour permettre une émétropisation à l'âge adulte ?

I- QUAND FAUT-IL OPERER?

La littérature scientifique et médicale sur ce sujet est très abondante, et c'est un véritable défi de tenter de définir une seule période sensible du développement visuel, du fait qu'il existe une multiplicité de périodes sensibles, de par la diversité même des différents éléments de la fonction visuelle que l'on mesure (219).

Notre revue sélective de la littérature relative à la notion de période sensible du développement visuel a été ciblée sur les publications cherchant à définir la chronologie développementale.

Sur le plan neurophysiologique, David Hubel et Torsten Wiesel, ont précisé dès les années 1960 le substratum de l'amblyopie et le rôle majeur de l'expérience visuelle au cours du développement (220-231). Il est actuellement bien établi, à partir d'études expérimentales sur des animaux, qu'une altération de la stimulation visuelle, de la naissance à l'âge de 3 mois de vie, entraîne une réduction des connexions entre les cellules corticales et l'œil atteint avec une réduction des cellules binoculaires (232). Des études plus récentes se sont attachées à étudier les bases moléculaires de l'amblyopie (233). Les études cliniques ont, quant à elles, montré qu'en cas d'amblyopie, on note une altération de la fonction visuelle et ses différentes composantes : acuité visuelle, vision binoculaire et vision stéréoscopique, fonction de sensibilité au contraste (234). Ainsi L'amblyopie de privation est associée à une dégradation de la sensibilité au contraste à la fois des parties centrales et périphériques du champ visuel, en particulier pour les fréquences élevées (235 – 241). Selon une étude l'acuité visuelle (selon Vernier), mesurée à partir d'une grille de correction modulée entre 6% – 40% de contraste, a été fortement dégradée chez des enfants âgés de 5 – 8 ans pour lesquels la chirurgie, pour cataracte congénitale unilatérale, a été pratiquée au-delà de 6 semaines après la naissance (242).

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Actuellement on parle de la période de latence (243), pendant laquelle des perturbations, même mineures, de la stimulation visuelle peuvent avoir un profond effet sur la maturation des voies visuelles (244, 245).

On pense que la durée de la période de latence, pour les nourrissons nés à terme avec cataracte unilatérale, s'étend jusqu'à environ 6 semaines après la naissance.

A travers une série de nourrissons atteints de cataractes denses unilatérales congénitales, Birch et Stager (242) ont suggéré que la chirurgie de la cataracte a été tout aussi efficace à tout moment pendant les 6 premières semaines de vie. Cependant, après les 6 premières semaines de vie, ils ont noté que la probabilité d'un bon résultat visuel diminue rapidement.

Wright et al (246) ont montré que la fusion sensorielle existe chez 60% des enfants qui ont bénéficié d'une chirurgie à 9 semaines de leur naissance.

Cette période est relativement réduite par rapport à celle des cataractes bilatérales, ceci est dû au fait que les patients présentant une cataracte unilatérale ont 2 facteurs prédisposant au développement de l'amblyopie: la rivalité binoculaire et la privation visuelle (247).

En cas de cataracte dense bilatérale la période de latence peut s'étendre jusqu'à 10 semaines (243). Toutefois une étude publiée récemment a démontré que cette période est pratiquement inexistante au cours des cataractes congénitales bilatérales très denses, et que seule une chirurgie très précoce, permet de garantir un bon résultat fonctionnel final (248).

La conduite face à des cataractes non obturantes est différente, et comme il est difficile de mesurer avec précision l'acuité visuelle chez les enfants de bas âge, l'extraction de la cataracte doit être indiquée dans tous les cas où l'opacité bloque au moins 3 mm de l'axe visuel (249-251)

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Dans notre série on a remarqué une forte corrélation entre l'âge au moment de la chirurgie et l'AV moyenne corrigée finale, aussi bien au cours des cataractes bilatérales, que les cataractes unilatérales. L'AV finale se dégrade considérablement dans le groupe des cataractes obturantes à mesure que l'âge au moment de la chirurgie augmente. Ces résultats, similaires à ceux trouvés dans des études précédentes (252-254) suggèrent que l'âge de l'enfant au moment de la chirurgie est le facteur le plus important pour le pronostic visuel, avec un meilleur résultat fonctionnel pour les enfants opérés précocement.

L'âge moyen de nos patients (25 mois) au moment de la chirurgie est élevé si on le compare avec d'autres séries (tableau ci dessous), ceci est dû à un retard de consultation par les parents, mais aussi et surtout à une absence de dépistage systématique à la naissance.

En effet, le dépistage de cette affection dans les pays développés est devenu plus précoce grâce aux contrôles oculaires systématiques à la maternité (255, 256), à l'examen complet de la plupart des enfants porteurs d'un strabisme, et au dépistage systématique dans les familles de cataractes héréditaires par.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Auteurs	Age moyen
<u>Birch et al</u> The critical period for surgical treatment of dense congenital bilateral cataracts Eileen E. Birch, PhD,a,b Christina Cheng, BS,a David R. Stager Jr., MD,b,c David R. Weakley Jr., MD,b and David R. Stager Sr., MD,b,c J AAPOS 2009;13:67-71	10 semaines
<u>Lambert et al</u> Is There a Latent Period for the Surgical Treatment of Children With Dense Bilateral Congenital Cataracts? Scott R. Lambert, MD,a Michael J. Lynn, MS,b Rachel Reeves, CO,a David A. Plager, MD,c Edward G. Buckley, MD,d and M. Edward Wilson, MDe J AAPOS 2006;10:30-36	11.5 semaines
<u>CHEN Wei-rong et al</u> Long-term visual outcome of dense bilateral congenital cataract YE He-hua, DENG Da-ming, QIAN Yi-yong, LIN Zhi and CHEN Wei-rong Chin Med J 2007;120(17):1494-1497	5.6 mois
<u>Lefèvre Hansen.</u> Les cataractes congénitales : les conditions d'un éventuel succès thérapeutique. Thèse de médecine. Faculté de médecine de Nantes 2003 ;11p.	3,66 mois
<u>NOTRE SERIE</u>	25 mois

II- QUELLE TECHNIQUE CHIRURGICALE FAUT-IL ADOPTER ?

La technique de référence actuellement est la phacoémulsification avec capsulorhexis postérieur et vitrectomie antérieure (257). 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, cette technique nous a permis d'obtenir de très bons résultats anatomiques à moyen terme.

L'opacification de la capsule postérieure (PCO) est de loin l'une des complications les plus communes dans les suites post-opératoires de la cataracte congénitale, avec une incidence de 10% à 50%. (258, 259) le capsulorhexis postérieur est pratiqué afin de prévenir cette complication grave sur le plan fonctionnel (260 – 263). Il est basé sur le principe que le fait d'enlever la capsule postérieure va empêcher la migration des cellules épithéliales, permettant ainsi de garder une zone claire centrale.

Le capsulorhexis postérieur associé à la vitréctomie antérieure permet de mieux prévenir d'avantage le développement des cataractes secondaires. (264,265)

Wilson et al (266) ont rapporté que 18.7% des yeux opérés pendant la première année de vie avec capsulorhexis postérieur, vitréctomie antérieure, et mise en place d'un implant ont nécessité une deuxième intervention à fin de libérer l'axe visuel. Alors que Trivedi et al (267) ont rapporté avec la même technique que 35.8% des yeux opérés avec mise en place d'un implant Acrysof ont nécessité une réintervention. Et enfin Plager et al (268) ont signalé que 80% des yeux opérés pendant les 6 premiers mois de vie par la même technique, ont requis une deuxième intervention chirurgicale pour dégager l'axe visuel.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

BenEzra et Cohen (269) Ont noté la formation de cataracte secondaire dans 75% des yeux opérés avec capsulorhexis postérieur et mise en place d'un implant PMMA, dont 50% ont nécessité une réintervention chirurgicale. Ils ont rapporté une incidence d'opacification secondaire de 100% des yeux opérés sans rhexis postérieur, nécessitant une intervention secondaire.

O'Keefe et al (270) un taux de Nd YAG de 15.6% dans les yeux opérés avec capsulorhexis postérieur, mise en place d'un implant en PMMA mais sans vitréctomie.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'un rhexis postérieur réalisé selon les habitudes de chaque chirurgien, soit complètement au kistytome soit ébauché par le kistytome et complété par une pince à rhexis ou bien réalisé par la sonde de vitréctomie (dans la majorité des cas), avec des résultats anatomiques comparables à moyen terme. 9,84% des yeux opérés ont présenté tout de même une cataracte secondaire ayant nécessité une reprise chirurgicale pour dégager l'axe visuel.

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. (271)

L'implant peut être mis en place avant ou après le capsulorhexis postérieur avec vitréctomie antérieure. L'avantage d'implanter avant d'effectuer une capsulotomie est que l'implant peut être sans risque fixé dans le plan désiré. De nombreux chirurgiens effectuent une capsulectomie par la pars plana et vitréctomie après implantation. (272, 273)

III- QUEL EST LE MEILLEUR MOYEN POUR CORRIGER L'APHAKIE ?

FAUT-IL IMPLANTER OU PAS ?

La mise en place d'un implant en chambre postérieure est devenue le « gold standard » dans la correction de l'aphaque chez l'enfant tout âge confondu (274), car elle permet une réhabilitation rapide sur le plan fonctionnel dans les cataractes congénitales (275-285).

Dans notre série tous les enfants ont bénéficié d'un implant. Actuellement des implants pliables sont utilisés chez tous les enfants, même avant l'âge de 1 an.

Avantages de l'implantation :

Hiles (286) en 1981 qui a remis en question l'attitude conservatrice vis-à-vis de cette technique, avait bien ressorti les avantages indéniables en faveur de l'implantation précoce, c'est-à-dire :

- l'amélioration de l'acuité visuelle finale par rapport aux autres modes de correction de l'aphaque, Les données d'une étude récente suggèrent que les résultats fonctionnels avec implantation primaire sont nettement supérieurs à ceux obtenus avec lentilles de contact. (287)
- la réduction de l'anisométropie et de l'aniséiconie dans l'aphaque 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, aniséiconie, risque infectieux).

De surcroit l'implantation permet une diminution de l'incidence des glaucomes des yeux implantés (288) par rapport aux yeux non implantés (289).

Bien qu'il y ait eu des résultats encourageants de certains centres (290-297), il n'y a pas eu d'études prospectives à long terme analysant les résultats de l'implantation chez les nourrissons et jeunes enfants.

IV- COMMENT PREVENIR ET GERER LES COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES ?

1- Les réactions inflammatoires

Elles ont été longtemps un inconvénient majeur de l'implantation chez le très jeune enfant. Mais une meilleure connaissance de la physiologie de l'oeil et l'apparition de nouvelles techniques chirurgicales, ont complètement changé l'évolution post-opératoire. Ces réactions sont ainsi devenues nettement plus moderées.

La réduction des réactions inflammatoires consiste en une bonne pratique chirurgicale :

- l'incision cornéenne pure et inverse semble la mieux adaptée. La cornée étant avasculaire, l'incision est exsangue, il y a donc moins de contact entre les facteurs d'inflammation apportés par le sang et la chambre antérieure,
- la diminution du traumatisme de l'iris est obtenue grâce à une bonne dilatation peropératoire (298),
- l'aspiration de toutes les masses cristalliniennes et le polissage de la capsule,
- une vitrectomie antérieure systématique. Ben Ezra (299), sur une série de 94 yeux, a noté moins d'inflammation sur les yeux ayant eu une vitréctomie antérieure,
- l'implantation dans le sac pour éviter tout contact uvéal source d'inflammation chronique,

– d'autre part, un implant de 12 mm de diamètre total offre un meilleur compromis, avec une moindre agressivité mécanique et une bonne stabilité pour résister à la rétraction du sac capsulaire (301),

– une cycloplégie et une corticothérapie locale permettent de juguler l'inflammation. Une corticothérapie générale de cinq à dix jours en post-opératoire semble réduire l'inflammation (298).

Dans notre série une corticothérapie horaire a permis de réduire nettement l'inflammation.

2- Les hypertonies post opératoires

En général secondaire à l'inflammation, les hypertonies post-opératoires sont du même coup devenu exceptionnelles.

Dans les séries de Gimbel (302) et de Vasavada (298) l'incidence du glaucome est nulle après quatre ans de recul. L'étude multicentrique d'Asrani (303) laisse même penser que l'implant aurait un effet préventif pour l'hypertonie de l'enfant opéré de cataracte congénitale.

3- Les cataractes secondaires

Le développement de la cataracte secondaire est inévitable si la capsule postérieure est laissée intacte et si une vitréctomie antérieure n'est pas réalisée [304]. Les cellules résiduelles de la capsule forment les perles d'Elschning qui poussent sur la capsule et sur les faces postérieure et parfois antérieure de l'implant, pouvant obturer l'axe visuel et induire une amblyopie de déprivation irréversible.

