



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



PRONOSTIC VISUEL ET EVOLUTION REFRACTIVE APRES CHIRURGIE DE CATARACTES CONGENITALES

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur ANOUNE MARIAM

Née le 02 Mai 1984

**POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : OPHTALMOLOGIE**

**Sous la direction de :
Professeur : TAHRI HICHAM**

Session Juin 2015

LISTE DES ABREVIATIONS

NSE	: Niveau socio-économique
OD	: Œil droit
OG	: Œil gauche
AV	: Acuité visuelle
SA	: Segment antérieur
SP	: Segment postérieur
TO	: Tonus oculaire
Ex.compl	: examens complémentaires
K1	: kératométrie 1
K2	: Kératométrie 2
LA	: Longueur axiale
IOL	: Implant intraoculaire
ES	: Equivalent sphérique
CHU	: Centre Hospitalier Universitaire
RPPE	: Rupture prématurée de la poche des eaux
IMF	: Infection materno-fœtale
F	: Femme
H	: Homme

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Page 1 de la fiche d'exploitation	8
Figure 2 : Page 2 de la fiche d'exploitation	9
Figure 3 : cataracte congénitale bilatérale (photo du service)	11
Figure 4 : cataracte congénitale unilatérale (photo du service)	11
Figure 5: Leucocorie bilatérale (photo du service)	16
Figure 6: strabisme convergent de l'oeil gauche avec leucocorie bilatérale (photo du service)	16
Figure 7: evaluation du reflexe photomoteur (photo du service).....	18
Figure 8: mesure de l'acuité visuelle (photo du service)	18
Figure 9: microphthalmie gauche avec leucocorie (photo du service)	19
Figure 10: prise du tonus oculaire au Perkins lors d'un examen sous anesthésie générale (photo du service)	21
Figure 11: prise de la kératométrie au kérato-réfractomètre automatique (photo du service)	22
Figure 12 : Formed'adaptationd'IOLselon LAAGE.....	25
Figure 13: les différentes grandes étapes de la technique chirurgicale utilisée (Photo du service)	27
Figure 14: correction optique de loin et de près, verres en double foyer (photo du service)	29
Figure 15: traitement orthoptique avec occlusion sauvage (photo du service)	29

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1 : répartition des cataractes en uni ou bilatérales.	10
Graphique 2 : répartition des enfants en fonction du sexe.	12
Graphique 3 : Répartition de l'origine des enfants de notre étude.	13
Graphique 4 : Antécédents personnels et familiaux des sujets.	14
Graphique 5 : Signes fonctionnels rapportés par les parents.	16
Graphique 6 : Acuité visuelles mesurées chez les enfants.	17
Graphique 7 : Résultats des examens des annexes des yeux des enfants dans notre étude.	19
Graphique 8 : Résultats du type de cataracte dans les yeux atteints.	20
Graphique 9 : longueur axiale moyenne des yeux ayant bénéficié d'une chirurgie de cataracte.	23
Graphique 10 : puissance des implants utilisés dans les yeux opérés de cataracte congénitale bilatérale.	24
Graphique 11 : l'âge des enfants ayant bénéficié d'une étude réfractive	31
Graphique 12 : Variations des valeurs de l'ES dans les yeux opérés de cataracte congénitale bilatérale après l'âge de 6 mois.	32
Graphique 13 : Acuité visuelle finale des enfants opérés après l'âge de 6 mois	34
Graphique 14 : Réfraction sphérique finale.	35
Graphique 15 : réfraction cylindrique finale.	36
Graphique 16 : AV chez les enfants opérés précocement	36

PLAN

1. Introduction.....	6
2. Matériel et méthodes.	7
3. Résultats.....	10
3.1. Epidémiologiques.	10
3.1.1. Nombre de malades.....	10
3.1.2. Sexe.	12
3.1.3. Origine.....	13
3.2. Antécédents.....	14
3.3. Etude clinique.....	15
3.3.1. Age de chirurgie.	15
3.3.2. Signes Fonctionnels.	15
3.3.3. Examen ophtalmologique.	17
3.4. Examens complémentaires.....	21
3.4.1. Bilan étiologique.....	21
3.4.2. Bilan à visée ophtalmologique.....	22
3.5. Traitement.....	26
3.5.1. Chirurgical.....	26
3.5.2. Médical (en post-opératoire).....	28
3.5.3. Orthoptique.....	28
3.6. Complications.....	30
3.7. Etude réfractive.....	31
3.7.1. Sur une série d'enfants opérés de cataracte congénitale après l'âge de 6 mois.....	31
3.7.2. Sur une série d'enfants opérés de cataracte congénitale avant l'âge de 6 mois.....	35
4. Discussion.	37
4.1. Rappel anatomo-physiologique.....	37
4.1.1. Anatomie descriptive du globe oculaire (1) (2).....	37
4.1.2. Physiologie du cristallin (3)	42

4.1.3. Embryologie (4) (5) (6) (7)	42
4.1.4. Pathogénie des cataractes congénitales.....	43
4.1.5. Conséquences de la cataracte congénitale.....	44
4.1.6. Epidémiologie.....	48
4.1.7. Etude clinique.....	48
4.1.8. Examens complémentaires devant une cataracte congénitale	53
4.1.9. Formes cliniques des cataractes congénitales.....	55
4.1.10. Les formes étiologiques des cataractes congénitales (8)	61
4.1.11. Diagnostic différentiel (8) (28).....	64
4.1.12. Traitement.....	65
4.2. Comparaison de nos résultats avec les principales séries de la littérature. ..	87
5. Conclusion.....	96
Bibliographie	97

1. Introduction.

La cataracte congénitale est l'une des préoccupations majeures en ophtalmologie pédiatrique. Elle se définit comme une altération de transparence du cristallin présente dès la naissance.

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, en France, on compte 2 enfants avec cataractes congénitales sur 10 000 nouveau-nés, malheureusement on ne dispose pas jusqu'à nos jours de statistiques précises au Maroc.

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

La prise en charge des cataractes congénitales a été totalement révolutionnée depuis ces 15 dernières années. Si la nécessité de lever chirurgicalement l'obstacle organique ne fait plus aucun doute, c'est une véritable stratégie cohérente réfléchie et prolongée qui doit être mise en place autour de l'enfant pour lutter contre l'amblyopie fonctionnelle qui en résulte et obtenir les meilleurs résultats visuels.

Les méthodes chirurgicales ont beaucoup évolué ces dix dernières années. L'implantation primaire est actuellement le traitement de choix de l'aphasie, facilitant la rééducation précoce et offrant de meilleurs résultats fonctionnels.

Dans notre étude nous allons présenter les aspects épidémiologiques, cliniques et étiologiques des cataractes congénitales, les modalités thérapeutiques et surtout analyser l'évolution réfractive et fonctionnelle chez ces enfants.

Puis à travers notre discussion nous allons comparer notre étude à d'autres décrites dans la littérature.

2. Matériel et méthodes.

Etude rétrospective incluant les enfants opérés de cataracte congénitale uni ou bilatérale sur une période de 5 ans entre Janvier 2009 et décembre 2013 au service d'ophtalmologie du centre hospitalier universitaire HASSAN II de Fès.

Nous avons croisé les dossiers médicaux et orthoptiques des enfants pour compléter notre étude et pouvoir soustraire le maximum de données essentiellement celles réfractives et fonctionnelles.

Un interrogatoire personnalisé des parents des enfants toujours suivi dans notre service a été réalisé afin de statuer le devenir fonctionnel, le niveau scolaire, le degré d'adaptation au quotidien de ces enfants et l'impact social à court et long terme de leur prise en charge.

Nous avons exclu de notre mémoire les dossiers médicaux ou orthoptiques incomplets dont les données sont insuffisantes et les enfants suivis dans d'autres structures médicales.

Voici si dessous un exemplaire de la fiche d'exploitation utilisée dans notre étude.

Numéro dossier		Nom + Prénom	
Age	Sexe	Origine	NSE
Antécédents	Personnels		
	Familiaux		
Etude clinique	Âge de chirurgie		
	Signes Fonctionnels		
	Examen ophtalmologique		
		OD	OG
	AV		
	Annexes		
	SA		
	Type de cataracte		
	TO		
	SP		
	Note	Conclusion	
Bilan étiologique	Résultats positifs :		
Autres ex. compl.			
Traitement	Médical		
	Chirurgical		
	Orthoptique		
Complications			
Particularités			

^

Figure 1 : Page 1 de la fiche d'exploitation

Etude biométrie	OD	OG
	K1	K1
	K2	K2
	LA	LA
	IOL	IOL
Ref 1	OD	OG
	Sphère	Sphère
	Cylindre	Cylindre
	Axe	Axe
	ES	ES
Ref 2	OD	OG
	Sphère	Sphère
	Cylindre	Cylindre
	Axe	Axe
	ES	ES
Ref 3	OD	OG
	Sphère	Sphère
	Cylindre	Cylindre
	Axe	Axe
	ES	ES
Recul		
AV finale		
Niveau scolaire	Adaptation sociale	Impact social du traitement
Impact social du traitement	À court terme	
	À long terme	
Notes		

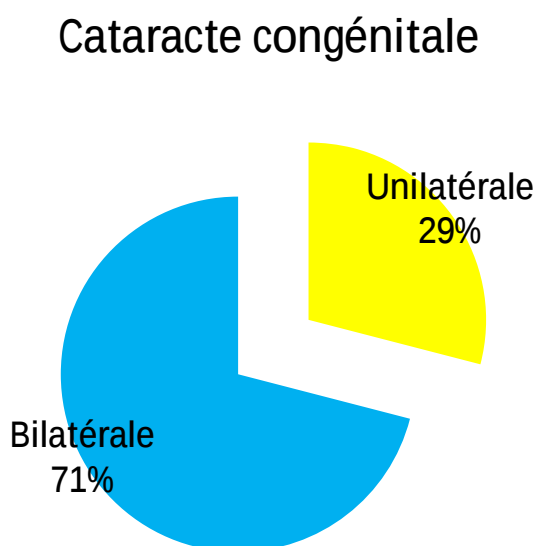
Figure 2 : Page 2 de la fiche d'exploitation

3. Résultats.

3.1. Epidémiologiques.

3.1.1. Nombre de malades.

Notre étude inclue 155 enfants dont 45 sont traités pour une cataracte congénitale unilatérale et 110 pour une cataracte congénitale bilatérale. Soit un nombre total de 265 yeux opérés.



Graphique 1 : répartition des cataractes en uni ou bilatérales.

Notre série inclus 71% de cataractes congénitales bilatérales et 29% de cataracte congénitales unilatérales.



Figure 3 : cataracte congénitale bilatérale (photo du service)

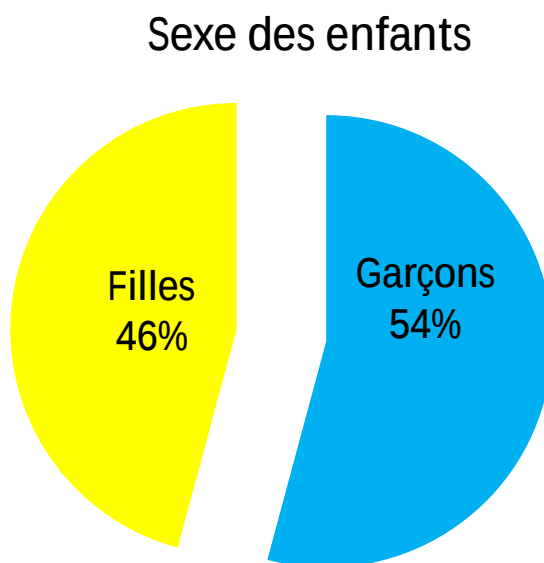


Figure 4 : cataracte congénitale unilatérale (photo du service)

3.1.2. Sexe.

L'étude du sexe des enfants de notre série retrouve une légère prédominance masculine avec 84 garçons et 71 filles.

La sex -ratio est de 1,18 H/F.

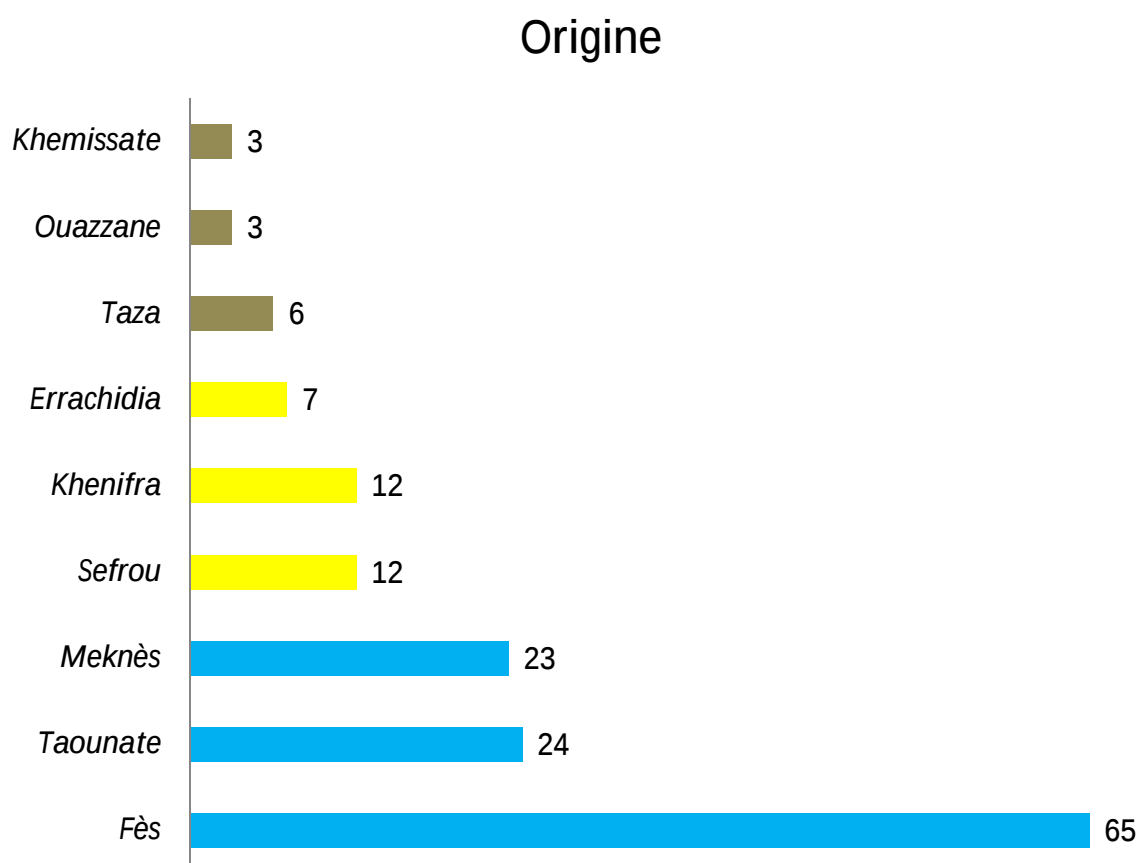


Graphique 2 : répartition des enfants en fonction du sexe.

3.1.3. Origine.

La majorité des enfants sont issus de la région de Fès suivie de Taounat, Meknes, Sefrou, Khenifra, Errachidia, Taza, Ouazzane enfin Khemissate.

Cette répartition fait figure à la région que prend en charge notre CHU.

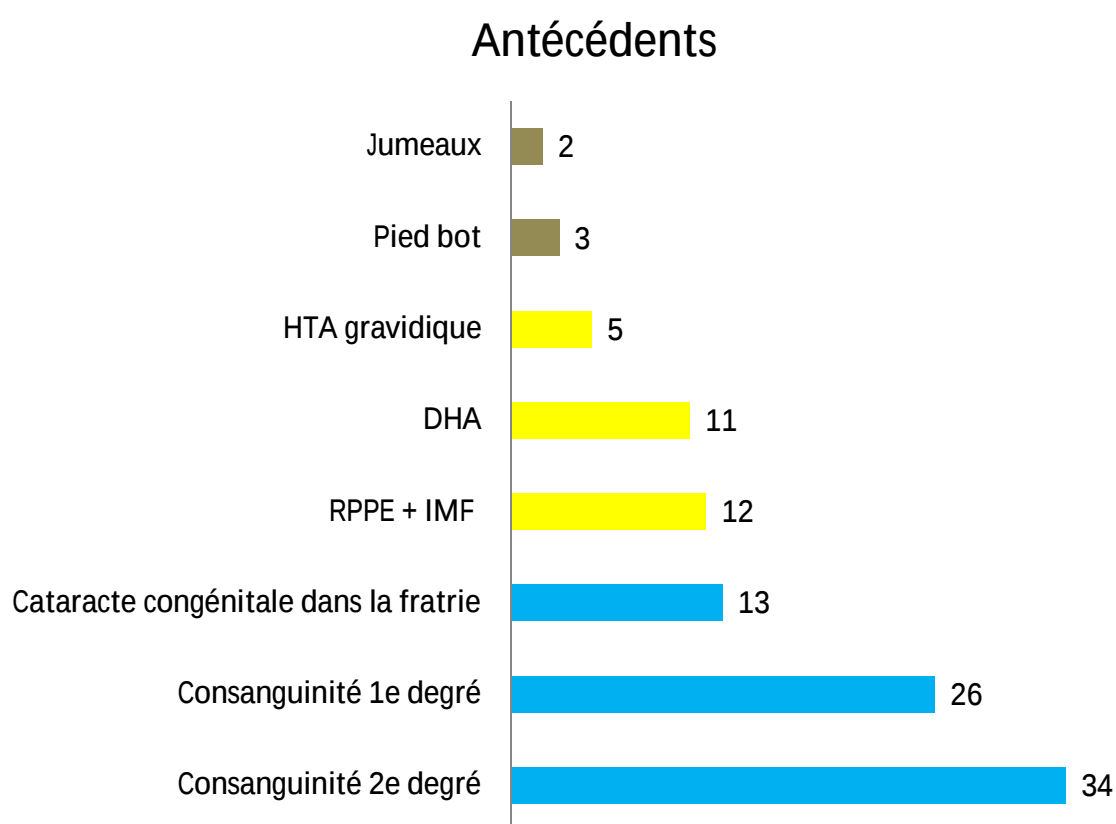


Graphique 3 : Répartition de l'origine des enfants de notre étude.

3.2. Antécédents.

Les principaux antécédents sont représentés par la consanguinité des parents et les cas similaires dans la fratrie, suivis des infections matérno-fœtales, des déshydratations aiguës puis d'autres antécédents comme l'HTA gravidique et d'autres.

43,87% des mamans avaient des grossesses non ou mal suivies avec 14,83% d'accouchement dans des structures non médicalisées.



Graphique 4 : Antécédents personnels et familiaux des sujets.

3.3. Etude clinique.

3.3.1. Age de chirurgie.

L'âge moyen de la chirurgie est de 2,4 ans allant de 2 mois à un âge extrême de 10 ans.

Le délai de prise en charge des enfants dépend essentiellement de la gestion logistique des rendez-vous selon la rapidité de réalisation des examens complémentaires et la disponibilité de l'équipe chirurgicale et du bloc opératoire.

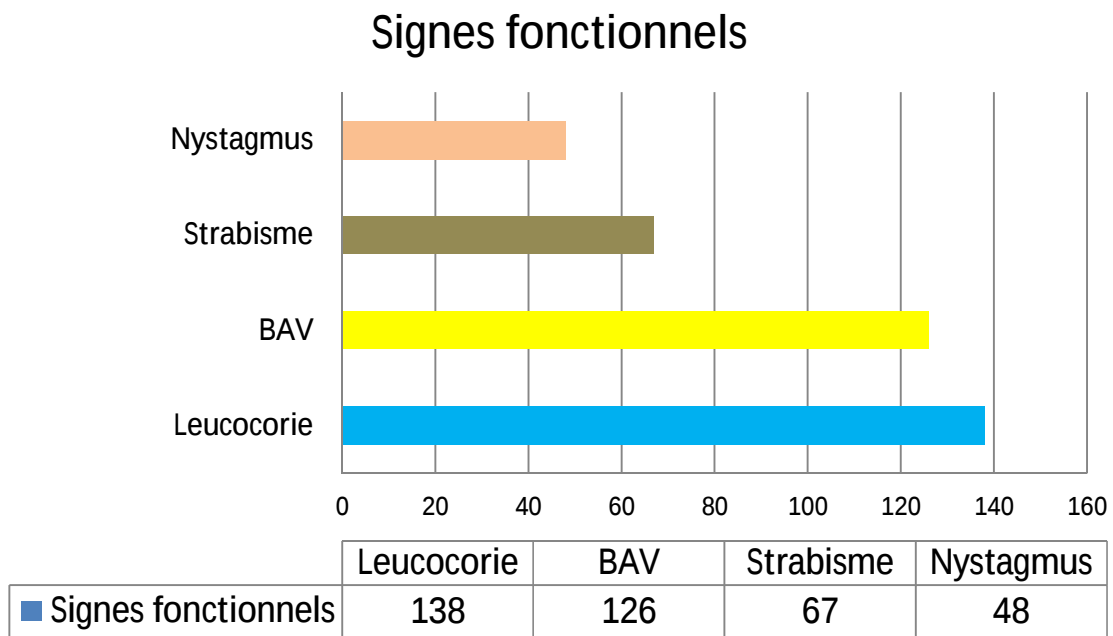
La prise en charge d'une cataracte congénitale est une urgence qu'il faut toujours prendre en charge dans les plus brefs délais.

Une expérience réussite dans notre service est représentée par la réalisation de mini-campagnes chirurgicales de cataractes congénitales au cours des week-ends ou au cours de la semaine vu le flux importants de malades que draine notre service et l'activité élevé du bloc opératoire.

3.3.2. Signes Fonctionnels.

Principaux signes fonctionnels rapportés par la famille et motivant une consultation urgente sont la leucocorie, la baisse d'acuité visuelle, le strabisme enfin le nystagmus. Ces signes fonctionnels peuvent être isolés ou associés.