Un capsulorhèxis postérieur et une vitrectomie antérieure doivent faire partie de toute chirurgie de la cataracte congénitale (299, 305).

4- Dans notre série les principales complications notées étaient :

L'inflammation (20,20%)

La prolifération secondaire (9,84%)

Le glaucome (3,63 %).

Comparée à une grande série américaine de 510 enfants (306) notre série se caractérise par la nette plus grande incidence de l'inflammation, ceci peut être expliqué en grande partie par l'inobservance du traitement anti-inflammatoire par la majorité des patients, peut être aussi par les conditions de chirurgie dans nos blocs opératoires.

Complications opératoires	Notre série	Série Américaine
Réaction inflammatoire	20,20%	0,7 %
Cataracte secondaire	9,84%	18,7 %
Hypertonie oculaire	3,63 %	5 %

L'inflammation était significativement associée, dans notre étude, à un pronostic fonctionnel moins favorable, et constitue un facteur de risque de développement de cataracte secondaire. Certains auteurs utilisent des implants héparinés qui ont montré leur efficacité dans la réduction de l'incidence des réactions inflammatoires chez l'enfant (307).

Des études plus récentes suggèrent qu'une infusion d'héparine en peropératoire au cours de la chirurgie de la cataracte pourrait réduire l'incidence des réactions inflammatoires et de la cataracte secondaire. (308)

V- Quelle est la meilleure façon de déterminer la puissance de l'implant chez des enfants ou le globe oculaire est en pleine expansion, pour permettre une émmétropisation à l'âge adulte ?

L'implantation primaire au cours de la chirurgie de la cataracte chez les enfants et les nourrissons est de plus en plus reconnue et pratiquée dans le monde. (309, 310)

Mais le choix de la puissance de l'implant intra-oculaire et d'une réfraction postopératoire cible porte encore à débat. (311 – 314)

En effet prévoir la croissance axiale du globe opéré et les changements réfractifs qui l'accompagnent reste aujourd'hui un défi. (315)

Les yeux des enfants présentent normalement un faible changement du myopic shift à mesure qu'ils grandissent : de +0,4 dioptries (D) à la naissance à -0,5 D à l'âge adulte. (316) Et ce, en dépit des grands changements de la longueur axiale : de 16,8 mm à la naissance à 23,6 mm chez l'adulte (317)

Une réduction de la puissance réfractive de l'œil pendant la croissance explique ce changement du myopic shift relativement faible. (318)

Déterminer la puissance de l'implant passe par plusieurs étapes :

Le choix d'une réfraction postopératoire cible

Le choix de la formule

1- Le choix d'une réfraction postopératoire cible :

L'œil normal du nouveau-né a une longueur axiale moyenne, allant de 16,6 à 17,0 mm et une kératométrie moyenne de 51,2 Dioptres (316, 319-321)

Au cours du développement du globe oculaire chez l'enfant, les changements de réfraction sont largement dus à la croissance axiale (322)

Plus de la moitié de cette croissance survient avant l'âge de 1 an, et la majeure partie de l'allongement axial se produit pendant les 2 premières années de vie. (316, 3215, 323)

Le changement de la kératométrie moyenne se produit presque complètement au cours des 6 premiers mois de vie, avec des modifications mineures après cela. (319, 324)

A mesure que la longueur axiale augmente, passant d'une moyenne de 16,8 mm à la naissance, à 23,6 mm à l'âge adulte, la courbure de la cornée va diminuer à partir d'une puissance moyenne de 51,2 D pour se stabiliser à 43,5 D. La puissance du cristallin baisse de plus de 10 D lors de la première année de vie, puis diminue seulement de 3 – 4 D à partir de l'âge de 2 ans jusqu'à ce qu'elle se stabilise à l'âge 10 ans. (319)

McClatchey et Parcs ont constaté chez des enfants aphaques une diminution de l'erreur réfractive avec l'âge, et qui a suivi une courbe de régression logarithmique, celle ci était très similaire à celle décrite à partir des données de Gordon et Donzis chez les enfants phaques. (325) Les mêmes auteurs ont étudié l'évolution réfractive chez des enfants opérés pour cataracte congénitale avec implantation primaire, le myopicshift chez Les enfants opérés avant l'âge de 2 ans était significativement plus important avec une variance plus importante de la réfraction que ceux âgés de 2 ans au moment de la chirurgie. (326)

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

D'autres auteurs ont également constaté un myopic shift qui était plus important chez les patients opérés à un âge jeune. (327-333)

Toutefois une question reste un sujet de débat : dans quelle proportion l'implantation chez l'enfant changera-t-elle la croissance du globe ?

Dans la littérature, les résultats en termes de longueur axiale chez l'enfant pseudophaque sont contradictoires. Griener *et al.* (334) ont mis en évidence une diminution de la croissance axiale avec en moyenne un œil pseudophaque plus court de 0,46 mm par rapport à l'œil controlatéral au terme du suivi. Les résultats de Hutchinson *et al.* (335) à propos de 9 yeux ont montré que les yeux pseudophakes d'enfants opérés et implantés avant l'âge de 2 ans grandissent plus que l'œil controlatéral, en moyenne de 0,35 mm. Flitcroft *et al.* (336) n'ont pas retrouvé de différence dans la croissance axiale de l'œil pseudophaque. De la même façon, Crouch *et al.* (337) ont montré que l'œil pseudophaque présentait une myopisation supérieure à celle de l'œil controlatéral, mais sans différence dans les longueurs axiales.

Ben Ezra (299) suggère d'implanter une lentille standard d'adulte de 21 dioptries dans tous les cas. Cela induit une grande hypermétropie difficile à corriger étant donnée l'anisométropie induite. D'autre part, mettre un implant emmétropisant induit une forte myopie, responsable d'une amblyopie inéluctable.

Notre attitude est de sous-corriger l'œil de façon à viser une emmétropie ou une légère myopie vers l'âge de cinq ans. Pour cela, la réfraction désirée était déterminée par une réduction de la puissance de l'implant selon le schéma de Delaage, généralement l'erreur réfractive était limitée, sauf pour le groupe d'enfants opérés avant l'âge de 1 ans chez qui l'erreur réfractive était beaucoup plus marquée.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Nous recommandons de pratiquer une sous-correction de la puissance de l'implant de 40 % pour les enfants de moins de 6 mois, de 35 % de 6 à 12 mois, et de 25 % chez les enfants âgés de plus de un an.

Finalement l'importance de l'erreur réfractive n'était pas significativement associée au pronostic visuel final dans notre étude.

2- Le choix de la formule :

Plusieurs formules peuvent être utilisées pour calculer la puissance de l'implant nécessaire pour atteindre la réfraction souhaitée. Les formules utilisées actuellement, proviennent en grande partie d'études chez l'adulte (322), et donc ce n'est pas encore sûr si elles sont aussi précises sur un œil d'enfant, qui se caractérise par une courte longueur axiale, une kératométrie élevée, et même un rapport entre profondeur de chambre antérieure et longueur axiale différent de celui de l'adulte. Plusieurs études ont permis de comparer, chez l'enfant, différentes formules incluant la SRK II, Holladay, Hoffer Q, et la SRK T, et n'ont pas trouvé de différence significative en matière de prédition des réfractions post opératoires (345, 346). Depuis que ces résultats ont été publiés, l'implantation chez l'enfant se fait à un âge de plus en plus jeune (309). Toutefois il n'y a toujours pas conduite standardisée pour l'utilisation des formules de calcul de la puissance des implants chez l'enfant.

Ces formules se répartissent en deux grandes catégories; les formules de régression déterminées empiriquement, et les formules théoriques.

La formule SRK ou formule de Sanders–Retzlaff–Kraff (formule de première génération à régression linéaire), fondée sur l'analyse mathématique des résultats réfractifs postopératoires d'un grand échantillonnage chez l'adulte, est la plus appropriée pour les yeux avec des longueurs axiales comprises entre 22,5 et 25,0 mm. La formule n'est pas bien adaptée pour les yeux longs (>25 mm) ou courts ($<22,5$ mm), généralement cette formule sur corrigé les yeux longs et sous corrigé les yeux courts. (338) De surcroit cette formule ne prend pas en considération la profondeur de la chambre antérieure, ce qui la rend inadaptée aux yeux pédiatrique.

$$D_1 = A_l - 0.9 K_m - 2.5 A_m$$

A_l IOL constant in diopters

D_1 Primary implant power predicted by the SRK
II formula

A_m Axial length in millimeters

K_m Average K reading

Formule SRK

Il existe plusieurs formules théoriques de seconde génération, comme la formule de Hoffer, qui a remplacé la constante ACD (anterior chamber depth) par une autre qui contient une correction en fonction de la longueur axiale. (339)

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

La formule SRK a également été modifiée pour l'adapter aux yeux courts et longs. Il s'agit de la SRKII, simple modification de la formule originale SRK dans laquelle la constante "A" est adaptée à la longueur axiale de l'œil. (340)

$$D_1 = A_1 - 0.9 K_m - 2.5 A_m - R_s \gamma$$

A_1 IOL constant in diopters

D_1 Primary implant power predicted by the SRK
II formula

A_m Axial length in millimeters

R_s Desired postoperative refraction in diopters

K_m Average K reading

Where

$A_1 = A + 3$ for $A_m < 20.0$ mm

$A_1 = A + 2$ for $20.0 \leq A_m < 21.0$

$A_1 = A + 1$ for $21.0 \leq A_m < 22.0$

$A_1 = A$ for $22.0 \leq A_m < 24.5$

$A_1 = A - 0.5$ for $A_m \geq 24.5$

and

$\gamma = 1.00$ for $A_1 - 0.9 K_m - 2.5 A_m \leq 14.00$ mm

$\gamma = 1.25$ for $A_1 - 0.9 K_m - 2.5 A_m > 14.00$ mm

Formule SRK II

Holladay et al. Ont été les premiers à considérer que la profondeur de la chambre antérieure (ACD) peut varier non seulement avec la longueur axiale, mais aussi avec la courbure de la cornée. (341)

$$D_3 = 1336$$

$$D_3 = \frac{\beta r - acor - 0.001 Rs}{[v(\beta r - acor) + \alpha acor r]} \cdot \frac{[v(\beta r - acor) + \alpha acor r]}{(acor - d - SF) \{ \beta r - d - SF - 0.001 Rs \\ [v(\beta r - d - SF) + \alpha(d + SF) r] \}}$$

D₃ Primary implant power predicted by the Holladay equation

acor Corrected axial length in millimeters

v Vertex distance in millimeters

SF Holladay's surgeon factor in millimeters

Where

$$r = 337.5 / Km$$

$$\beta = n_v / (n_c - 1) \text{ with } n_v = 1.336 \text{ and } n_c = 1.333333$$

$$\alpha = 1.0 / (n_c - 1)$$

$$Rag = r \text{ for } r \geq 7 \text{ mm}$$

$$Rag = 7 \text{ mm for } r < 7 \text{ mm}$$

With

$$AG = 0.533 Am \text{ for } AG \leq 13.5 \text{ mm}$$

$$AG = 13.5 \text{ mm for } AG > 13.5 \text{ mm}$$

$$d = ACD = 0.56 + Rag - \sqrt{(Rag^2 - AG^2/4)}$$

$$acor = Am + Tr \text{ where } Tr = 0.200 \text{ mm}$$

$$\text{with } SF = xxx \times Aconst + yyyy$$

Formule de Holladay

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Leur formule est basée sur la longueur axiale, la profondeur de la chambre antérieure, et la distance entre la cornée et l'IOL. Cette formule s'est révélée être beaucoup plus précise que la SRK II et les précédentes formules théoriques. (342)

La SRK / T est une formule théorique non linéaire, optimisée empiriquement pour la profondeur postopératoire de la chambre antérieure fondée sur la longueur axiale, la correction de la longueur axiale fonction de l'épaisseur rétinienne, et l'indice de réfraction de la cornée (343). Elle semble être adaptée plutôt pour les yeux très longs (>28 mm). (344)

Toutes les formules de calcul de la puissance des implants chez l'enfant ont été dérivées à partir de celles utilisées chez l'adulte, et il est encore difficile de savoir si elles peuvent être appliquées chez les enfants avec le même degré de confiance, en particulier avec des longueurs axiales courtes et des kératométries élevées. (322)

Les récents travaux de Mezer et al 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. (345) 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.