La baisse d'acuité visuelle est le principal motif de consultation des enfants de moyen et grand âge.



Graphique 5 : Signes fonctionnels rapportés par les parents.



Figure 5: Leucocorie bilatérale (photo du service)



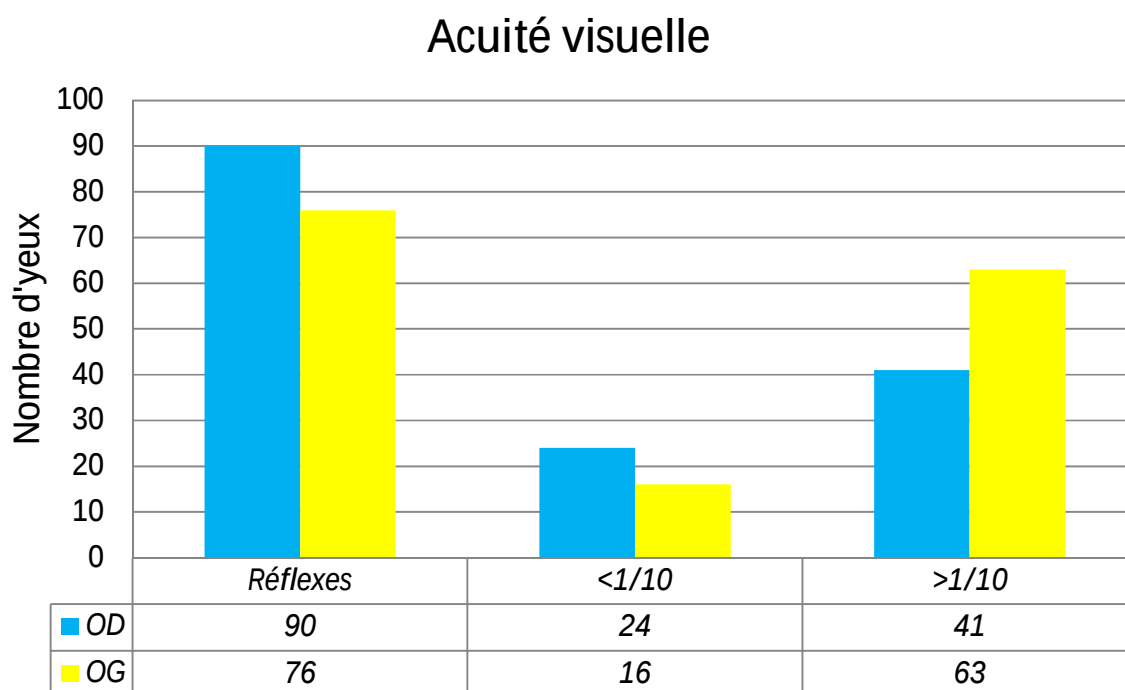
Figure 6: strabisme convergent de l'oeil gauche avec leucocorie bilatérale (photo du service)

3.3.3. Examen ophtalmologique.

3.3.3.1. Acuité visuelle.

L'acuité visuelle est jugée en fonction de l'âge des enfants et estimée à la présence de reflexes oculaires positifs dans 166 yeux, à une acuité visuelle inférieure à 1/10 dans 40 yeux et supérieure à 1/10 dans 104 yeux.

Les meilleures AV sont celles des yeux sains des enfants ayant une cataracte congénitale unilatérales.



Graphique 6 : Acuité visuelles mesurées chez les enfants.

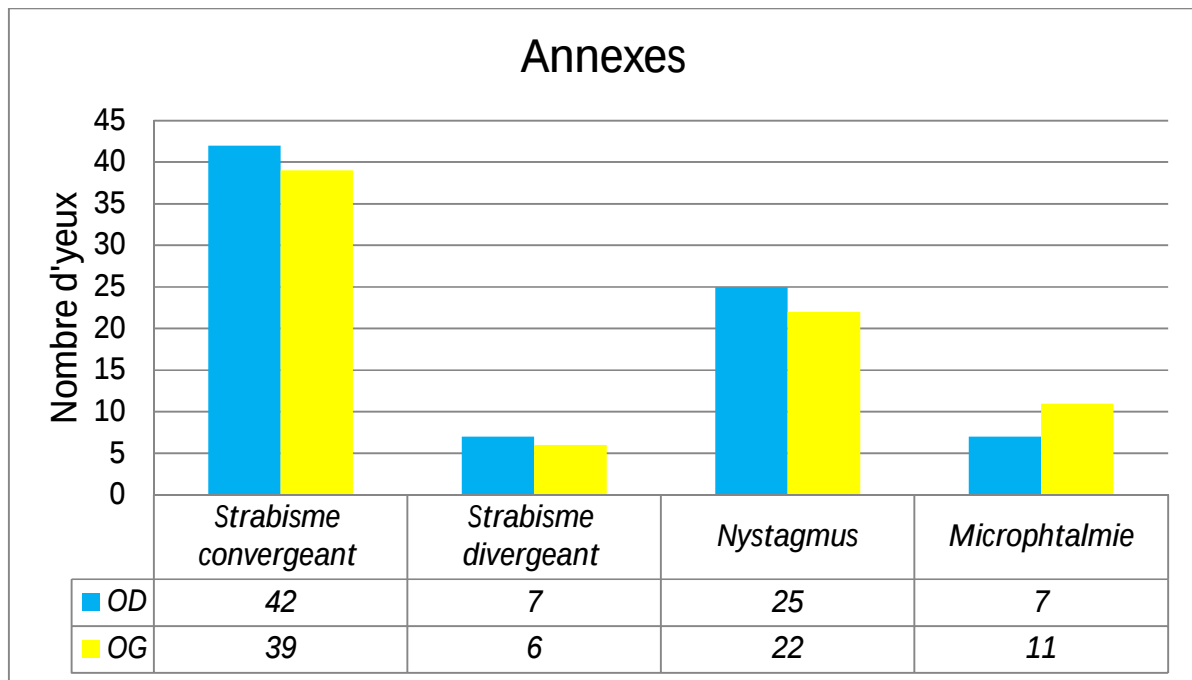


Figure 7: évaluation du réflexe photomoteur (photo du service)



Figure 8: mesure de l'acuité visuelle (photo du service)

3.3.3.2. Examen des annexes.



Graphique 7 : Résultats des examens des annexes des yeux des enfants dans notre étude.

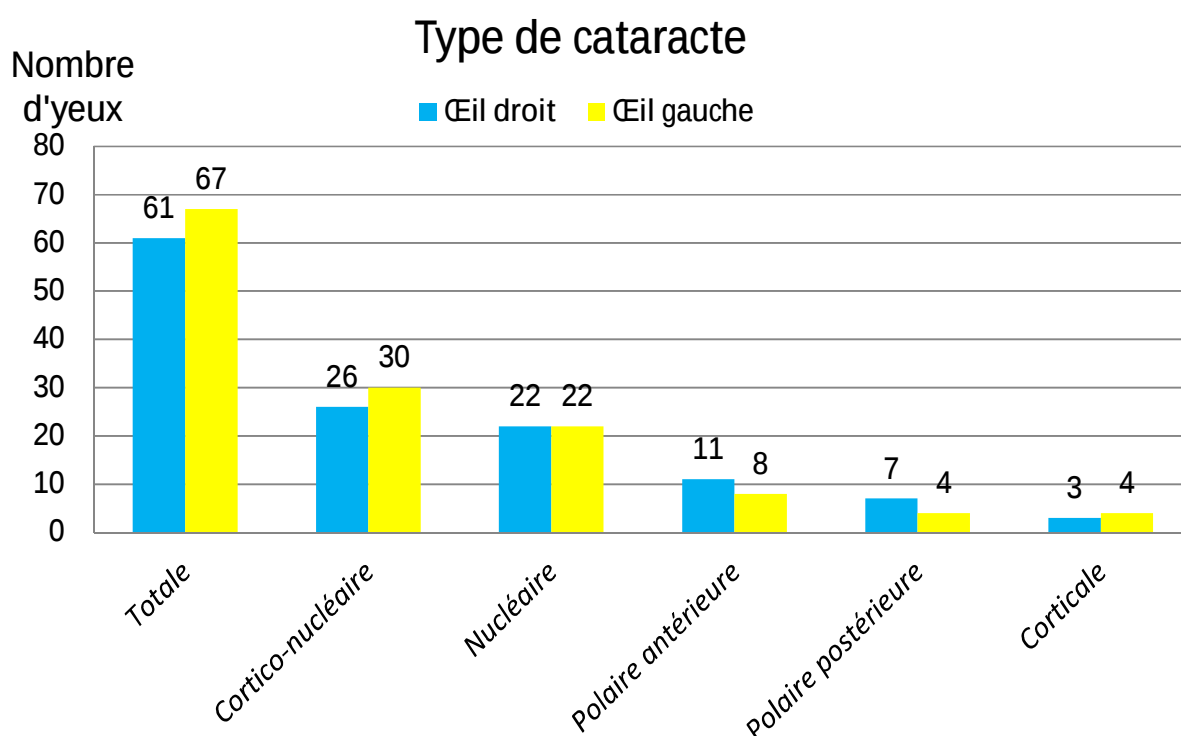
La principale anomalie des annexes retrouvée est le strabisme convergent 81 yeux suivie du nystagmus 47 yeux de la microphthalmie 18 yeux, enfin du strabisme divergent 13.



Figure 9: microphthalmie gauche avec leucocorie (photo du service)

3.3.3.3. Examen du segment antérieur et type de cataracte.

Tous les yeux de nos malades, soit 310, ont une cornée claire avec une bonne chambre antérieure et un bon réflexe photomoteur. Sur 45 yeux des cataractes congénitales unilatérales les cristallins des yeux normaux sont sains et clairs.



Graphique 8 : Résultats du type de cataracte dans les yeux atteints.

Le type de cataracte dominant est celle totale (128 yeux) suivi de la cortico-nucléaire (56 yeux), de la nucléaire (44 yeux) enfin des autres formes cliniques (37 yeux).

3.3.3.4. Tonus oculaire.

Le tonus oculaire initial est normal chez tous les patients opérés dans notre série.

Cette prise du tonus est systématique et effectuée sous anesthésie générale au tonomètre de Perkins chez les enfants de bas âge et au tonomètre à jet d'air ou à applanation chez les enfants coopérants de plus grand âge.



Figure 10: prise du tonus oculaire au Perkins lors d'un examen sous anesthésie générale (photo du service)

3.3.3.5. Segment postérieur.

L'association de la cataracte congénitale à une persistance de la vascularisation fœtale primitive dans sa forme antérieure est retrouvée dans 5 yeux et dans sa forme postérieure dans 2 yeux porteurs d'une cataracte unilatérale.

3.4. Examens complémentaires.

3.4.1. Bilan étiologique.

Un bilan étiologique minimal de base a été effectué chez la majorité de nos malades incluant une sérologie rubéole, toxoplasmose, syphilis et cytomégalovirus.

Les résultats positifs sont les suivants :

- Sérologie rubéole positive : 63 cas.
- Sérologie toxoplasmose positive : 21 cas.
- Sérologie cytomégalovirus positive : 13 cas.

Dans notre série nous étions limités par la pauvreté du bilan étiologique à cause de l'absence d'étude génétique et les moyens limités de nos malades.

3.4.2. Bilan à visée ophtalmologique

3.4.2.1. Biométrie oculaire.

Tous les enfants ont bénéficié d'une biométrie oculaire pour le calcul de l'implant à mettre en place au cours du traitement chirurgical. La mesure se base sur l'étude de la kératométrie et la longueur axiale enfin une adaptation de la puissance de l'implant en fonction de l'âge.

3.4.2.1.1. Kératométrie.

La mesure de kératométrie a été effectuée à l'aide d'un auto-réfracto-kératomètre automatique de chez NIDEK sous anesthésie générale ou par un auto-réfracto-kératomètre de chez TOPCON-8700 pour les enfants coopérants de plus grand âge.

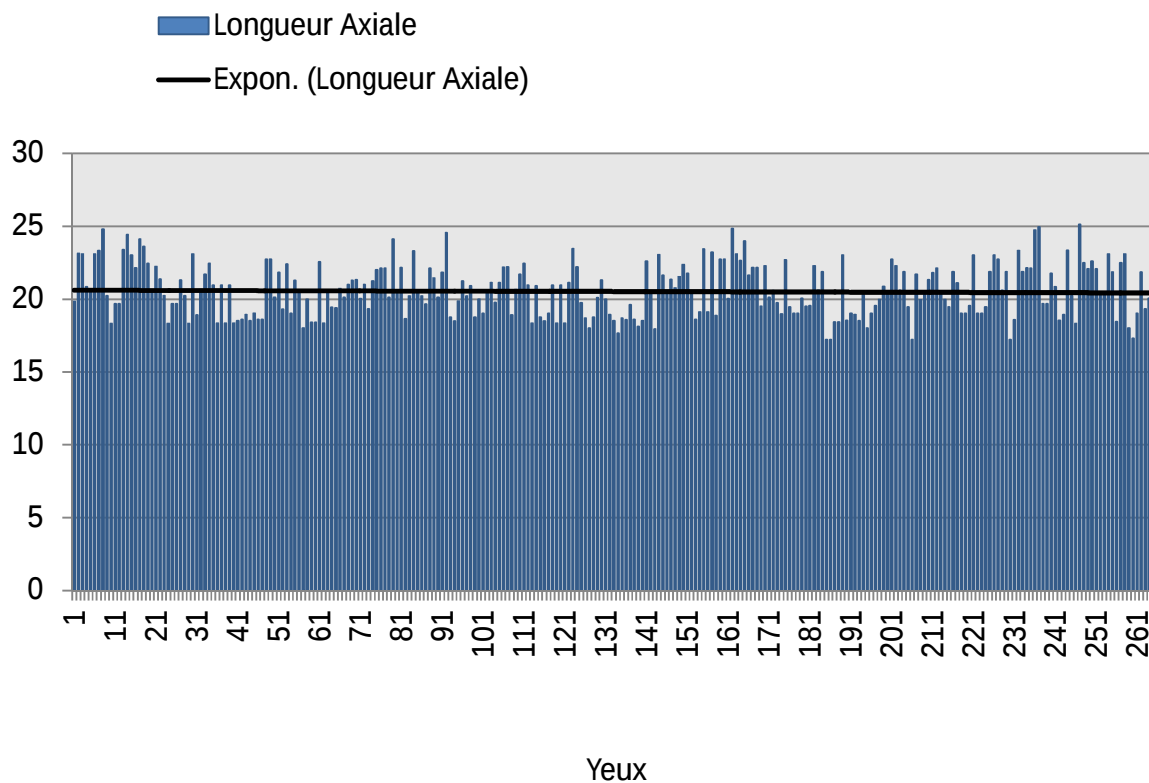
<i>Kératométrie</i>	<i>Puissance (dioptrie)</i>	<i>minimale</i>	<i>Maximale</i>
<i>K1</i>	45.75	39	52
<i>K2</i>	46	41,5	52,25



Figure 11: prise de la kératométrie au kérato-réfractomètre automatique (photo du service)

3.4.2.1.2. Longueur axiale.

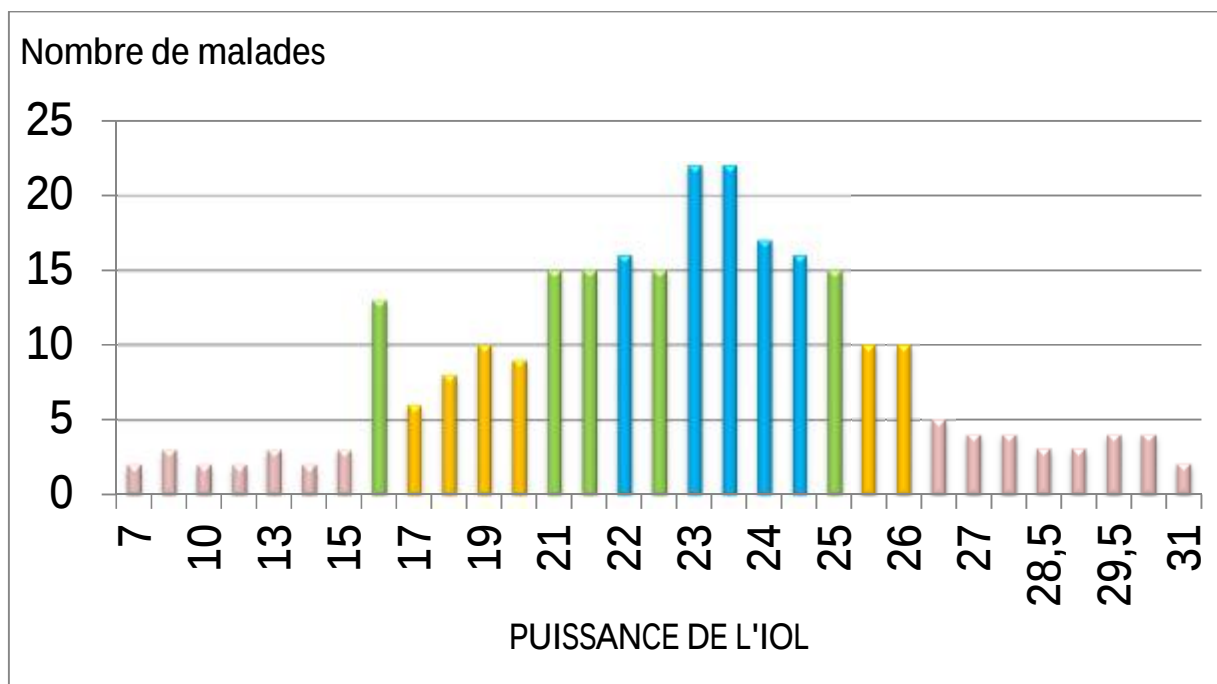
La longueur axiale moyenne est de 20,6 mm allant de 17,22 mm à 25,12 mm.



Graphique 9 : longueur axiale moyenne des yeux ayant bénéficié d'une chirurgie de cataracte.

3.4.2.1.3. Puissance d'implants intraoculaires.

Puissance d'implant utilisé chez les enfants opérés de cataracte congénitale bilatérale est de 22,21 dioptries allant de 7 à 31.



Graphique 10 : puissance des implants utilisés dans les yeux opérés de cataracte congénitale bilatérale.

La gamme de puissance la plus utilisée se situe essentiellement entre 21 et 25 dioptries, ceci peut être utile dans la gestion du stock d'implant à prévoir lors de la commande d'implants intraoculaires à usage pédiatriques ou lors de la réalisation de mini-campagnes de chirurgies de cataracte.

Evidemment se sont les implants utilisés lors de la chirurgie donc déjà adaptés en fonction du tableau de LAAGE.

<3 mois	→	-30%
3-6 mois	→	-20%
6-12 mois	→	-15%
1-2 ans	→	-10%
2-4 ans	→	-5%
4-5 ans	→	-2 dioptries
5-7 ans	→	-1 dioptrie
> 7 ans	→	0

Figure 12 : Forme d'adaptation d'IOL selon LAAGE

3.4.2.2. Echographie oculaire.

Sur tous les yeux, présentant une cataracte obturante ne laissant pas voir le fond d'œil, ont bénéficié d'une échographie oculaire.

	Nombre d'yeux
<i>Échographie oculaire normale</i>	215
<i>Persistance de la vascularisation fœtale primitive dans sa forme postérieure</i>	2

3.4.2.3. Tomodensitométrie cérébro-orbitaire.

Chez les malades présentant une cataracte congénitale unilatérale une TDM cérébrale est demandée afin d'éliminer un processus tumoral.

Cet examen a été demandé chez 28 de nos malades présentant une cataracte congénitale unilatérale.

3.5. Traitement.

3.5.1. Chirurgical.

Tous les enfants ont bénéficié d'une chirurgie de cataracte à type de phacoémulsification ou phaco-aspiration en fonction de type de cataracte et sa densité avec une vitrectomie antérieure systémique chez les enfants de moins de 5 ans.

Une électrocoagulation a été réalisée chez les enfants présentant une persistance de la vascularisation fœtale primitive dans sa forme antérieure.

Une mise en place d'un implant pliable hydrophobe dans le sac ou le sulcus a été effectuée en fonction des possibilités locales. Une mise en place dans le sulcus a été privilégiée chez les enfants microphthalmes implantés.

La réalisation d'une fermeture étanche de l'incision par un point au mono-filament 10/0 a été systématique pour épargner toute possibilité de perte d'étanchéité.



Etape 1 : Incision cornéenne



Etape 2 : Capsulorhexis antérieure



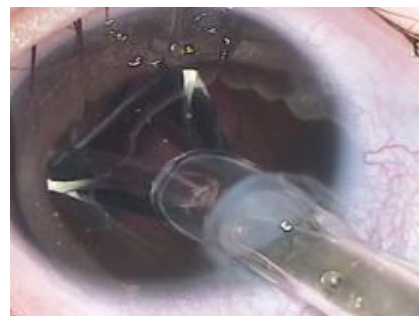
Etape 3 : Phaco-aspiration



Etape 4 : Capsulorhexis postérieure



Etape 5 : Vitrectomie antérieure



Etape 6 : Implantation

Figure 13: les différentes grandes étapes de la technique chirurgicale utilisée (Photo du service)

3.5.2. Médical (en post-opératoire).

Tous les nourrissons ont reçu une corticothérapie locale à base de dexaméthasone en collyre à raison de 1 goutte horaire pendant 48 heures puis 1 goutte x 6 par jour pendant 15 jours enfin une dégression d'une goutte par semaine.

De la dexaméthasone en pommade une application le soir pendant 3 semaines.

Une prescription d'une corticothérapie générale est aussi systématique à base de prednisolone 1 mg/Kg par jour pendant 5 jours.

L'antibioprophylaxie est à base de traitement locale (Tobramycine) en association à la corticothérapie locale et général Cefaclor pendant 7 jours.

Un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien par voie locale (indométacine) est prescrit à raison d'une goutte x 3 par jour pendant 15 jours.