Andreo et al. ont déclaré qu'il y avait peu de différence entre la SRK II, SRK / T, Holladay, et la Hoffer Q (346), l'erreur réfractive moyenne notée dans cette étude était de : 1.23 à 1.33 D pour les yeux longs, 0.98 à 1.03 D pour les yeux de longueur normale, et 1.41 à 1.8 D pour les yeux courts. Sauf que le nombre des patients inclus dans cette étude avec une LA inférieure à 22 mm était très réduit (17 patients) ce qui constitue une limite à l'analyse statistique de l'erreur réfractive dans ce groupe.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Neely et al ont noté que la formule Hoffer Q avait tendance à surestimer la puissance de l'implant de 1.2 D et a montré le plus grand degré de variabilité par rapport à SRK T, SRK II, et Holladay I. (347) les mêmes auteurs ont montré que toutes ces formules sont de plus en plus imprécises à mesure que la longueur axiale diminue.

$$\begin{aligned} D_2 = & \{1336 / (A_m - d - 0.05)\} \\ & - \{1.336 / [1.336 / (K_m + R_s)] \\ & - [(d + 0.05) / 1000]\} \end{aligned}$$

D_2 Primary implant power predicted by the Hoffer equation

d Chamber depth (ACD) in millimeters

Where

$$\begin{aligned} ACD = & pACD + 0.3(A_m - 23.5) \\ & + (\tan K_m)^2 + (0.1 M (23.5 - A_m))^2 \\ & \times \tan [0.1 (G - A_m)^2] - 0.99166 \end{aligned}$$

If $A_m \leq 23$, $M = +1$ $G = 28$

$A_m > 23$, $M = -1$ $G = 23.5$

Formule de Hoffer Q

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 se présente comme étant utile pour les adultes ayant besoin d'au moins 30 D de puissance pour l'emmétropisation, et pourrait alors mieux servir pour les calculs de la puissance des implants chez les jeunes enfants. (348)

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

Dans notre série la formule la plus utilisée est la SRK II, elle nous a permis d'avoir des résultats réfractifs satisfaisants, avec un équivalent sphérique final ne dépassant pas les 6 dioptres tout âges confondus. D'après la littérature (cf. plus haut) cette formule semble être la mieux adaptée pour les faibles longueurs axiales.

Une étude récente (347) a conclue que c'est la formule SRK II qui a permis le taux le plus faible d'erreur réfractive par rapport à d'autres formules incluant la SRK I, SRK T, Hoffer Q et la Holladay I.

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 qu'elle formule utiliser pour qu'elle longueur axiale et pour qu'elle kératométrie ? Il n'y a aucune réponse actuelle pour ces questions qui demeurent un véritable problème pour la conjecture.

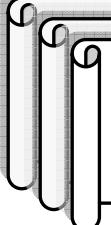
Enfin l'erreur réfractive chez l'enfant constitue un problème multifactoriel déterminé essentiellement par 4 facteurs (313) :

Erreurs lors de la mesure de la longueur axiale et de la kératométrie.

Erreurs chirurgicales, car l'implantation dans le sulcus résulte en un myopicshift supérieur à celui obtenu par une implantation dans le sac.

Erreurs dues à la non standardisation de l'utilisation des formules de calcul de la puissance de l'implant chez l'enfant.

Erreurs réfractives induites par la croissance du globe oculaire chez l'enfant.



Conclusion

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

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

Il est admis pour la majorité d'auteurs que l'implantation précoce est la source d'un réel bénéfice pour les très jeunes enfants, mais il faudra bien sûr d'autres études avec un plus long recul, pour préciser à long terme l'évolution fonctionnelle des yeux opérés.

Les résultats réfractifs de notre étude montrent que l'implantation primaire en chambre postérieure dans les cataractes congénitales chez les enfants, est réalisable et bénéfique à moyen terme.

Dans notre série, les résultats fonctionnels sont relativement moins bons par rapport à d'autres études 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 (86), est responsable d'une grande fréquence d'amblyopie profonde.
 - L'incidence plus élevée des complications post-opératoires notamment l'inflammation, due en grande partie à l'inobservance du traitement anti inflammatoire post-opératoire.
 - L'inobservance thérapeutique dû au bas niveau socio-économique de nos patients.
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

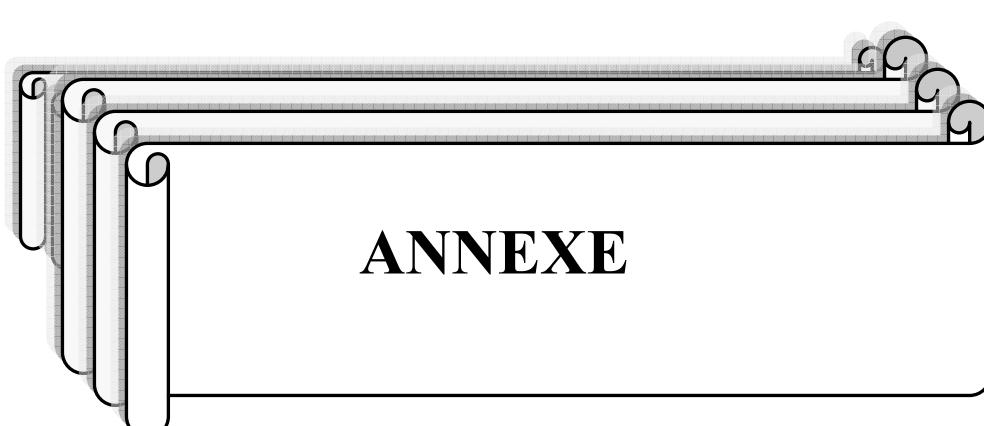
Nos efforts doivent s'orienter vers :

□ 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.

□ L'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 dans le suivi post-opératoire incluant la correction optique et rééducation ultérieure, véritables garants de meilleurs résultats fonctionnels à long terme.

Dans tous les cas prendre en charge précocement des enfants atteints de cataracte congénitale leur permettra d'éviter la malvoyance et une bonne insertion sociale.



ANNEXE

Fiche dossier ophalmopédiatrie
Cataracte congénitale

Nom: Prénom: Tel: Profession des parents: Couverture sociale:	Médecin référent: Date d'admission:
---	--

Type de trouble visuel constaté	oui	non
Comportement Visuel anormal	Ne suit pas les objets	
	Plafonnement du regard	
	autres	
Leucocorie		
Mégalocornée		
Strabisme		
Nystagmus		

Autres.....
.....

Age de l'enfant lorsque le trouble visuel a été constaté.....

Antécédents de la mère et de l'enfant :

Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas

Age de la mère à l'accouchement:

Déroulement de la grossesse:

Déroulement de l'accouchement:

Naissance à terme: oui

non

Oxygénothérapie périnatale: oui

non

Poids de naissance:

Acquisitions psychomotrices:

Etat sérologique (vaccinations):

Maladies antérieures:

Antécédents familiaux:

Nombre de frères et sœurs:

Consanguinité des parents:

Cas similaires:

Autres maladies génétiques et/ou héréditaires:

Examen de l'enfant (éveillé +/- complété par un examen sous AG)

		OD	OG
AV			
réfraction			
TO			
RPM			
Cornée	transparence		
	diamètre		
Chambre antérieure			
Cristallin: type de cataracte			
vitré			
FO	papille		
	macula		
	vaisseaux		
	péphérie		
kératométrie			
biométrie			
IOL (formule utilisée)	emmetropisant		
	prescrit		

Synthèse du bilan orthoptique:

Examen pédiatrique:

Visite préanesthésique:

Autres examens cliniques spécialisés:

Examens complémentaires:

examen	résultat
Bilan biologique	
Radiographie pulmonaire	
sérologies	toxoplasmose
	rubéole
	syphilis
	autres
Echographie	
ERG-PEV	
TDM-IRM	
Autres	

Compte rendu opératoire:

Date:

Anesthésiste:

anesthésie:

Protocole de dilatation:

Opérateur:

aide:

Type d'incision:

Utilisation du bleu trypan: oui

non

Rhéxis antérieur:

Phacoaspiration: manuelle

mécanisée

Rhéxis postérieur: oui

non

Aiguille

vitréotome

Implantation: oui

non

Sac

sulcus

Sutures:

Autres détails:

Traitements postopératoires prescrits:

Corticoides: - Collyre:

-

Pommade:

-

Voie générale:

Antibiotique:

Autres:

Suivi postopératoire:

	kératotomie	cornée	Chambre antérieure		Etat de l'IOL	vitré	FO
			inflammation	profondeur			
J1							
J7							
J15							
J30							

Ablation des fils

Fiche de suivi postopératoire au long cours:

Nom:

Prénom:

Numéro du dossier:

Réfraction:

Tonus:

Acuité visuelle: loin:

prés:

Cornée:

Chambre antérieure: profondeur:

inflammation:

Iris: dilatation:

synéchies:

Axe visuel: état de l'IOL:

opacification de la capsule postérieure:

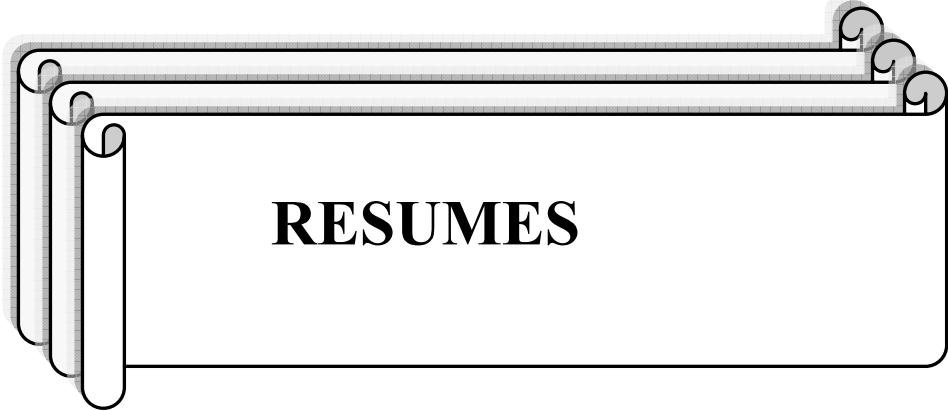
Fond d'œil: pôle postérieur:

périmétrie rétinienne:

Reprise chirurgicale: raisons:

détails:

Protocole de rééducation de l'amblyopie: (décrire les détails)



RESUMES

Résumé

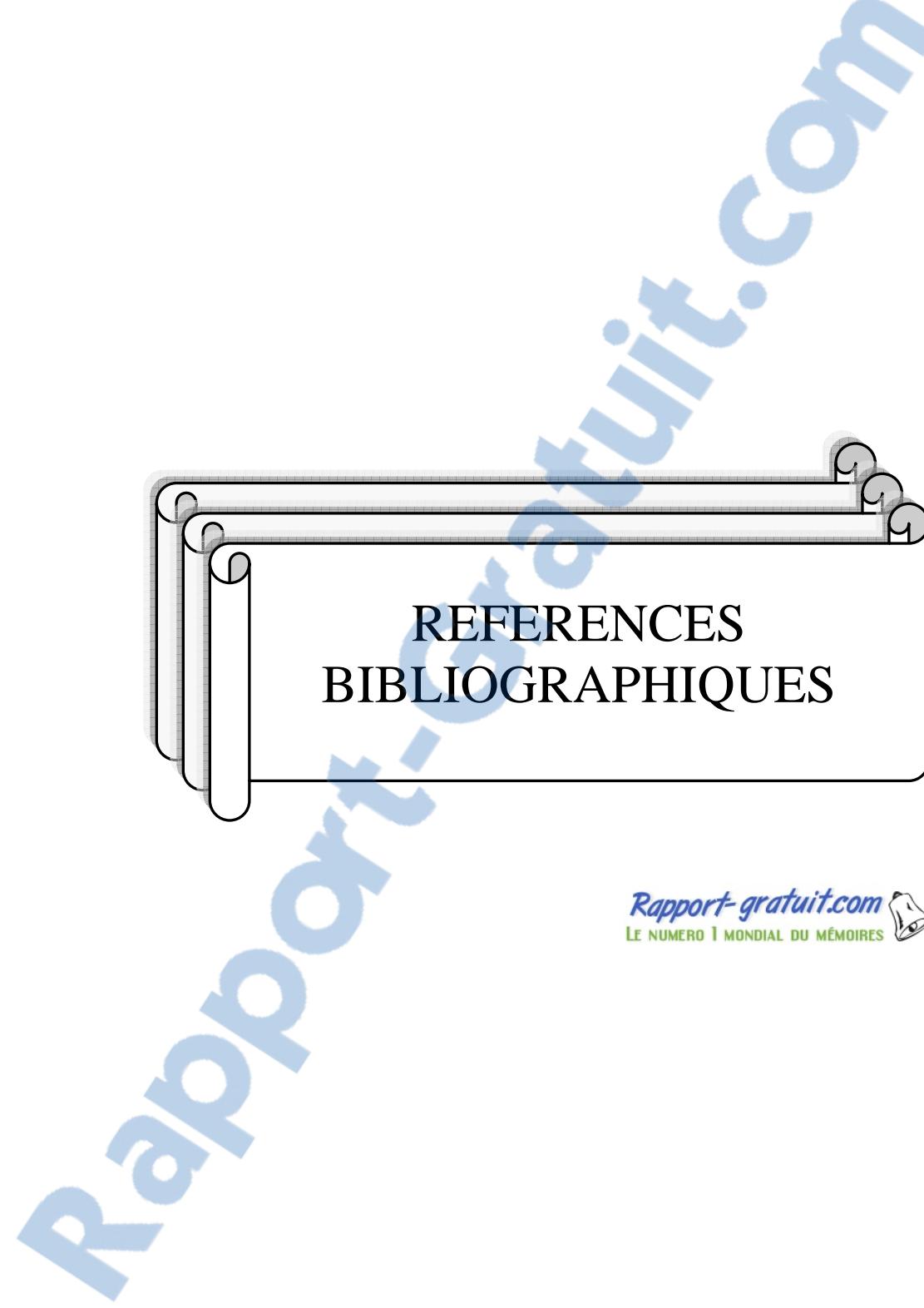
La cataracte congénitale constitue la cause la plus fréquente de cécité évitable chez les enfants. Le but de cette étude est d'évaluer le pronostic réfractif et fonctionnel, des enfants opérés de cataracte congénitale avec implantation. Il s'agit d'une étude rétrospective de 108 enfants, dont 85 cataractes bilatérales, 23 unilatérales opérés entre 2004 et 2008. La réfraction a été mesurée à 1 mois, 3 mois, 6 mois, 1 an, 2 ans, 3 ans et/ou 4 ans en post-opératoire. La meilleure acuité visuelle corrigée, ainsi que l'incidence du nystagmus du strabisme et des complications post-opératoires ont été analysé. L'âge moyen de la chirurgie était de 25 mois avec une durée moyenne de suivi de 3,17 ans. Les complications retrouvées étaient l'inflammation, la prolifération secondaire, et le glaucome. L'acuité visuelle (AV) moyenne corrigée finale était de 5,75/10^e pour les formes bilatérales, et de 4,16/10^e pour les unilatérales ($p = 0,001$). Les facteurs de mauvais pronostic retrouvés étaient l'âge tardif de la chirurgie, la densité de la cataracte et la survenue de complications ($p = 0,001$). L'incidence des complications post-opératoires était significativement plus élevé chez les enfants opérés à un jeune âge ($p = 0,001$). Les facteurs de mauvais pronostic visuel chez les enfants opérés pour cataracte congénitale avec implantation, sont représentés par le caractère unilatéral de la cataracte, l'âge tardif de la chirurgie, la densité de la cataracte et la survenue de complications post opératoires.