Une dilatation par de la tropicamide ou l'atropine est prescrite pendant 15 jours chez tous nos malades.

3.5.3. Orthoptique.

Une prescription d'une correction optique est systématique chez tous les enfants dès 15 jours après l'ablation de fil avec une vision de loin et une addition de près de + 3 dioptries sur verre double foyer exécutif de Franklin. A partir de l'âge de 5 ans une prescription de verre progressif est faite pour une meilleure qualité visuelle des enfants.

Un traitement d'amblyopie est effectué de façon systématique chez tous les enfants à type d'occlusions sauvages et de correction optique totale avec une rééducation fonctionnelle visuelle.



Figure 14: correction optique de loin et de près, verres en double foyer (photo du service)



Figure 15: traitement orthoptique avec occlusion sauvage (photo du service)

3.6. Complications.

Comme toute chirurgie des cas de complications post opératoires précoces ou tardives sont décrites dans notre étude.

Complications post-opératoires	Précoces	Tardives
<i>Réactions inflammatoires</i>	23	3
<i>Hypertonie oculaire</i>	11	7
<i>Cataracte secondaire</i>		14
<i>Hémorragies</i>	2	
<i>Hypotonie</i>	1	
<i>Décollement de rétine</i>		2
<i>Endophtalmie</i>	0	0

Les principales complications sont représentées par les réactions inflammatoires, les hypertonies oculaires et les cataractes secondaires.



Figure 16 : cataracte secondaire (photo du service)

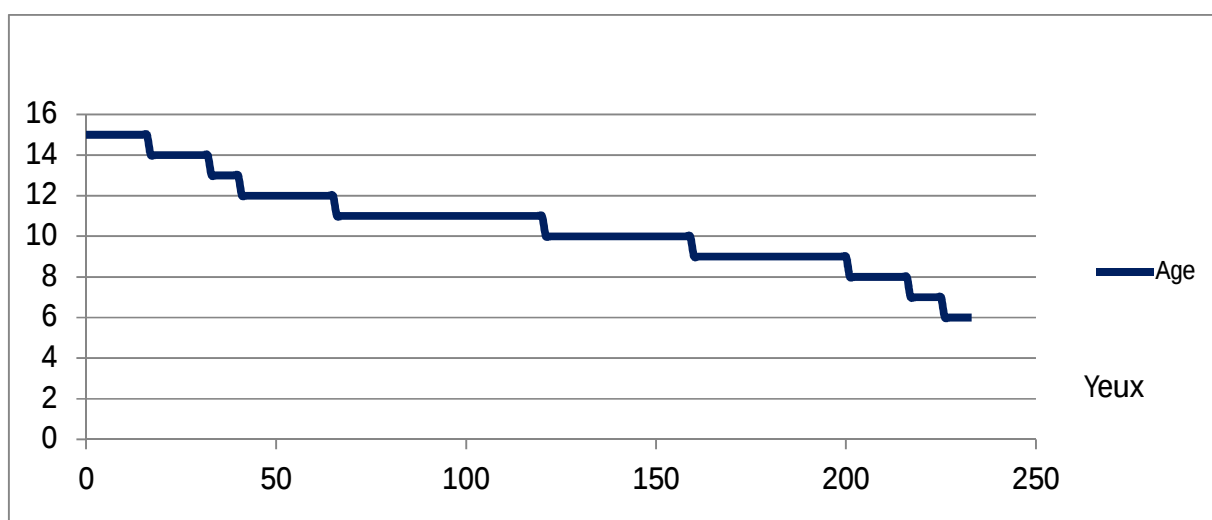
3.7. Etude réfractive.

3.7.1. Sur une série d'enfants opérés de cataracte congénitale après l'âge de 6 mois.

Nous avons effectué une étude réfractive chez les 137 enfants opérés pour cataracte congénitale après l'âge de 6 mois.

Les formes bilatérales chez 95 enfants et unilatérale chez 42 enfants.

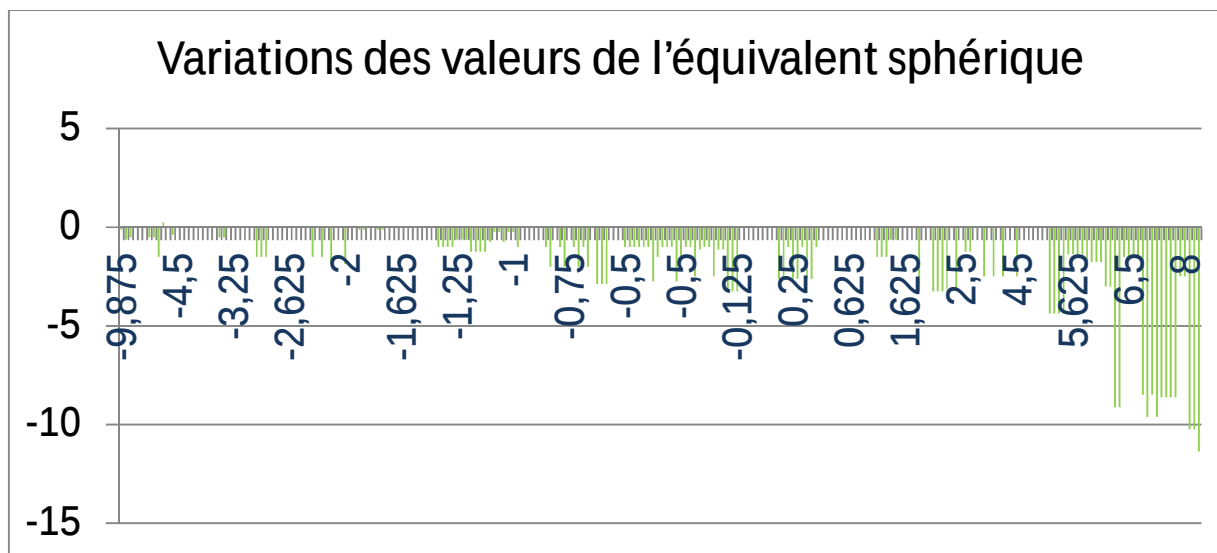
L'âge moyen de nos enfants au moment de notre étude est de 7,49 ans (15 à 6).



Graphique 11 : l'âge des enfants ayant bénéficié d'une étude réfractive

La tranche d'âge la plus étudiée se situe entre 6 et 15 ans d'où la possibilité d'une étude de l'acuité visuelle et de la réfraction plus précise.

L'analyse de l'équivalent sphérique entre la première et la dernière réfraction montre une variabilité selon l'âge de chirurgie avec en moyenne une myopisation de -1,38 (-11,37 à 0,25).



Graphique 12 : Variations des valeurs de l'ES dans les yeux opérés de cataracte congénitale bilatérale après l'âge de 6 mois.

Les plus hautes variations sont observées sur les forts ES positifs (enfants initialement avec une courte longueur axiale).

Variations de l'ES en fonction de l'âge de chirurgie fixé à plus ou moins 3 ans.

Tableau 1 : variations de l'ES en fonction de l'âge de chirurgie.

Age	Variation moyenne de l'ES	Minimale	Maximale
< 3 ans	-1,63	0,25	-11,37
> 3 ans	-0,58	0	-2,75

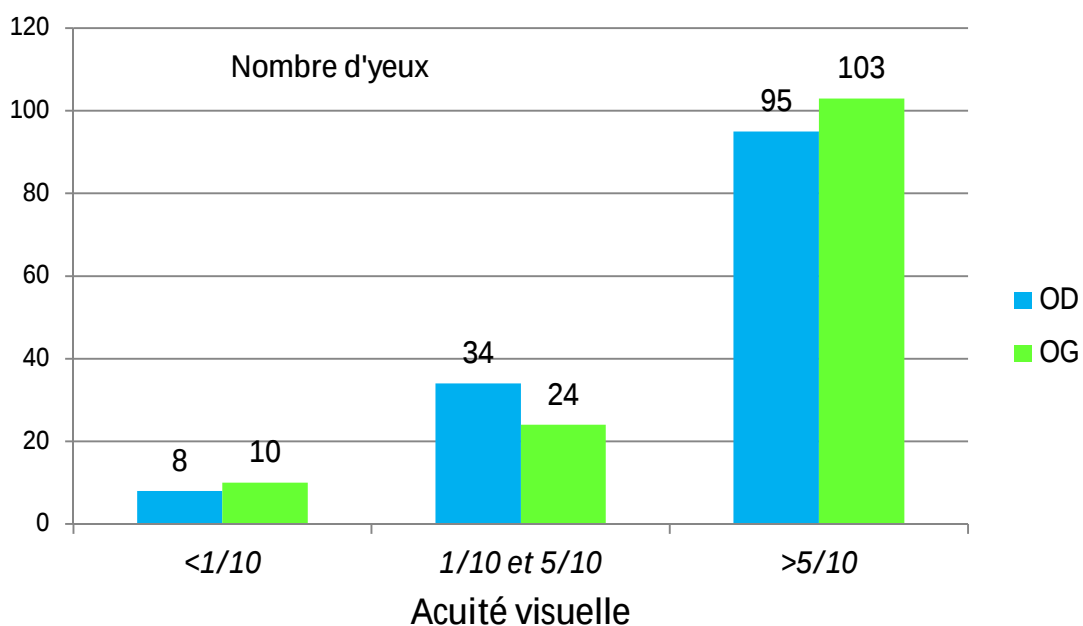
Nous constatons que les variations de l'ES sont plus importantes chez les enfants opérés moins de 3 ans.

La nécessité d'une reprise chirurgicale a été observée sur 4 yeux ayant une forte amétropie myopique avec des résultats satisfaisant en post opératoire.

Tableau 2 : résultats réfractifs des yeux ayant subi une reprise chirurgicale.

	Pré-op	Post-op	Type de reprise
1 ^e œil	-11,5(-0,25à110)	(-0,5 à 160)	<i>Réimplantation</i> 29 D → 17 D
2 ^e œil	-15,25(-0,5à48)	-0,75(-0,5à70)	<i>Réimplantation</i> 29 D → 14 D
3 ^e œil	-16	+1,75	<i>Explantation simple</i>
4 ^e œil	-16,5	-1,5	<i>Explantation simple</i>

Acuité visuelle, chez les 137 enfants opérés pour cataracte congénitale après l'âge de 6 mois, est résumée dans le graphique suivant.



Graphique 13 : Acuité visuelle finale des enfants opérés après l'âge de 6 mois

18 yeux avait une AV effondrée à moins de 1/10 et concerne des malades ayant des signes de malvoyance, les enfants microphthalmes se présentant des malformations oculaires du fond d'œil.

58 yeux ont une acuité visuelle entre 1/10 et 5/10 concerne des malades ayant consulté tardivement ou qui suivent mal leur traitement orthoptique.

Sur 198 yeux l'acuité visuelle est satisfaisante supérieure à 5/10.

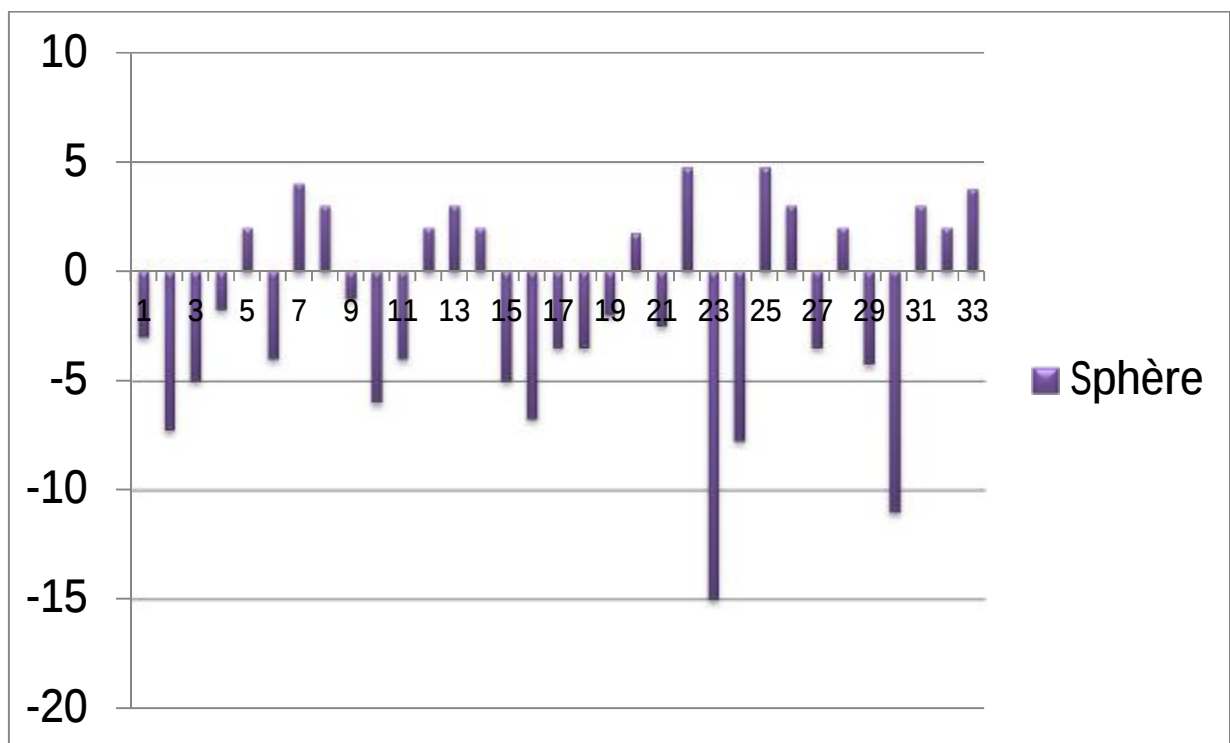
3.7.2. Sur une série d'enfants opérés de cataracte congénitale avant l'âge de 6 mois.

Sur une série de 33 yeux de 18 nourrissons ayant une cataracte uni (3 cas) ou bilatérale (15 cas) opérée avant 6 mois l'âge moyen de chirurgie est de 3,75mois allant de 2 à 6 mois.

Ils sont répartis en 9 filles et 9 garçons dont la consanguinité a été retrouvée dans 40% des cas avec 2 cas de cataractes congénitales dans la famille.

Le recul moyen de l'étude réfractive chez ces enfants est de 5,54 ans.

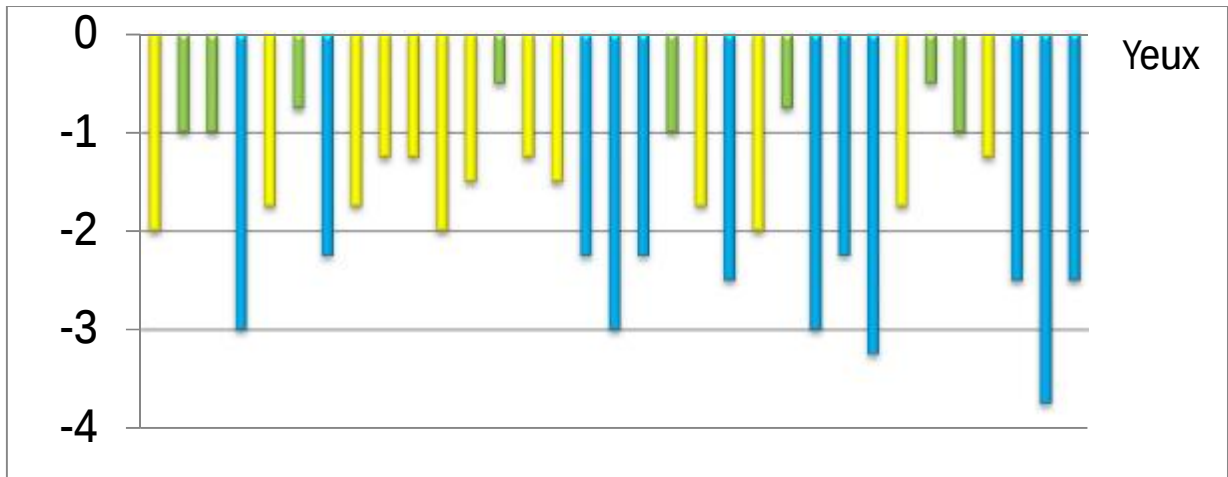
La réfraction finale est de -1,69 dioptrie sphérique allant de -15 à + 4,75.



Graphique 14 : Réfraction sphérique finale

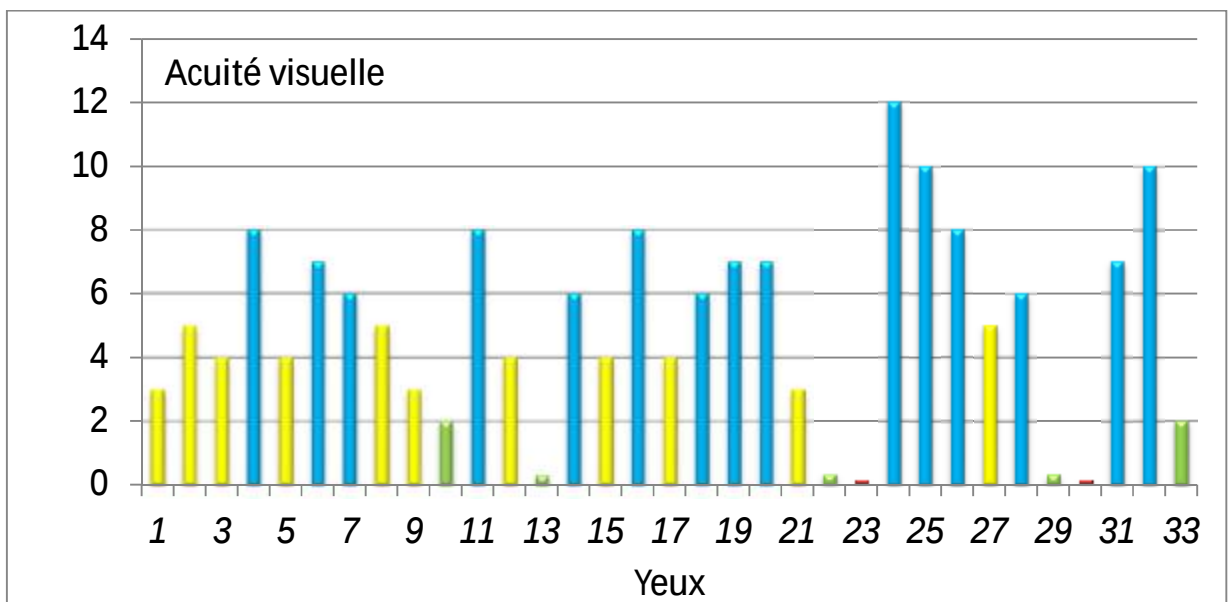
Les variations réfractives sont donc très importantes dans cette tranche d'âge.

L'astigmatisme postopératoire après 5,54 ans en moyenne est de -1,82 dioptries allant de -0,5 à -3,75.



Graphique 15 : réfraction cylindrique finale.

L'acuité visuelle chez ces enfants est de 5/10 allant de 0,1/10 à 12/10



Graphique 16 : AV chez les enfants opérés précocement

4. Discussion.

4.1. Rappel anatomo-physiologique

4.1.1. Anatomie descriptive du globe oculaire (1) (2)

4.1.1.1. Généralités

Le globe oculaire est grossièrement sphérique, son diamètre vertical étant d'environ 23 mm, son diamètre antéro-postérieur est de 25 mm chez l'emmetrope, par le développement saillant de la cornée sur sa courbure antérieure.

Latéralement, il est séparé des parois osseuses de l'orbite par un matelas graisseux. Dans cet environnement que se développent vaisseaux, nerfs oculo-orbitaires.

4.1.1.2. Constitution

Schématiquement, l'œil est formé de :

- Trois enveloppes qui sont de dehors en dedans : la sclérotique, une tunique intermédiaire essentiellement vasculaire et une membrane profonde, sensorielle et nerveuse, la rétine.
- Milieux transparents : le corps vitré, le cristallin et l'humeur aqueuse.

4.1.1.3. Anatomie descriptive

4.1.1.3.1. Cornée

Elle se présente comme une calotte de sphère transparente formée par la saillie en avant de l'enveloppe conjonctive, au travers du limbe, la cornée est définie par des rayons de courbure antérieurs et postérieurs. Son épaisseur est de 0,5 mm environ au centre, 1mm en périphérie, son diamètre horizontal est de 11,7 mm et le diamètre vertical est de 10,6 mm au niveau de la face postérieure.

La cornée est avasculaire, richement innervée par les nerfs ciliaires.

La cornée est reliée à la sclérotique par le limbe scléro-cornéen, recouvert en avant par la conjonctive bulbaire et en arrière par les constituants de l'angle iridocornéen.

4.1.1.3.2. Sclérotique

Elle est la tunique résistante, inextensible, opaque qui constitue l'enveloppe externe du globe oculaire.

Elle se constitue de tissu conjonctif, elle est peu innervée, peu vascularisée. La sclère est perforée de nombreux orifices. Le plus grand, la papille.

Dans la région rétro-équatoriale dans chaque quadrant, émerge une veine vortiqueuse au travers d'un canal intrascléral oblique.

Au niveau de la sclère prélimbique, des orifices permettent le passage des artères et des veines ciliaires antérieures, et se situe le système de drainage épiscléral du canal de Schlemm.

4.1.1.3.3. Iris

Diaphragme circulaire situé dans un plan frontal, il est réuni au bord antérieur du corps ciliaire par la racine de l'iris. Au centre il est perforé par la pupille. Il est séparé de la cornée en avant par l'angle iridocornéen et en arrière du vitré par l'angle iridociliaire.

L'iris présente deux faces :

- La face antérieure, de surface irrégulière, séparée entre ses 2/3 périphériques et son 1/3 central, par la collerette. Cette dernière représente la partie la plus épaisse de l'iris (0,6 mm). Des cryptes se situent de part et d'autre de cette collerette.

- La face postérieure est très pigmentée et finement plissée par des lignes concentriques.