Summary

Congenital cataract is the most common cause of preventable blindness in children, the purpose of this study is to evaluate refractive and functional prognosis of children operated for congenital cataract with Primary implantation. We retroactively reviewed the medical records of 108 patients treated surgically for congenital cataract between 2004 and 2008, including 85 bilateral cataracts and 23 unilateral cataracts. The refraction was measured at 1 month, 3 months, 6 months, 1, 2, 3 years and / or 4 years after surgery. The best corrected visual acuity and the incidence of nystagmus and strabismus and postoperative complications were analyzed. The average age of surgery was 25.02 months with a median follow-up of 3.17 years. Post-operative complications were inflammation, secondary proliferation and glaucoma. The average corrected visual acuity was 5.75/10e in bilateral and 4,16/10th in the unilateral cataracts ($p = 0.001$). The poor prognostic factors found were Higher age at cataract extraction, cataract density and occurrence of complications ($p = 0.001$). The incidence of postoperative complications was significantly higher in children operated on at a young age ($p = 0.001$). The factors of poor visual prognosis in children operated for congenital cataract with primary implantation are represented by the unilateral cataracts, High age at surgery, cataract density and occurrence of post operative complications.

ملخص

يعتبر الساد الخلقي السبب الأكثر شيوعاً لعمى الأطفال الممكن تجنبه. الهدف من هذه الدراسة هو تقييم المصير الإنكساري والوظيفي للأطفال الخاضعي لجراحة هذا العيب الخلقي مع زرع أولي. هذه دراسة استعاذية لـ 108 حالة ، منها 85 حالة مصابة بالساد الخلقي في كلتا العينين، و 23 حالة مصابة في عين واحدة. خضعت كل هذه الحالات للجراحة ما بين 2004 و 2008. تم قياس الإنكسار بعد الشهر الأول، الثالث، السادس، السنة الأولى، الثانية، الثالثة والرابعة ما بعد الجراحة. حللت مجموعة من المعطيات : مستوى النظر، وقوع الرأرة والحوال ، ومضاعفات ما بعد الجراحة. متوسط العمر عند الجراحة هو 25 شهراً و متوسط المتابعة هو 3.17 سنوات والمضاعفات التي تم إحصاؤها هي الإتهاب، الساد الثانوي و العمى الأزرق. متوسط مستوى النظر النهائي هو 5.75 / 10 في الحالات المصابة بالساد الخلقي في كلتا العينين، و 4.16 / 10 في حالة الإصابة في عين واحدة ($p = 0,001$). ومن أسباب عدم تحسن حالة المريض بعد الجراحة : تأخر هذه الأخيرة، كثافة الساد الخلقي، وحدوث مضاعفات بعد العملية ($p = 0,001$). لاحظنا أن نسبة المضاعفات بعد الجراحة كانت مرتفعة عند الأطفال الذين خضعوا للعملية في سن مبكر ($p = 0,001$) . وهذا تكون العوامل المساهمة في عدم تحسن حالة المريض بعد الجراحة و الزرع الأولي: حالة الإصابة في عين واحدة بالساد الخلقي ، : تأخر سن الجراحة، كثافة الساد الخلقي وحدوث مضاعفات بعد العملية.



REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

1.. Dufier JL, Kaplan J.

*OEil et génétique. Rapport de la société Française d'ophtalmologie
(Edition Masson) 2005 ; p 187-214.*

2.. François J.

Les cataractes congénitales.

Société française d'ophtalmologie, rapport annuel. Paris : Masson & Cie 1959 ; 849 p.

3. Godde-Jolly, Dufier J L.

Ophtalmologie pédiatrique.

Paris ; milan ; Barcelonne : Masson 1992 ; 191- 212 p ; 15- 89 p

4.. De Laage de meux P.

Chirurgie de la cataracte.

Visions internationales 1996 ; 65 : 25-29p.

5. Sole P, Dollens H, Gentou C.

Biophthalmologie,

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

6.. Benatya A.I.

La cataracte congénitale à propos de 69 yeux.

Mémoire de fin d'études. Faculté de médecine de Fès. 2006.

7. Saraux H, Lemasson C.

Anatomie et histologie de l'oeil, chap 12; 1982 ;p169-188.

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

Cristallin et zonule : anatomie et embryologie.

Encycl Méd Chir (Editions scientifiques et médicalesElsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Ophtalmologie, 21-003-G-10 , 2002, 9p.

9. Hockin.O, Eckerskorn.U, Ohrloff.C.

Physiologie du cristallin.

Encycl Med Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits reserves),Ophtalmologie, 21-024-B-10, 1988, 12p

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

10. Saraux H, Biais B.

Physiologie oculaire (2ème édition), chapitre IV: physiologie du cristallin, 1983, p 82-101.

11. Teller DY.

Visual development.

Vision Res 1986;26:1483—506

12. Tychsen L.

Binocular Vision, In: Adler's physiology of the eye.

St Louis: CV Mosby ; 1992. p. 773-853

13. Bullier J. , Barone P.

Voies optiques intracrâniennes et lobe occipital : anatomie, fonction, développement.

Encyc. Med. Chir. Paris , Ophtalmologie ; 21-008-A 40 : 1997.

14. 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.

15. Hubel D, Wiesel T.

Receptive fields, binocular inter-action and functional architecture in the cat's visual cortex.

J. Physiol ; 1962, 160 : 106-154 p.

16. Wiesel TN, Hubel DH.

Single-cell responses in striate cortex of kittens deprived of vision in one eye.

J Neurophysiol 1963; 26 : 17-1003 p.

17. Wiesel T, Hubel DH.

Comparison of effects of unilateral and bilateral eye closure on cortical unit responses in kittens.

J Neurophysiol 1965 ; 28: 40-1029p.

18. Wiesel TN, Hubel DH.

Extent of recovery from the effects of visual deprivation in kittens.

J Neurophysiol 1965 ; 28 : 72-1060p.

19. Von Nororden GK, Dowling J.E, Fergusson DC.

Experimental amblyopia in monkeys. Behavioural studies of stimulus deprivation.

Amblyopia Arch Ophtalmol 1970 ; 84: 206p.

20. Crawford, MLJ, Blake R, Cool SJ, et al.

Physiological consequences of unilateral eye closure in macaque monkeys : some further observations.

Brain Res 1975; 84:4-150p.

21. Wright KW.

Visual development, amblyopia, and sensory adaptation . In KW Wright, *Editor, Paediatric Ophthalmol and Strabis, Mosby, St Louis* 1995, 119-138p.

22. Garey L, De courteen C.

Structural development of the lateral nuclear and visual cortex in monkey and man.
Behav. Res 1983; 10: 3-15p.

23. Bui Quoc E.

Fondements de la notion de période sensible de développement visuel.

Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), *Ophtalmologie, 21-592-A-05, 2005, 21 p.*

24. Putzar L, Hötting K, Rösler F, Röder B.

The development of visual feature binding processes after visual deprivation in early infancy;

Vision Research 2007; 47:2616-2626p.

25. Risse J.F.

Exploration de la fonction visuelle, Soc. Fr. Ophthalmol.,

Masson Paris, 1999, 99-245p.

26. Bimbault-Vegnaud A.

Prise en charge extra-hospitalière d'un jeune enfant atteint de cataracte congénitale bilatérale ; *Thèse de médecine. Faculté de médecine de Nantes 2005.*

27. Hubel D.

L'oeil, le cerveau et la vision. Pour la science.

Paris : Berlin 1994 ;197-223p.

28. Varriest G.

L'influence de l'âge sur les fonctions visuelles de l'homme.

Bull.Acad. Roy. Med. Belg. 1971, 7/11/8 : 527-577p.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

29. Fontaine M, Aron J, Perdriel G, Rousselie F

Les étapes normales de développement de la physiologie de la vision.

Les cécités de l'enfance. Masson. 1969.

30. Atkinson J.

Human visual development over the first six months of life.

Hum. Neurobiol. 1984; 3: 61-74p.

31. Speeg-Schartz C.

Développement des fonctions visuelles chez le jeune enfant.

Ann. Ped, 1996 ; 43 : 372-378p.

32. Mohn G, Van Hof Van Duin J.

Development of the binocular and monocular visual fields of human infants during the first year of life;

Clin. Vision Sci 1986 ; 1: 51-64p.

33. Schwartz T.L., Dobson V., Sandstrom D.J., Van Hof Van Duin J.

Kinetic perimetry assessment of binocular fields shape and size in young infants.

Vision Res. 1987 ; 27: 2163-2175p.

34. Epelbaum M.

La vision des couleurs chez l'enfant.

Réalités Ophtalmol. 1995 ;31: 24-28p.

35. Pigassou-Albouy R.

Amblyopie,

Edition Pradel ; Paris 1995, 28p.

36. Lanthony P.

Vision binoculaire.

Encycl. Med. Chir., Ophtalmologie ; 21-028-G10 : 11-1985p.

37. Awaya S, Miyake S, Koizumi, Hirai T.

The sensitive period of visual system in humans. Orthoptic Horizons Transactions of the Sixth International Orthoptic Congress. Harrogate, Marlis Lenk Schäfer. 1987. p. 44-8.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

38. Daw NW.

Critical periods and amblyopia

Arch Ophthalmol 1998; 116:502-514p.

39. Vaegan. Taylor D.

Critical period for deprivation amblyopia in children.

Trans Ophthalmol Soc U K 1979; 99:432-49p.

40. Epelbaum M, Milleret C, Buisseret P, Dufier JL.

The sensitive period for strabismic amblyopia in humans.

Ophthalmology 1993;100:323-7p.

41. Keech RV, Kutschke JP.

Upper age limit for development of amblyopia.

J Pediatric. Ophtalmol & Strabismus, 1995; 32: 89-93p.

42. Denion E, Dedes V, Bonne M, Labalette P, Berger C, Guilbert F, Bouckehove S, Rouilar .
Importance de la rééducation de l'amblyopie dans les cataractes congénitales unilatérales partielles de découverte tardive.

J Fr Ophtalmol 2004; 27:1017-1024p.

43. Zetterström C, Lundvall A, Kugelberg M.

Cataracts in children;

J Cataract Refract Surg 2005; 31:824-840p.

44. De Laage de Meux p., Lagoutte F, Weiser M.

Diagnostic et traitement d'une cataracte congénitale unilatérale.

J Fr Ophtalmol 1992; 15: 40-637p.