La pupille est un orifice mobile de petit diamètre à la vive lumière, de grand diamètre à l'obscurité. Deux muscles lisses animent cette pupille : l'un, le sphincter, innervé par le parasympathique, l'autre, le dilatateur, étalé devant l'épithélium pigmentaire, il est innervé par le sympathique.

4.1.1.3.4. Chambre antérieure

C'est l'espace compris entre la face postérieure de la cornée en avant, la face antérieure de l'iris en arrière.

La chambre antérieure est plus ou moins profonde, entre 3 et 4 mm au-devant de la pupille dans les cas normaux, plus profonde chez le myope, plus étroite chez l'hypermétrope.

4.1.1.3.5. Angle irido-cornéen

Il est situé dans l'angle de réunion du limbe sclérocornéen et de l'iris. C'est une zone de constitution complexe, par où l'humeur aqueuse est évacuée hors du globe, selon des conditions qui s'équilibrent avec la sécrétion.

4.1.1.3.6. Cristallin et zonule

Le cristallin est une lentille biconvexe dont les faces antérieure et postérieure se réunissent au niveau de l'équateur. Il est entouré d'une capsule et est relié au corps ciliaire par la zonule de Zinn. Normalement, il est transparent, sans vascularisation ni innervation. Il est entretenu par une couche de cellules antérieures produisant les fibres cristalliniennes à l'équateur et nourrissant le cristallin dans sa portion antérieure.

Il est composé à l'âge adulte de plusieurs couches de fibres cristalliniennes disposées à la manière de pelures d'oignon autour d'un noyau

embryonnaire et d'un noyau fœtal. Avec l'âge, le noyau et le cortex peuvent s'opacifier (cataracte).

Chez le sujet emmétrope, le cristallin a un diamètre frontal de 9 à 10 mm et un diamètre antéro-postérieur de 4,5 mm. Celui-ci augmente avec l'âge, rendant la lentille plus sphérique. Lors de l'accommodation, le rayon de courbure antérieur chez le sujet jeune passe de 10 à 6 mm et le postérieur de 6 à 5,5 mm. Avec l'âge l'accommodation diminue à 45 ans, le rayon de courbure antérieur passe de 9,7 à 7,6; à 70 ans, l'accommodation est proche de 0.

La puissance du cristallin est de 21,8 δ (dioptries) environ dans l'air; 17,8 δ dans l'eau; 13 δ dans l'œil.

Les rapports antérieurs sont l'iris et la pupille. La chambre postérieure se trouve délimitée par l'iris, le corps ciliaire et le cristallin. En postérieur le cristallin est en rapport avec le vitré par l'intermédiaire de la hyaloïde antérieure; Au niveau de l'équateur, le cristallin répond à la zonule de Zinn.

4.1.1.3.7. Corps ciliaire

Il fait partie avec l'iris de l'uvée antérieure. C'est un ruban d'environ 2 mm de largeur, triangulaire à la coupe. Il porte sur sa face interne les procès ciliaires (70 diverticules) faisant saillie dans la chambre postérieure.

4.1.1.3.8. Choroïde

Elle correspond à l'uvée postérieure : lame de tissu conjonctif située immédiatement sous la sclérotique à laquelle elle est unie par de fins tractus. Elle est pigmentée (écran) et est essentiellement destinée à porter un système vasculaire très riche et des nerfs. Elle se limite en avant dans le prolongement du corps ciliaire au niveau de l'ora serrata, et en arrière autour de la papille. Son rapport en dedans se fait par l'intermédiaire de la lame de Bruch avec l'épithélium pigmentaire de la rétine.

4.1.1.3.9. Rétine

La rétine est constituée d'un tissu neurosensoriel, capable de transformer les rayons lumineux en un signal nerveux et de le transmettre au système nerveux central. Elle recouvre toute la surface de la choroïde de la papille à l'ora serrata. Elle est divisée en une zone centrale de 5-6 mm de diamètre correspondant au pôle postérieur entre des deux artères temporales supérieure et inférieure avec la région maculaire (2 mm de large sur 1,5

mm de haut) qui contient en son centre la fovéa (400 μ m) au centre de laquelle se trouve la fovéola (150 μ m), et la rétine périphérique qui présente 4 zones, la périphérie proche (1,5 mm autour du pôle postérieur), la périphérie moyenne (3 mm autour), la périphérie éloignée (9 mm en temporal et 16 mm en nasal), L'ora serrata ou extrême périphérie (2,1 mm en temporal et 0,8 mm en nasal).

Sur le plan histologique, elle est composée de 10 couches cellulaires : L'épithélium pigmentaire, La couche des photorécepteurs: cônes et bâtonnets, membrane limitante externe, La couche nucléaire externe (formée par les noyaux des cellules photo-réceptrices), La couche plexiforme externe, La couche nucléaire interne, La couche plexiforme interne, La couche des cellules ganglionnaires et couche des fibres optiques, La membrane limitante interne.

4.1.1.3.10. Corps vitré

Constitué par un tissu conjonctif (acide hyaluronique) extrêmement aqueux, il affecte chez le sujet jeune une consistance visqueuse, et relativement dense. Il se liquéfie avec l'âge. Il est tout à fait transparent et occupe 80% du volume du globe, entre le cristallin et la rétine.

Il est entouré d'une fine membrane, la hyaloïde, qui prend des adhérences avec la face postérieure du cristallin, l'espace péricapillaire et surtout l'ora serrata, la pars plana où se situe la base du vitré.

4.1.2. Physiologie du cristallin (3)

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 : l'accommodation.

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 amino-acides malgré une faible concentration de ces acides aminés dans le sang à un âge avancé.

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.

La transparence du cristallin est assurée par le taux élevé en protéines 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 l'opacification réactive du cristallin.

4.1.3. Embryologie (4) (5) (6) (7)

Lors de leur développement, les structures du segment antérieur issues de différentes origines embryologiques, interagissent les unes avec autres. Le cristallin a un rôle inducteur sur le développement cornéen mais plus largement sur l'ensemble des structures du segment antérieur de l'œil. Vers la troisième semaine du développement embryonnaire, les ébauches optiques apparaissent à partir du tube neural sous la forme d'une évagination vésiculaire. Face à ces vésicules, l'ectoderme de

surface s'épaissit en placodes optiques qui s'invaginent en une vésicule à la paroi monocellulaire, le futur cristallin et sa capsule. Entre la cinquième et la septième semaine, l'iris se différencie à partir des cellules mésenchymateuses situées à la face antérieure du cristallin embryonnaire dont les cellules postérieures s'allongent progressivement, celles situées à l'équateur migrent autour du noyau embryonnaire. Cet ensemble peut être visible à la lampe à fente sous forme d'une petite condensation en grain de café. Autour de ce noyau fœtal et de ses sutures, un cortex se développe de la périphérie vers le centre.

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

4.1.4. Pathogénie des cataractes congénitales

4.1.4.1. Les cataractes congénitales d'origine génétique: (8) (9)

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.

Les formes génétiquement transmises sont généralement bilatérales et symétriques, indemnes d'atteintes systémiques et transmises sur un mode dominant autosomique. Une nouvelle mutation est retrouvée dans 25 % des cas. Les autres types de transmission génétique, récessifs autosomique ou lié à l'X, sont beaucoup moins fréquents.

De nombreux gènes peuvent être impliqués dans la survenue d'une cataracte dans un contexte non syndromique.

L'altération génétique touche soit un gène codant une protéine impliquée dans le développement oculaire, soit une protéine exprimée dans le cristallin.

4.1.4.2. Pathogénie des cataractes d'origine rubéolique : (10)

Le mécanisme par lequel le virus de la rubéole empêche la perte organique n'est pas encore élucidé.

4.1.4.3. Pathogénie des cataractes secondaires à la galactosémie : (10)

La galactosémie est un trouble métabolique conduisant à l'accumulation de galactose dans le corps, ce dernier est responsable de l'accumulation de polyol galactitol dans le cytoplasme des fibres cristalliniennes. Ceci est dû à l'activité enzymatique de l'aldose réductase qui transforme le galactose en galactitol.

L'accumulation de galactitol conduit à une altération de leur membrane cellulaire et ainsi à la formation de cataracte.

4.1.5. Conséquences de la cataracte congénitale

4.1.5.1. Evolution de la fonction visuelle : (11) (12)

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 que 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.

4.1.5.1.1. Expérimentation animale

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.

4.1.5.1.2. Développement des fonctions visuelles chez l'Homme

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. 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 a pas d'obstacle à la parvenue des influx visuels synchrones et semblables aux deux rétines. Les fonctions visuelles se développent rapidement pendant le premier mois de vie et l'expérience visuelle semble jouer un rôle primordial dans leur développement.

4.1.5.2. Amblyopie : (13)

L'amblyopie est une anomalie de la maturation des structures cérébrales traitant de différents éléments de la fonction visuelle d'un œil ou des deux.

- Elle peut être la conséquence d'une pathologie organique affectant le globe oculaire, son environnement ou les voies optiques, ou d'interactions binoculaires anormales.
- 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.

4.1.5.2.1. Classification

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.
- 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.

Selon le caractère uni ou bilatérale

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

Selon leur étiologie

Les étiologies de l'amblyopie sont nombreuses et se divisent en trois groupes :

- amblyopie organique,
- amblyopie par privation visuelle
- amblyopie de cause fonctionnelle.

4.1.5.2.2. L'amblyopie dans la cataracte congénitale

- L'œil 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.

- Tout obstacle à cette stimulation lumineuse, qu'il s'agisse de cataracte congénitale, de ptosis ou de lésions cornéennes centrales (situées sur l'axe visuel) congénitales, 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.
- 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. 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.
- 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):
- La prévention de l'amblyopie repose sur :
 - Le traitement chirurgical précoce.
 - Une correction optique immédiate.

4.1.6. Epidémiologie

– 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. (14) (15)

– Globalement, l'incidence de cataracte congénitale est estimée entre 1 à 6 nouveaux-nés atteints pour 10 000 naissances. (8)

– Des études épidémiologiques ont été réalisées dans certains pays en voie de développement et ont montré les résultats suivants : Afrique de l'Ouest : 15,5%, Malawi : 13,1%, Kenya : 0,1%, Uganda : 27,6%, Ethiopie : 9,2%. (16)

– Malheureusement A nos jours, on ne dispose pas de statistiques marocaines permettant de déterminer l'incidence de cataracte congénitale.

– Selon une étude réalisée aux états unis, il n'y aurait pas de prédominance de sexe et de côté, et la proportion est équivalente entre formes unilatérales et bilatérales. (8)

4.1.7. Etude clinique

4.1.7.1. Interrogatoire: (5) (17) (18)

L'interrogatoire des parents est une étape fondamentale au diagnostic, il doit être le plus complet possible afin de guider l'attitude diagnostique et thérapeutique.

4.1.7.1.1. Date de découverte de la cataracte

Date de découverte de la cataracte : valeur pronostique

4.1.7.1.2. Circonstances de découverte

- Examen systématique par un pédiatre
- Leucocorie, strabisme, nystagmus.
- Malformation évidente : telle qu'une exophtalmie, une microphthalmie, un ptosis, une buphtalmie ou une opacité cornéenne peut amener les parents à consulter rapidement.