45. Taylor D, Wright W.K., Amaya L., Cassidy L, Nischal K, Russelle E.I.

Should we aggressively treat unilateral congenital cataracts.

Br J Ophtalmol 2001; 85: 1120-1126p.

46. Vasavada AR, Nihalami BR.

Pediatric cataract surgery;

Curr Opin Ophtalmol 2006; 17: 54-61p.

47. Foster A, Gilbert C, Rahi J.

Epidemiology of cataract in childhood : a global perspective.

J Cataract Refract Surgery 2004; 30: 1629-1635p.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

48. Francis PJ, Berry V, Bhattacharya SS, Moore AT.

The genetics of childhood cataract.

J Med Genet 2000; 37: 481-8p.

49. Abrahamsson M, Magnusson G, Sjöström A and al.

The occurrence of congenital cataract in Western Sweden,

Acta Ophthalmol Scand 1999; 77: 578-580p.

50. Rahi JS, Dezateux C.

Measuring and interpretation the incidence of congenital ocular anomalies : lessons from a national study of congenital cataract in the UK; the Br Cong cataract Interest group.

Invest Ophthalmol Vis Sci 2001; 42: 1444-1448p.

51. Rahi JS, Dezateux C.

National cross sectional study of detection of congenital and infantile cataract in the United Kingdom : Role of childhood screening and surveillance.

The Br cong Cataract Interest Group. BMJ 1999 ; 318 : 362-5p.

52. Gilbert C, Rahi JS, Quinn GE.

Visual impairment & blindness in children. In : Johnson GK, Minassian DC, Weale RA, et al, eds. Epidemiology of eye diseases.

London : Arnold Publishers, 2003.

53. Mwende J, Bronsard A, Mosha M, Bourman R, Geneau R, Courtright P.

Delay in presentation to hospital for surgery and developmental cataract in Tanzania.

British J Ophthalmol 2005; 89: 1478-1482p

54. Francis PJ, Berry V, Bhattacharya SS, Moore AT.

The genetics of childhood cataract.

J Med Genet. 2000, 37: 481-8.

55. Parks MM.

Visual results in aphakic children.

Am J Ophthalmol 1982, 94: 441

56. Waddel KM.

Childhood blindness and low vision in Uganda.

Eye 1998; 12: 92 184.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

57. Fost A, Gilbert C.

Cataract in children. *Acta Paediatric* 2003; 92: 1376–1378.
Stockholm. ISSN 803-5253.

58. Hejtmancik J F.

Congenital cataracts and their molecular genetics. S
eminars in cell & Development Biology 2008; 19 : 134-149p

59. Litt M, Carrero-Valenzuela R, Lamorticella DM, Schultz DW, Mitchell TN, Kramer P, Maumenne.

Autosomal dominant cerulean cataract is associated with a chain termination mutation in the human beta-crystallin gene CRYBB2.
Hum Mol Genet. 1997, 6: 665-8

60. Heon E, Priston M, Schroderet DF, Billingsley GD, Girard PO, Lubsen N, Munier FL.

The gamma-crystallins and human cataracts : a puzzle made clearer.
Am J Hum Genet. 1999, 65: 1261-7

61. Kirkham TH, Werner EB.

The ophtalmic manifestations of rothmund's syndrome.
Can J Ophtalmol. 1975, 10: 1-4

62. Stephan DA, Gillanders E, Vanderveen D, Freas-Lutz D, Wistow G, Bax-evanis AD, Robbins CM, Vanauken A, Quesenberry MI, Baily-Wilson J, Juo SH, Trent JM, Smith L, Brownstein MJ.

Progressive juvenile-onset punctuate cataracts caused by mutation of the gammaD-crystallin gene. *Proc Nalt Acad Sci USA.* 1996, 96: 1008-12

63. Jakobs PM, Hess JF, Fitzgerald PG, Kramer P, Vveleber RG, Litt M.

Autosomal dominant congenital cataract associated with a deletion mutation in the human beaded filament protein gene BFSP2.

Am J Hum Genet. 2000, 66: 1432-6

64. Berry V, Mackay D, Khaliq S, Francis PJ, Hameed A, Anwar K, Mehdi SQ, Newbold RJ, Ionides A, Shiels A, Moore T, Bhattacharya SS. Connexin 50 mutation in a family with congenital 'zonular nuclear' pulverulent cataract of pakistano origin.

Hum Genet. 1999, 105: 168-170

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

65. Kaufman PL, Alma A.

Alder's physiology of the eye : clinical application.
Mosby 2003, 142-146p

66. De Laage De Meux P.

Ophtalmologie pédiatrique. Pathologie du cristallin.
Edition Masson 2003 ; 94-102.

67. Dureau P et Delaage Demeux P.

Examen et sémiologie générale du nourrisson.
Encycl Med Chir (Elsevier SAS Paris tous droits réservés), Ophtalmologie, 21-030 A- 15, 2003, 10p

68. Vital-Durand F, Cottard M.

La technique du regard préférentiel : matériel et procédure de Bébé-vision ;
J Fr Ophtalmol 1985;8:267-272.

69. 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 ;

70. Teller D, Mac Donald M, Preston K, Sebris S, Dabson V.

Assessment of visual acuity in infants and children : the acuity card procedure.
Dev Med Child Neurol 1986; 28:779-789.

71. Speeg-Schatz C, Rezaifua F.

Mesure de l'acuité visuelle aux réseaux par les cartons de Teller :dépistage de l'amblyopie du nourrisson et du jeune enfant.
J Fr Ophtalmol 1991 ;14 :453-486.

72. Delaage De Meux P.

Ophtalmologie pédiatrique.
Edition Masson 2003. 31p

73. Byrne SF, Green RL.

Ultrasound of the eye and orbit.
Second edition (Mosby) 2002.

74 . Bencherifa F, Halhal M, Belmekki M, Benabdelah O, Sehsahi N, BerraHOHammani A.

les facteurs de pronostic visuel dans la cataracte congénitale.
J Fr Ophtalmol. 1998;21:118-22.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

75. Edelson C.

Examen clinique et examens complémentaires du petit enfant.
Réalités ophtalmologiques. N° 126. Décembre 2005.

76. Merin S, Crawford JS.

The etiology of congenital cataracts : a survey of 386 cases.
Can J Ophthalmol 1971; 6 : 178-82p.

77. Riehl-Weissrock M.C.

Résultats sensitivo-moteurs du traitement des cataractes congénitales. Etude rétrospective.
Thèse de médecine. Faculté de Strasbourg 2002.

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

Long-term visual results and complications in children with aphakia ; a function of cataract type, *Ophthalmology 1993 ; 100: 825-840p discussion by Keech RV, 840-841p*

79. François J.

Les cataractes congénitales.
Soc Fr Ophtalmol, rapport annuel. Paris : Masson & Cie 1959, 846p

80. Spalton D J, Hitcings R.A, Hunter P A.

Atlas d'ophtalmologie clinique 2^{ème} édition. Paris ; Bruxelles : De Boeck & Larcier S.A.1996 ; 277-292p. Trad. De « *Atlas of clinical ophthalmology* ».

81. De Laage de Meux P.

Chirurgie de la cataracte congénitale.
Vision internationale 1996 ; 65 : 25-29p.

82. Taylor D. (Ed).

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

83. 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), *Ophthalmologie, 21-250-D-10, 2005, 12 p.*

- 84. Dharmaraj S, Reddy A, Kiran V, Mandal A, Panicker S, Chakrabarti S.**
PAX6 gene mutations and genotype–phenotype correlations in sporadic cases of aniridia from India.
Ophthalmic Genet. 2003; 24:161–5p.
- 85. Van Heyningen V, Williamson KA.**
PAX6 in sensory development.
Hum Mol Genet. 2002 May 15;11(10):1161–7.
- 86. Alden ER, Koline RE, Hodson WA.**
Transient cataracts in low birth weight infants.
J Paediatric Ophthalmol 1973; 99: 318p
- 87. Hertzberg R.**
Rubella and virus induced cataracts.
Trans Ophthalmol Soc UK 1982; 102: 355–358p.
- 88. Wright KW, Kolin T, Matsumoto E.**
Lens abnormalities. In : Wright KW,
Editor, Ped Ophthalmol and strabismus, Mosby, St Louis, 1995; 367–389p.
- 89. Arun V, Gwendolyn Noble.**
Cataracts in congenital toxoplasmosis.
J AAPOS 2007; 11: 551–554p.
- 90. Nahmias AJ, Visintine AM, Caldwell DR, Wilson LA.**
Eye infections with herpes simplex viruses in neonates .
Surv Ophthalmol 1976; 21: 100–105p.
- 91. Lambert S, Taylor D, Kriss A, Holzel H.**
Ocular manifestations of congenital varicella syndrome.
Arch Ophthalmol 1989; 107: 52–56p
- 92. Coltier E.**
Congenital varicella cataract;
Am J Ophthalmol 1978; 86 : 627–629p.
- 93. Patau K, Smith DW, Therneau E et al.**
Multiple congenital anomaly caused by an extra autosome,
Lancet 1960; 1: 790–793p.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

94. Lowe CU, Terrey M, McClachlan EA.

Organic aciduria, decreased renal ammonia production, Hydrocephalus and mental retardation: a clinical entity.

Am J Dis Child 1952 ; 83:164-184p.

95. Sohar E.

Renal disease, inner ear deafness and ocular changes: a new heredofamilial syndrome.
Arch Intern Med 1956; 97: 627-630 p.

96. Marinesco G, Dragănescu S, Vasilu D.

Nouvelle maladie familiale caractérisée par une cataracte congénitale et un arrêt du développement somatoneuropsychique.

Encéphale 1931 ; 26 : 97p.

97. Sjögren T.

Hereditary congenital spinocerebral atrophy accompanied by congenital cataract and oligophrenia: a genetic and clinical investigation.

Acta Neurol Scand 1950; 10 : 293-308p.

98. Kretzer FL, Hittner HM, Metha RS.

Ocular manifestations of the Smith-Lemli-Opitz syndrome.

Arch Ophthalmol 1981; 99: 2000-2006p.

99. Ryan H.

Cataracts of dysplasia epiphysialis punctata.

Br J Ophthalmol 1970; 54: 197-199p.

100. François J.

A new syndrome: dyscephalia with bird face and dental anomalies, nanism, hypotrichosis, cutaneous atrophy, microphthalmia and congenital cataract.

Arch Ophthalmol 1958 ; 60 : 842p.

101. Scoft JG, Friedmann AI, Chitlers Met & al.

Ocular changes in the Bloch-Schulzberger syndrome (incontinentia pigmenti).

Br J Ophthalmol 1955 ; 39: 276-282p.

102. Bergi B, O'Keefe, Bowellet R.

Ophthalmic findings in classical galactosomia - prospective study;

Br J Ophthalmol 1993 ; 77: 162-164p.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

103. Arun V, Gwendolyn Noble.

Cataracts in congenital toxoplasmosis.

J AAPOS 2007; 11: 551-554p.

104. Lefèvre Hansen.

Les cataractes congénitales : les conditions d'un éventuel succès thérapeutique.

Thèse de médecine. Faculté de médecine de Nantes 2003 ;11p.

105. Kruger SJ, Wilson ME Jr, Hutchinson AK, Peterseim MM, Bartholomew LR, Saunders RA.

Cataracts and Glaucoma in Patients With Oculocerebrorenal Syndrome.

Arch Ophthalmol 2003; 121: 1234-37p.

106. Lowe CU, Terrey M, McClachlan EA.

Organic aciduria, decreased renal ammonia production, Hydrocephalus and mental retardation: a clinical entity.

Am J Dis Child 1952 ; 83:164-184p.

107. 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.

108. Hertzberg R.

Rubella and virus induced cataracts.

Trans Ophthalmol Soc UK 1982; 102: 355-358p.

109. 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.

110. Loyd L, Gross Sampson M, Jeffrey DG, Kriss A, Russel-Eggit, Taylor D.

Neonatal cataract etiology, pathogenesis and management.

Eye 1992; 6: 184-196.

111. Vutovak, Peichevaz, Popova A, Markovan, Minchevan N, Todorovt.

Congenital toxoplasmosis : eye manifestations in infants and children.

Ann Trop Pediatr, 2002 ; 3: 213-218.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

- 112. Mc Leod R, Boyer K, Garrison 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.
- 113. 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.
- 114. Mets M, Holfelds E, Boyer KM, Swisher C, Roizen N, Stein L, et al.**
Eye manifestations of congenital toxoplasmosis.
Am J Ophthalmol 1996; 122, 309–24.
- 115. Vutova K, Peicheva Z, Popova A, Markova V, Mincheva N, Todorov T.**
Congenital toxoplasmosis : Eye manifestations in infants and children.
Ann Trop Paediatr 2002; 22:213–8.
- 116. Gitzlemann R.**
Deficiency of erythrocyte galactokinase in a patient with galactose diabetes.
Lancet. 1965,2:670–671.
- 117. Mortemousque B, Diemer C, Riss I.**
Prise en charge thérapeutique de la cataracte congénitale.
J Fr Ophthalmol 2001;24 :73–81.
- 118. Gass IDI.**
The syndrome of keratoconjunctivitis, superficial monoliasis, idiopathic hypoparathyroidism and addison's disease.
Am J Ophthalmol 1962,54:660p.
- 119. Sabrosa NA, Desouza EC.**
Nematode infection of the eye : toxocarisis and diffuse unilateral subacute neuroretinitis.
Curr Opin Ophthalmol 2001 ; 12: 450–454
- 120. 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.
-

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

121. Dharmaraj S, Azar N.

Controversies of implanting intraocular lenses in infancy.

Int Ophthalmol Clin. 2005;45:61-81.

122. Lambert SR, Lynn M, Drews-Botsch C, DuBois L, Wilson ME, Plager DA, Wheeler DT, Christiansen SP, Crouch ER, Buckley EG, Stager D Jr, Donahue SP.

Intraocular lens implantation during infancy: perceptions of parents and the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus members.

J AAPOS. 2003; 7: 400-5.

123. Shammas HJ.

Intraocular lens power calculations avoiding the errors.

Glendale: The News Circle Publishing House, 1996.

124. Bayramlar H, Colak A.

Advantages of the scleral incision in pediatric cataract surgery.

J Cataract Refract Surg. 2005; 31:2039p.

125. Lee HK, Kim CY, Kwon OW, Kir, EK, Lee SC, Seong GJ, Kim 56.

Removal of dense posterior capsule opacification after congenital cataract extraction using the transconjunctival sutureless vitrectomy system.

J Cataract Refract Surg 2004; 30:1626-8.

126. Plager DA, Bradfield YS.

Advantages of the scleral incision in pediatric cataract surgery.

J Cataract Refract Surg. 2005 Nov;31(11):2039

127. Vasavada AR, Praveen MR, Nath V, Dave K.

Diagnosis and management of congenital cataract with preexisting posterior capsule defect.

J Cataract Refract Surg. 2004; 30:403-8.

128. 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

129. 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

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

130. Saini JS, Jain AK, Sukhija J, et al.

Anterior and posterior capsulorhexis in pediatric cataract surgery with or without trypan blue dye; randomized prospective clinical study.

J Cataract Refract Surg 2003; 29:1733–1737

131. Pandey SK, Werner L, Escobar-Gomez M, et al.

Dye enhanced cataract surgery. Part 1: anterior capsule staining for capsulorhexis in advanced/white cataracts.

J Cataract Refract Surg 2000; 26:1052–1059.

132. Wilson ME, Bluestein EC, Wang XH, et al.

Comparison of mechanized anterior capsulectomy and manual continuous curvilinear capsulorhexis in pediatric eyes.

J Cataract Refract Surg 1994, 20:602–605.

133. Wilson ME:

Anterior capsule management for pediatric intraocular lens implantation.

J Pediatric Ophthalmol Strabismus 1999, 36: 314–319.

134. Kloti R:

Anterior high frequency capsulotomy. I

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

135. Mackool RJ, Brint SF.

AquaLase: a new technology for cataract extraction.

Curr Opin Ophthalmol 2004; 15: 40–43

136. Bayramlar H, Totan Y, Borazan M.

Heparin in the intraocular irrigating solution in pediatric cataract surgery.

J Cataract Refract Surg 2004; 30: 2163–69.

137. Kruger A, Amon M, Abela-Formanek C, Schild G, kolodjaschna J, Schauersberger J.

Effect of heparin in the irrigation solution on postoperative inflammation and cellular reaction on the intraocular lens surface.

J Cataract Refract Surg 2002; 28:87–92.

138. Dholakia Sh.A, Praveen, Vasavada AR, Nihalani B.

Completion rate of primary posterior continuous curvilinear capsulorhexis and vitreous Disturbance during congenital cataract.

J AAPOS 2006; 10:351–356

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

139. Parks MM.

Posterior lens capsulectomy during primary cataract surgery in children.
Ophthalmology 1983; 90:5-344.

140. 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

141. 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

142. 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.

143. Biglan AW.

Modification of the high-speed vitrectomy system TSV 25 for pediatric cataract surgery.
J Cataract Refract Surg. 2005; 31: 2257-60.

144. Argento C, Badoza D, Ugrin C.

Optic capture of the AcrySof intraocular lens in pediatric cataract surgery,
J Cataract Refract Surg 2001; 27:1638—42.

145. Dada T, Dada VK, Sharma N, Vajpayee RB.

Primary posterior capsulorhexis with optic capture and intracameral heparin in paediatric cataract surgery.
Clin Exper Ophthalmol. 2000; 28: 361-3.

146. 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

147. Grieshaber MC, Pienaar A, Stegmann R.

Posterior vertical capsulotomy with optic entrapment of the intraocular lens in congenital cataracts—prevention of capsule opacification;
J Cataract Refract Surg 2005; 31:886—894

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

148. Goldberg ME.

Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic vitreous (PHPV). LIV Edward Jakson memorial lecture.

Am J Ophthalmol 1997; 124:587-626

149. Mullner-Eidenbock A, Amon M, Hauff W, Klebermass N, Abela C, Moser

E.Surgery in unilateral congenital cataract caused by persistent fetal vasculature or minimal fetal vascular remnants: age-related findings and management challenges.
J Cataract Refract Surg. 2004;30:61 1-9.

150. Speeg-Schatz C, Flament J, Weissrock M.

Congenital cataract extraction with primary aphakia and secondary intraocular lens implantation in the ciliary sulcus ;

J Cataract Refract Surg 2005; 31 :750.—756

Rapport-gratuit.com
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES 

151. Crnic T, Weakley Dr Jr, Stager D Jr, Felius J.

Use of AcrySof Acrylic Foldable Intraocular Lens for Secondary Implantation in Children,
J AAPOS 2004;8:1 51-155

152. De Laage de Meux P, Caputo G, Bergès O et Koskas P.

Cataractes congénitales. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés),
Ophthalmologie, 21-250-A-10, 2000, 12 p.

153. Yu YS, Lee JH, Chang BL.

Surgical management of congenital cataract associated with severe microphthalmos.
J Cataract Refractive Surg 2000; 26:1219-24

154. Yorston D, Wood M, Foster A.

Results of cataract surgery in young children in east Africa.

Br J Ophthalmol 2001; 85:267-271

155. 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.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

156. Tromans C, Haigh PM, Biswas S, Lloyd IC.

Accuracy of intraocular lens power calculation in paediatric cataract surgery.
Br J Ophthalmol 2001; 85:939— 941.

157. Plager DA, Kipfer H, Sprunger DT, Sondhi N, MD, Neely DE, MD,

Refractive change in paediatric pseudophakia: 6-year follow-up .
J Cataract Refract Surg 2002; 28:810—815

158. Dahan E, Drusdeau M.

Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia.
J Cataract Refract Surg, 1997;23: 61 8-23.

159. Wilson ME, Bartholomew LR, Trivedi RH.

Paediatric 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

160. Rowe NA, Riswas S, Lloyd IC.

Primary IOL implantation in children: a risk analysis of foldable acrylic y PMMA lenses.
Br J Ophthalmol 2004; 88:481-485

161. 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.*

162. 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

163. 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.

164. Khokhar S, Singh H.

Functional outcomes of acrylic IOL in paediatric cataract surgery.
J Cataract Refract Surg. 2005; 31: 1084.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

- 165. Laurell C-G, Zetterström C, Lundgren B, et al.**
Inflammatory response in the rabbit after phacoémulsification and intraocular lens implantation using a 5.2 or 11.0 mm incision.
J Cataract Refract Surg 1997; 23:126-131
- 166. Tuncer S, Gucukoglu A, Gozum N.**
Cataract extraction and primary hydrophobic acrylic intraocular lens implantation in infants.
J AAPOS. 2005; 9: 250-6.
- 167. Lundvall A, Zetterström C, Lundgren B, Kugelberg U.** Effect of 3-piece AcrySof and downsized heparinsurface- modified poly(methyl methacrylate) intraocular lenses in infant rabbit eyes.
J Cataract Refract Surg 2003; 29:159-163
- 168. Trivedi RH, Wilson ME Jr.**
Single-piece acrylic intraocular lens implantation in children,
J Cataract Refract Surg 2003; 29: 1738-43.
- 169. Davison JA,**
Clinical performance of Alcon SA3OAL and SA6OAT single-piece acrylic intraocular lenses.
J Cataract Refract Surg 2002; 28:1112-23.
- 170. Kugelberg M, Shafiei K, Zetterström C.**
Single-piece AcrySof in the newborn rabbit eye,
J Cataract Refract Surg. 2004; 30:1345-50.
- 171. Raina UK, Mehta DK, Monga S, R.**
Arora R. Functional outcomes of acrylic intraocular lenses in paediatric cataract surgery.
J Cataract Refract Surg. 2004); 30:1082-91.
- 172. Ravalico G, Tognetto D, Palomba MA, et al.**
Capsulorhexis size and posterior capsule opacification.
J Cataract Refract Surg 1996; 22:98-103
-
- 173. Lal G, Trivedi RH, Wilson ME Jr, Scarlett LC, Peterseim MM.**
Interocular axial length difference in eyes with paediatric cataracts.
J AAPOS, 2005; 9: 358-62.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

174. 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

175. Pavlovic S, Jacobi FK, Graef M, Jacobi KW.

Silicone intraocular lens implantation in children: preliminary results.

J Cataract Refract Surg 2000; 26: 88-95.

176. Ahmadieh H, Javadi MA.

Intra-ocular lens implantation in chiidren.

Curr Opin Ophthalmol. 2001; 12:30-34.

177. 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 Ophthalmol. 1999; 22: 209-12.

178. McClatchey 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.

179. Inatomi M, Kora Y, Kinohira Y, Yaguchi S.

Long-term follow-up cf eye growth in pediatric patients after unilateral cataract surgery with intraocular lens implantation.

J AAPOS. 2004; 8:50-5.

180. 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.

181. 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.

182. Wilson ME Jr, Trivedi RH.

Eye growth after pediatric cataract surgery.

Am J Ophthalmol. 2004;138: 1039-40.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

183. 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.

184. Hug T

Use of the aphakic refraction in intraocular lens (IOL) power calculations for secondary IOLs in pediatric patients.

J Pediatr Ophtalmol Strabismus. 2004; 41: 209-11

185. De Laage de Meux P, Laloum L, Sachs G.

Correction aphaquie chez l'enfant . Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés),

Ophtalmologie, 21-250- A-15, 1996, 6 p.

186. Georges-Randesta.

Le traitement de l'amblyopie.

Réalités ophtalmologiques N° 126, Décembre 2005.

187. Goberville M.

La correction optique chez l'enfant : les 8 règles incontournables.

Réalités Ophtalmologiques, N° 126, Décembre 2005.

188. Taylor D. The Doyne lecture.

Congenital cataract: the history, the nature and the practice.

Eye 1998; 12 : 9-36

189. Ruth AL, Lambert SR.

Amblyopia in the phakic eye after unilateral congenital cataract extraction

J AAPOS 2006;10:587-588.

190. Birch E, Stage D.

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

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

191. Birch EE.

The critical period for surgical treatment of congenital cataract.

Invest Ophtalmol Vis Sci 1997;33:1692-8p

192. Lambert SR.

Treatment of congenital cataract.

Br J Ophtalmol 2004; 88:854-855p

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

193. Lundvall A, Kugelberg V.

Outcome after treatment of congenital bilateral cataract.

Acta ophthalmol Scand 2002; 80:7-593p

194. Magnusson G, Abrahamsan M, Sjöstrand 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

195. 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.

196. 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.

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

Chirurgie de la cataracte.

Paris : Masson ; 1996, 455p.

198. Balmer A.

Complications of cataract surgery, retrospective study of 1304 cases,

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

199. Dewey S.

Posterior capsule opacification.

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

200. Hardwig PW, Erie JC, Buettner H.

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

J AAPOS. 2004; 8 :560-5.

201. Vasavada AR, Trivedi RH, Nath VC.

Visual axis opacification after AcrySof intraocular lens implantation in children.

J Cataract Refract Surg. 2004;30:1073-81. Erratum in: J Cataract Refract Surg. 2004; 30:1826.

202. Teresa C. Chen; David S. Walton; Lini S. Bhatia.

Aphakic Glaucoma After Congenital Cataract Surgery.

Arch Ophthalmol 2004; 122: 1819-25.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

203. Bradfield YS, Plager DA, Neely DE.

Astigmatism after small-incision clear corneal cataract extraction and intraocular lens implantation *in children*, *J Cataract Refract Surg* 2004; 30:1948–52.

204. Kirwan C, O'Keeffe M.

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

205. Rabiah PK, Du H, Hahn EA.

Frequency and predictors of retinal detachment after pediatric cataract surgery without primary intraocular lens implantation.
J AAPOS. 2005; 9:152–9.

206. Mezer E, MD, Rootman DS, Abdolell M, Levin AV.

Early postoperative refractive outcomes of paediatric intraocular lens implantation.
J Cataract Refract Surg 2004; 30:603–610

207. Foster A, Gilbert C, Rahi J.

Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective.
J Cataract Refract Surg 1997;23 Suppl 1:601–4.

208. World Health Organisation.

Global initiative for the elimination of avoidable blindness.
Geneva, WHO; 1977, publication no. PBL/97.61.

209. Metropolitan Atlanta Congenital Defects Program surveillance data, 1988–1991.

Teratology 1993;48:695–709.

210. Foster A, Gilbert C.

Epidemiology of childhood blindness.
Eye 1992;6:173–6.

211. Abrahamsson M, Magnusson G, Sjostrom A, Popovic Z, Sjostrand J.

The occurrence of congenital cataract in western Sweden.
Acta Ophthalmol Scand 1999;77:578–80.

212. Francis PJ, Berry V, Bhattacharya SS, Moore AT.

The genetics of childhood cataract.
J Med Genet, 2000;37:481–8.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

213. Foster A, Gilbert C.

Cataract in children.

Acta Paediatr, 2003;92:1376-8.

214. Taylor D.

Congenital cataract: the history, the nature and the practice: The Doyne Lecture.

Eye. 1998;12:9 -36.

215. Wiesel TN.

Postnatal development of the visual cortex and the influence of environment.

Nature. 1982;299:583-591.

216. Vaegan, Taylor D.

Critical period for deprivation amblyopia in children.

Trans Ophthalmol Soc UK. 1979;99:432-439.

217. Daw N.

Mechanisms of plasticity in the visual cortex. The Friedenwald Lecture.

Invest Ophthalmol Vis Sci. 1994;35:4168-4179.

218. Maurer D, Lewis TL. In: Simons K, ed.

Early Visual Development, Normal and Abnormal.

New York: Oxford University Press; 1993: 454-484.

219. E. Bui Quoc.

Fondements de la notion de période sensible du développement visuel.

EMC-Ophtalmologie 2 (2005) 305-325.

220. Hubel DH.

Single unit activity in striate cortex of unrestrained cats.

J Physiol 1959;147:226-38.

221. Hubel DH, Wiesel TN.

Receptive fields of single neurons in the cat's striate cortex.

J Physiol 1959;148:574-91.

222. Hubel DH, Wiesel TN.

Integrative action in the cat's lateral geniculate body.

J Physiol 1960;155:385-98.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

223. Hubel DH.

Single unit activity in lateral geniculate body and optic tract of unrestrained cats.
J Physiol 1960;150: 91-104.

224. Hubel DH, Wiesel TN.

Receptive fields, binocular interaction and functional architecture in the cat's visual cortex.
J Physiol 1962;160:106-54.

225. Wiesel TN, Hubel DH.

Effects of visual deprivation on morphology and physiology of cells in the cat's lateral geniculate body.
J Neurophysiol 1963;26:978-93.

226. Hubel DH, Wiesel TN.

Receptive fields of cells in striate cortex of very young, visually inexperienced kittens.
J Neurophysiol 1963;26:994-1002.

227. Wiesel TN, Hubel DH.

Single-cell responses in striate cortex of kittens deprived of vision in one eye.
J Neurophysiol 1963;26:1003-17.

228. Wiesel TN, Hubel DH.

Comparison of the effects of unilateral and bilateral eye closure on cortical units responses in kittens.

J Neurophysiol 1965;28:1029-40.

229. Hubel DH, Wiesel TN.

Binocular interaction in striate cortex of kittens reared with artificial squint.
J Neurophysiol 1965;28:1041-59.

230. Wiesel TN, Hubel DH.

Extent of recovery from the effects of visual deprivation in kittens.
J Neurophysiol 1965;28:1060-72.

231. Hubel DH, Wiesel TN.

The period of susceptibility to the physiological effects of unilateral eye closure in kittens.

J Physiol 1970;206:419-36.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

232. Von Noorden GK.

Amblyopia: a multidisciplinary approach. Proctor lecture.

Invest Ophthalmol Vis Sci 1985;26:1706-16.

233. Tong LM.

Unifying concepts in mechanism of amblyopia.

Med Hypotheses 1997;48:97-102.

234. MacKee SP, Levi DM, Movshon JA.

The pattern of visual deficits in amblyopia.

J Vis 2003;3:380-405.

235. Birch, E. E., Swanson, W. H., Stager, D. R., Woody, M., & Everett, M. (1993).

Outcome after very early treatment of dense congenital unilateral cataract.

Investigative Ophthalmology and Visual Science, 34(13), 3687-3699.

236. Ellemborg, D., Lewis, T. L., Maurer, D., & Brent, H. P. (2000).

Influence of monocular deprivation during infancy on the later development of spatial and temporal vision.

Vision Research, 40(23), 3283-3295.

237. Ellemborg, D., Lewis, T. L., Maurer, D., Lui, C. H., & Brent, H. P. (1999).

Spatial and temporal vision in patients treated for bilateral congenital cataracts.

Vision Research, 39(20), 3480-3489.

238. Hess, R. F., France, T. D., & Tulunay-Keesey, U. (1981).

Residual vision in humans who have been monocularly deprived of pattern stimulation in early life. *Experimental Brain Research*, 44, 295- 311.

239. Mioche, L., & Perenin, M. T. (1986).

Central and peripheral residual vision in humans with bilateral deprivation amblyopia.

Experimental Brain Research, 62(2), 259-272.

240. Tytla, M. E., Maurer, D., Lewis, T. L., & Brent, H. P. (1988).

Contrast sensitivity in children treated for congenital cataract.

Clinical Vision Sciences, 2, 251-264.

241. Birch, E. E., Stager, D., Leffler, J., & Weakley, D. R. J. (1998).

Early treatment of congenital unilateral cataract minimizes unequal competition.

Investigative Ophthalmology and Visual Science, 39, 1560-1566.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

242. Birch, E. E., & Stager, D. R. (1996).

The critical period for surgical treatment of dense congenital unilateral cataract.
Investigative Ophthalmology and Visual Science, 37(8), 1532-1538.

243. Scott R. Lambert, MD,^a Michael J. Lynn, MS,^b Rachel Reeves, CO,^a David A. Plager, MD,^c Edward G. Buckley, MD,^d and M. Edward Wilson, MDe.

Is There a Latent Period for the Surgical Treatment of Children With Dense Bilateral Congenital Cataracts? .

Journal of AAPOS 2006 Feb;10(1):30-6.

244. von Noorden GK, Dowling JE, Ferguson DC.

Experimental amblyopia in monkeys. I. Behavioral studies of stimulus deprivation amblyopia.

Arch Ophthalmol 1970;84:206-14.

245. von Noorden GK, Crawford, MLJ.

The sensitive period.

Trans Ophthal Soc UK 1979;99:442-6.

246. Wright KW, Matsumoto E, Edelman PM.

Binocular fusion and stereopsis associated with early surgery for monocular congenital cataracts. *Arch Ophthalmol 1992;110:1607-9.*

247. Drummond GT, Scott WE, Keech RV.

Management of monocular congenital cataracts.

Arch Ophthalmol 1989;107:45-51.

248. Eileen E. Birch, PhD, Christina Cheng, BS, David R. Stager Jr., MD, David R. Weakley Jr., MD, and David R. Stager Sr., MDb,c.

The critical period for surgical treatment of dense congenital bilateral cataracts.

J AAPOS 2009;13:67-71

249 . Hiles DA.

Infantile cataracts.

Pediatr Ann 1983;12:556.

250. Crawford JS.

Conservative management of cataracts.

Int Ophthalmol Clin 1977;17:31..

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

251. Zetterström C, Lundvall A, Kugelberg M.

Cataracts in children;

J Cataract Refract Surg 2005; 31:824–840p.

252. QIAN Yi-yong, LIN Zhi and CHEN Wei-rong

Long-term visual outcome of dense bilateral congenital cataract YE He-hua, DENG Da-ming.,

Chin Med J 2007;120(17):1494–1497

253. Spielmann A.

The fate of the “sound” eye in unilateral congenital cataracts.

Eur J Implant Refract Surg 1990;2:245–8.

254. Laurence C Lesueur, Jean L Arné, Eric C Chapotot, Dominique Thouvenin, François Malecaze,

Visual outcome after paediatric cataract surgery: is age a major factor?

Br J Ophthalmol 1998;82:1022–1025

255. Dureau P, Caputo G.

Chirurgie du segment antérieur chez l'enfant : attitudes pratiques en 2005.

Réflexions ophtalmologiques 2005 ;86 :39–42

256. Fry M, Wilson GA.

Scope for improving congenital cataract blindness prevention by screening of infants (red reflex screening) in a New Zealand setting.

J Paediatric Child Health. 2005;41:344–6

257. Forbes B J, Guo S.

Update on the surgical management of Pediatric Cataract.

J. Pediatr Ophthalmol Strabismus 2006;43:143–151

258. Kappelhof J P, Vrensen G F J M.

The pathology of after cataract; a minireview.

Acta Ophthalmol Suppl 1992. 20513–24.

259. McDonnell P J, Zarbin M A, Green W R.

Posterior capsule opacification in pseudophakic

eyes. *Ophthalmology 1983. 90:1548–1553.*

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

260. Galand A, Cauwenberge F, Moosavi J.

Posterior capsulorhexis in adult eyes with intact clear capsules.

J Cataract Refract Surg 1996. 22:458-461.

261. Gimbel H V, Neuhann T.

Development, advantages and methods of continuous circular capsulorhexis technique.

J Cataract Refract Surg 1990. 16:31-37.

262. Hugkulstone C E.

Intraoperative and early postoperative results of suction posterior capsulorhexis.

J Cataract Refract Surg 2002. 28:126-130.

263. Georgopoulos M, Menapace R, Findl O, et al

After-cataract in adults with primary posterior capsulorhexis: comparison of hydrogel and silicone intraocular lenses with round edges after 2 years.

J Cataract Refract Surg 2003. 29:955-960.

264. Vasavada AR, Desai J.

Primary posterior capsulorhexis with or without anterior vitrectomy in congenital cataract.

J Cataract Refract Surg 1997;23:645-51.

265. Ram J, Brar GS, Kaushik S, Gupta A, Gupta A.

Role of posterior capsulotomy with vitrectomy and intraocular lens design and material in reducing posterior capsule opacification after pediatric cataract surgery.

J Cataract Refract Surg 2003;29:1579-84.

266. Wilson ME, Peterseim MW, Englert JA, et al.

Pseudophakia and polypseudophakia in the first year of life.

J AAPOS 2001;5:238-45.

267. Trivedi RH, Wilson ME, Lal G, et al.

Opacification of the visual axis after cataract surgery and single acrylic intraocular lens implantation in the first year of life.

J AAPOS 2004;8:156-64.

268. Plager DA, Yang S, Neely D, et al.

Complications in the first year following cataract surgery with and without IOL in infants and older children.

J AAPOS 2002;6:9-14.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

269. BenEzra D, Cohen E.

Posterior capsulectomy in pediatric cataract surgery; the necessity of a choice.
Ophthalmology 1997;104:2168- 74.

270. O'Keefe M, Mulvihill A, Yeoh PL.

Visual outcome and complications of bilateral intraocular lens implantation in children.
J Cataract Refract Surg 2000;26:1758-64.

271. Vasavada AR, Nath, VC Trivedi RH.

Anterior vitreous face behaviour with Acrysof in paediatric cataract surgery.
J AAPOS 2003;7: 384-8.

272. Basti S, Ravishankar U, Gupta, S.

Results of a prospective evaluation of three methods of management of pediatric cataracts. *Ophthalmology* 1996;103:713-20

273. Buckley EG, Klombers LA, Seaber JH, Scalise-Gordy A, Minzter R.

Management of the posterior capsule during pediatric intraocular lens implantation.
Am J Ophthalmol 1993;115:722-8.

274. 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.

275. BenEzra D, Cohen E, Rose L:

Traumatic cataract in children: correction of aphakia by contact lens or intraocular lens.
Am J Ophthalmol 123:773-82, 1997

276. Binkhorst CD, Gobin MH, Leonard PA:

Post-traumatic artificial lens implants (pseudophakoi) in children.
Br J Ophthalmol 53:518-29, 1969

277. Binkhorst CD, Gobin MH, Leonard PA:

Post-traumatic pseudophakia in children.
Ophthalmologica 158(Suppl): 284-91, 1969

278. Binkhorst CD, Greaves B, Kats A, Birmingham AK:

Lens injury in children treated with irido-capsula supported intraocular lenses.
Doc Ophthalmol 46:241-77, 1979

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

279. Blumenthal M, Yalon M, Treister G:

Intraocular lens implantation in traumatic cataract in children.

J Am Intraocul Implant Soc 9:40-1, 1983

280. Brady KM, Atkinson CS, Kilty LA, Hiles DA:

Cataract surgery and intraocular lens implantation in children [see comments].

Am J Ophthalmol 120:1-9, 1995

281. Bustos FR, Zepeda LC, Cota DM:

Intraocular lens implantation in children with traumatic cataract.

Ann Ophthalmol 28:153-7, 1996

282. Churchill AJ, Noble BA, Etchells DE, George NJ:

Factors affecting visual outcome in children following uniocular traumatic cataract.

Eye 9:285-91, 1995

283. Hiles DA, Wallar PH, Biglan AW:

The surgery and results following traumatic cataracts in children.

J Pediatr Ophthalmol 13:319-25, 1976

284. Krishnamachary M, Rathi V, Gupta S:

Management of traumatic cataract in children.

J Cataract Refract Surg 23(Suppl): 681-7, 1997

285. Vasavada AR, Trivedi RH:

Role of optic capture in congenital cataract and intraocular lens surgery in children [In Process Citation].

J Cataract Refract Surg 26:824-31, 2000

286. Hiles DA, Watson BA.

Complications of implant surgery in children.

Am intra-ocular implant Soc J, 1979;5:24-32.

287. Autrata R, Rehurek J, Vodckova K.

Visual results after primary intraocular lens implantation or contact lens correction for aphakia in the first year of age.

Ophthalmologica 2005;219:72-9.

288. Asrani S, Freedman S, Hasselblad V, Buckley EG, Egbert J, Dahan E et al.

Does primary intraocular lens implantation prevent "aphakic" glaucoma in children?

J AAPOS, 2000;4:33-9.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

289. Russell-Eggitt I, Zamiri P.

Review of aphakic glaucoma after surgery for congenital cataract.

J Cataract Refract Surg, 1997; 23(Suppl 1):664-8.

290. Knight-Nanan D, O'Keefe M, Bowell R.

Outcome and complications of intraocular lenses in children with cataract.

J Cataract Refract Surg 1994;22:730-6.

291. Brady KM, Atkinson CS, Kilty LA, et al.

Cataract surgery and intraocular lens implantation in children.

Am J Ophthalmol 1995;120:1-9.

292. Sinskey RM, Stoppel JO, Amin P.

Long-term results of intraocular lens implantation in pediatric patients.

J Cataract Refract Surg 1993;19:405-8.

293. Zwaan J, Mullaney PB, Awad A, et al.

Pediatric intraocular lens implantation; surgical results and complications in more than 300 patients.

Ophthalmology 1998;105:112-19.

294. Gimbel HV, Basti S, Ferensowicz M, et al.

Results of bilateral cataract extraction with posterior chamber intraocular lens implantation in children.

Ophthalmology 1997;104:1737-43.

295. Crouch ER, Pressman SH, Crouch ER.

Posterior chamber intraocular lenses; long term results in pediatric cataract patients.

J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1995;32:210-18.

296. Burke JP, Wilshaw HE, Young JDH.

Intraocular lens implants for uniocular cataracts in children.

Br J Ophthalmol 1989;73:860-5.

Rapport-gratuit.com 

LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES

297. Churchill AJ, Noble BA, Etchells DE, et al.

Factors affecting visual outcome in children following uniocular traumatic cataract.

Eye 1995;9:285-91.

298. Vasavada A, Chauhan H.

Intraocular lens implantation in infants with congenital cataracts.

J Cataract Refract Surg 1994;20:592-98.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

299. Ben Ezra D, Cohen E.

Posterior capsulectomy in pediatric cataract surgery: The necessity of a choice.
Ophthalmology 1997;104: 2168-74.

300. Thouvenin D.

Utilisation d'un implant PMMA fluoré dans le traitement de l'aphakie de l'enfant.
Ophthalmologie 1996;10:247-251.

301. Wilson ME, Apple DJ, Bluestein EC, Wang XH.

Intraocular lenses for pediatric implantation: biomaterials, design and sizing.
J Cataract Refrac Surg 1994;20:584-91.

302. Gimbel HV, Ferensowicz M, Raanan M, DeLuca M.

Implantation in children.

J Pediatric Ophthalmol Strabismus, 1993;30:69-79.

303. Asrani S, Freedman S, Hasselblad V, Buckley EG, Egbert J, Dahan E, Gimbel H, Johnson D, McClatchey S, Parks M, Plager D, Maselli E.

Does primary intraocular lens implantation prevent "aphakic" glaucoma in children ?
J AAPOS. 2000;4: 33-9.

304. Dahan E, Salmenson BD.

Pseudophakia in children: precautions, technique, and feasibility.
J Cataract Refract Surg 1990;16:75- 82.

305. Markam RH, Bloom PA, Chandna A, Newscomb EH.

Results of intraocular technique lens implantation in paediatric aphakia.
Eye 1992;6:493-8.

306. 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.

307. Koraszewska-Matuszewska B, Samochowiec-Donocik E,

Heparin-surface-modified PMMA intraocular lenses in children in early and late follow-up. *Ophthalmol* 2003;105(5):273-6.

308. Rumelt S, Stolovich C, Segal ZI, Rehany U.

Intraoperative enoxaparin minimizes inflammatory reaction after pediatric cataract surgery. *Am J Ophthalmol*. 2006 Mar;141(3):433-7

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

309. Lambert SR, Lynn M, Drews-Botsch C, et al:

Intraocular lens implantation during infancy: perceptions of parents and the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus. *J AAPOS* 2007

310. 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 Surg 29:1811--20, 2003

311. Dahan E.

Intraocular lens implantation in children.

Curr Opin Ophthalmol 2000;11:51-5.

312. Zwaan J, Mullaney PB, Awad A, Al-Mesfer S, Wheeler DT.

Pediatric intraocular lens implantation. *Ophthalmology* 1998;105:112-9. 9. Hutchinson AK, Wilson ME, Saunders RA. Outcomes and ocular growth rates after intraocular lens implantation in the first 2 years of life.

J Cataract Refract Surg 1998;24:846-52.

313. Tromans C, Haigh PM, Biswas S, Lloyd IC.

Accuracy of intraocular lens power calculation in paediatric cataract surgery.

Br J Ophthalmol 2001;85:939-41.

314. Andreo LK, Wilson ME, Saunders RA.

Predictive value of regression and theoretical IOL formulas in pediatric intraocular lens implantation.

J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1997;34:240-3.

315. McClatchey SK, Hofmeister EM.

Intraocular lens power calculation for children. In: Wilson ME, Trivedi RH, Pandey SK, editors. *Pediatric cataract surgery: technique, complications and management*. Baltimore: Lippincott Williams & Williams, 2004.

316. Gordon RA, Donzis PB.

Refractive development of the human eye.

Arch Ophthalmol 1985;103:785-9.

317. Fledelius HC, Christensen AC.

Reappraisal of the human ocular growth curve in fetal life, infancy, and early childhood.

Br J Ophthalmol 1996;80:918-21.

318. J-S Barry, P Ewings, C Gibbon, A G Quinn.

Refractive outcomes after cataract surgery with primary lens implantation in infants.

Br J Ophthalmol 2006;90:1386-1389

319. Sorsby A, Sheridan M:

The eye at birth: measurements of the principal diameters in forty-eight cadavers.

J Anat 194:192--5, 1960 59.

320. Swan KC, Wilkins JH:

Extraocular muscle surgery in early infancy—anatomical factors.

J Pediatr Ophthalmol Strabismus 21:44--9, 1984

321. Manzitti E, Gamio S, Damel A, Benozzi J:

Eye length in congenital cataracts, in Cotlier

E (ed): Congenital Cataracts

322. Maya Eibschitz-Tsimhoni, MD, Steven M. Archer, MD, and Monte A. Del Monte, MD.

Intraocular Lens Power Calculation in Children.

Surv Ophthalmol. 2007 Sep-Oct;52(5):474-82..

323. McClatchey SK, Hofmeister EM:

Intraocular lens power calculation, in Wilson ME, Trivedi RH, Pandey SK (eds): *Pediatric Cataract Surgery*.

Philadelphia, PA, Lippincott Williams & Wilkins, 2005, pp. 30--7

324. Inagaki Y:

The rapid change of corneal curvature in the neonatal period and infancy.

Arch Ophthalmol 104:1026--7, 1986

325. McClatchey SK, Parks MM:

Myopic shift after cataract removal in childhood.

J Pediatr Ophthalmol Strabismus 34:88--95, 1997

326. McClatchey SK, Parks MM:

Theoretic refractive changes after lens implantation in childhood.

Ophthalmology 104: 1744--51, 1997

327. Brady KM, Atkinson CS, Kilty LA, Hiles DA:

Cataract surgery and intraocular lens implantation in children.

Am J Ophthalmol 120:1--9, 1995

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

328. Dahan E, Drusdau MU:

Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia.

J Cataract Refract Surg 23(Suppl 1):618--23, 1997

329. Enyedi LB, Peterseim MW, Freedman SF, et al:

Refractive changes after pediatric intraocular lens implantation.

Am J Ophthalmol 126:772--81, 1998

330. Gimbel HV, Ferensowicz M, Raanan M, et al:

Implantation in children.

J Pediatr Ophthalmol Strabismus 30:69--79, 1993

331. Hutchinson AK, Drews-Botsch C, Lambert SR:

Myopic shift after intraocular lens implantation during childhood.

Ophthalmology 104:1752--7, 1997

332. Kora Y, Shimizu K, Inatomi M, et al:

Eye growth after cataract extraction and intraocular lens implantation in children.

Ophthalmic Surg 24:467--75, 1993

333. McClatchey SK, Dahan E, Maselli E, et al:

A comparison of the rate of refractive growth in pediatric aphakic and pseudophakic eyes.

Ophthalmology 107:118--22, 2000

334. Griener ED, Dahan E, Lambert SR.

Effect of age at time of cataract surgery on subsequent axial length growth in infant eyes.

J Cataract Refract Surg, 1999;25:1209-13.

335. Hutchinson AK, Wilson ME, Saunders RA.

Outcomes and ocular growth rates after intraocular lens implantation in first 2 years of life.

J Cataract Refract Surg, 1998;24:846-52.

336. Flitcroft DI, Knight-Nanan D, Bowell R, Lanigan B, O'Keefe M.

Intraocular lenses in children: changes in axial length, corneal curvature, and refraction.

Br J Ophthalmol, 1999;83:265-9.

337. Crouch ER, Crouch ER Jr, Pressman SH.

Prospective analysis of pediatric pseudophakia: myopic shift and postoperative outcomes.

J AAPOS, 2002;6:277-82.

**Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale
avec implantation primaire : étude d'une série de 108 cas**

338. Retzlaff JA, Sanders DR, Kraff M:

Lens Implant Power Calculation.

Thorofare, NJ, Slack, 1990. ed 3

339. Holladay JT, Prager TC, Chandler TY, et al:

A three-part system for refining intraocular lens power calculations.

J Cataract Refract Surg 14:17--24, 1988

340. Sanders DR, Retzlaff J, Kraff MC:

Comparison of the SRK II formula and other second generation formulas.

J Cataract Refract Surg 14:136--41, 1988

341. Holladay JT, Prager TC, Chandler TY, et al:

A three-part system for refining intraocular lens power calculations.

J Cataract Refract Surg 14:17--24, 1988

342. Hoffer KJ:

Lens power calculation for multifocal IOLs, in Maxwell WA, Nordan LT (eds): Current Concepts of Multifocal Intraocular Lenses.

Thorofare, NJ, Slack, 1991, pp. 193--208

343. Retzlaff JA, Sanders DR, Kraff MC:

Development of the SRK/T intraocular lens implant power calculation formula.

J Cataract Refract Surg 16:333--40, 1990

344. Sanders DR, Retzlaff JA, Kraff MC, et al:

Comparison of the SRK/T formula and other theoretical and regression formulas.

J Cataract Refract Surg 16:341--6, 1990

345. Mezer E, Rootman DS, Abdolell M, et al:

Early postoperative refractive outcomes of pediatric intraocular lens implantation.

J Cataract Refract Surg 30:603--10, 2004

346. Andreo LK, Wilson ME, Saunders RA:

Predictive value of regression and theoretical IOL formulas in pediatric intraocular lens implantation.

J Pediatr Ophthalmol Strabismus 34:240--3, 1997

347. Neely DE, Plager DA, Borger SM, et al:

Accuracy of intraocular lens calculations in infants and children undergoing cataract surgery.

J AAPOS 9:160--5, 2005

348. Holladay JT, Prager TC, Chandler TY, et al:

A three-part system for refining intraocular lens power calculations.

J Cataract Refract Surg 14:17--24, 1988.