- Trouble du comportement visuel de l'enfant : absence de réaction à la lumière, incapacité à suivre ou à saisir un objet, signe de Franceschetti ou digito-oculaire (l'enfant appuie fortement sur ses globes oculaires pour se créer des sensations visuelles), signe de l'éventail (l'enfant balaie son champ visuel de ses doigts écartés). Ces deux derniers signes témoignent d'une malvoyance très profonde.

- Diagnostic in utéro : se fait grâce aux performances des appareils échographiques.

4.1.7.1.3. Antécédents personnels obstétricaux et néonataux

- Déroulement de la grossesse :
 - o L'anamnèse infectieuse et le statut immunitaire vis-à-vis de la toxoplasmose, rubéole.
 - o La notion de prise médicamenteuse durant la grossesse de phénotiazine, de corticoïdes, de sulfamides ou de vitamines à fortes doses.
- Déroulement de l'accouchement : durée du travail, modalité d'accouchement et rechercher une notion de souffrance néonatale
- Développement général : Une notion de retard staturo-pondéral, un retard psychomoteur, tout signe cutané, neurologique ou locomoteur orientant vers un syndrome associé à la cataracte.

4.1.7.1.4. Antécédents familiaux

Comme il existe des formes génétiques, tous les membres de la famille du patient doivent être systématiquement examinés. La réalisation d'un arbre généalogique peut parfois être nécessaire.

4.1.7.2. Examen de l'enfant éveillé : (5) (17) (18)

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.

4.1.7.2.1. Examen ophtalmologique de l'enfant

Evaluation de l'acuité visuelle

- Chez le nouveau-né : les tests d'évaluation de l'acuité visuelle d'effectuent uniquement chez l'enfant de plus de 3mois, 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 3 à 24 mois : Pour apprécier la valeur subjective de l'acuité visuelle du nourrisson, on utilise la technique du regard préférentiel et les cartes de Teller.
- Entre 2 et 5 ans : L'acuité visuelle est étudiée en vision monoculaire puis binoculaire. L'examen est basé sur la reconnaissance par les enfants d'images familières.
- Entre 4 et 6 ans : La mesure de l'acuité visuelle rejoint celle de l'adulte.

Examen ophtalmologique proprement dit

- A l'inspection : strabisme, nystagmus, plafonnement du regard, une microphthalmie,

- Examen à l'ophtalmoscope :
- micro ou mégaloconée, opacité cornéenne.
- Anomalie de l'iris : pupille excentrée ou déformée, aniridie, atrophie

irienne..

- Dilatation pupillaire :

Après s'être assuré de la normalité du réflexe photomoteur, on dilate les deux yeux par un mydriatique, puis on procède à l'examen du fond d'œil selon l'importance de l'obturation par la cataracte.

Apport de cet examen : Il permet de se faire une idée précise de la nature de la cataracte, de son anatomie, de son uni ou bilatéralité ainsi que la symétrie de l'atteinte. On peut orienter aussi à ce stade les recherches vers les diagnostics différentiels : une anomalie invasive au niveau du vitré ou de la rétine.

4.1.7.2.2. Examen général

La cataracte congénitale peut être associée à une maladie générale, pour cela on adresse l'enfant à un pédiatre qui procédera à un examen général minutieux de l'enfant.

4.1.7.3. Examen de l'enfant éveillé

Pour un enfant de moins de 3 ans, un examen sous anesthésie générale est indispensable.

Il comprend :

4.1.7.3.1. Mesure des courbures cornéennes et de la réfraction

Chez le nouveau-né, la mesure de la kératométrie est inutile car celle-ci diminue considérablement avec l'âge : elle est de 52 +/- 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.

4.1.7.3.2. Mesure du tonus oculaire

La tension oculaire chez le nouveau-né est beaucoup plus basse que celle de l'adulte : elle est entre 6 et 9 mmHg sous anesthésie générale chez un enfant de moins de 6 mois et elle augmente à 10- 12 mmHg après 2ans.

4.1.7.3.3. Examen du segment antérieur

Tous les éléments doivent être examinés systématiquement de la surface du globe vers la profondeur. On examinera:

- la conjonctive, le limbe, la cornée (diamètre, embryoton, épaisseur, transparence), l'iris (couleur, régularité de la pupille, qualité de la dilatation, zones d'atrophie, ectropion de l'uvée, pigments sur la cristalloïde antérieure) angle iridocornéen (vaisseaux, membrane, synéchies)
- le cristallin : forme anatomique de l'opacité (partielle, totale, antérieure, zonulaire ou postérieure, forme du cristallin : elliptique habituelle ou irrégulière, colobomateuse, ou siège d'un lenticône.
- On peut aussi parfois à ce stade diagnostiquer la présence d'une persistance d'une partie du système vasculaire fœtal antérieur ou postérieur.

4.1.7.3.4. Examen du segment postérieur :

Il doit se faire 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.

Cet examen peut aussi comprendre une échographie oculaire en mode B ainsi qu'une échodoppler couleur si un doute quelconque sur la persistance de la vascularisation foetale postérieure.

4.1.7.4. L'examen de la famille : (18)

Il faut examiner les parents, ainsi que la fratrie, car même en l'absence de tout signe fonctionnel, on peut découvrir de petites opacités ou de légères anomalies qui permettront d'établir un arbre généalogique pour un éventuel conseil génétique.

4.1.8. Examens complémentaires devant une cataracte congénitale (19) (20)

4.1.8.1. A visée oculaire

4.1.8.1.1. Echographie oculaire

- Il est toujours indispensable de faire un examen par échographie type B.
- L'examen se fait sous anesthésie générale le jour de l'intervention

chirurgicale, tant que l'enfant n'est pas en mesure de supporter la présence de la sonde et de fixer dans la direction voulue.

- Cet examen se fait en deux temps :

D'abord biométrique

Calcul de la puissance de l'implant destiné à traiter l'aphaquie chirurgicale et à suivre la croissance du globe.

Formules de calcul de l'implant : Les formules classiques dites de première génération, ne sont pas applicables à l'ophtalmopédiatrie. 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. De nouvelles formules dites « troisième génération », sont les plus utilisées étant les formules de Halladay, la SRKT et la formule de Shammas . Elles tiennent compte de la courbure cornéenne pour l'évaluation de cette profondeur. Ce sont les formules utilisées actuellement.

Il est diagnostique

Il sert à explorer les structures anatomiques en arrière du cristallin.

Cet examen peut mettre en évidence la persistance d'une partie du vitré primitif, décollement de rétine ou une tumeur intra ou rétro oculaire.

Echographie doppler couleur

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

4.1.8.1.2. Examens électrophysiologiques:

L'électrorétinogramme (ERG) et les potentiels évoqués visuels (PEV) : Ces examens sont réservés aux cataractes associées à une absence apparemment totale de perception lumineuse. Il évite de faire une chirurgie dont le résultat serait nul par non réponse rétinienne ou cérébrale.

4.1.8.2. A visée étiologique : (21)

En pratique, un bilan biologique est toujours nécessaire afin de déterminer l'étiologie de la cataracte.

- Ø 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-foetale virale ou parasitaire.
 - Chromatographie des acides aminés urinaires à la recherche du syndrome de Lowe.
 - Dosages sanguins du calcium, phosphore et du glucose.

- Ø 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.
 - Dosage sanguin du cholestérol, de l'acide mévalique, ferritine, G6PD.
 - Chromatographie des acides aminés.
 - EMG (Electromyogramme) : trouble neuro-musculaire dans le cadre des syndromes polymalformatifs.
 - Audiogramme : recherche d'une surdité dans le cadre de la rubéole congénitale ou autre syndrome polymalformatif.
 - Bilan radiologique à la recherche de la maladie des épiphyses pointillées ou maladie de Conradi-Hünemann.
 - Caryotype : dans le cadre d'un syndrome malformatif à la recherche d'une aberration chromosomique.

4.1.9. Formes cliniques des cataractes congénitales

- Le pronostic des cataractes congénitales est conditionné par leur présentation clinique.
- Elles peuvent être uni ou bilatérales, 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.
- Les cataractes congénitales peuvent être totales et précoces, de pronostic très sombre ; car l'absence d'apprentissage de la fixation est responsable d'un nystagmus définitif quelque soit le traitement.

- Enfin leur pronostic est d'autant plus pessimiste qu'il s'agit d'une forme associée à une microphthalmie, à un nystagmus ou à une persistance du vitré primitif.

4.1.9.1. Les formes anatomiques des cataractes congénitales : (5)

(18) (22) (23) (24)

4.1.9.1.1. Trois formes macroscopiques de cataractes sont fréquentes

Cataracte totale

- Elle peut être totale, régressive ou morganienne ou membraneuse.
- 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.
- Elle a le plus mauvais pronostic visuel. On l'observe plus fréquemment dans les anomalies chromosomiques, les infections et les polymalformations.

Cataracte nucléaire

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

Cataracte zonulaire ou lamellaire

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

- Les formes zonulaires finissent par se compléter. Elles sont post natales et de bon pronostic.

4.1.9.1.2. Les formes mineures des cataractes congénitales

Cataracte polaire antérieure

Elle est relativement fréquente, presque toujours bilatérale. Elle intéresse la capsule et les couches superficielles du cristallin. Elles peuvent être très amblyogènes si la taille de l'opacité est supérieure à trois millimètres.

Cataracte capsulaire antérieure

Elle est rare. La vision est très peu altérée, ce qui s'explique par le fait que les opacités ne sont en général pas axiales.

Cataracte polaire postérieure

- Elle doit être différenciée des reliquats de l'artère hyaloïde et de la cataracte capsulaire postérieure.
- La cataracte unilatérale postérieure est souvent associée à la persistance de la vascularisation fœtale primitive et à une microphthalmie.

Cataracte capsulaire postérieure

Elle est rarement congénitale. Elle est le plus souvent secondaire à une corticothérapie ou un traumatisme contusif.

Lenticônes antérieures

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

Lenticônes postérieures

- 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 source d'amblyopie profonde.

Les autres formes

- La cataracte en goutte d'huile: retrouvée chez les enfants atteints de galactosémie. Elle peut régresser si le traitement et le régime sont efficacement conduits.
- Les opacités des sutures : très fréquentes et peu handicapantes si elles sont isolées.
- La cataracte coralliforme: Malgré son aspect spectaculaire, est souvent peu handicapante visuellement. Son anatomie suggère une erreur d'arrangement des fibres cristalliniennes primaires

4.1.9.2. La polarité des cataractes congénitales : (25)

4.1.9.2.1. Les cataractes unilatérales

- Elles sont le plus souvent isolées et idiopathiques.
- Elles représentent une forme clinique spécifique par ses conséquences physiologiques (constitution d'une amblyopie rapide difficile à récupérer) et thérapeutiques (relative urgence chirurgicale).

4.1.9.2.2. Les cataractes bilatérales

- Ce sont les plus fréquentes. Elles sont en général symétriques.
- Tous les aspects sont possibles.

4.1.9.3. Les cataractes associées : (5) (26) (24) (27) (25)

4.1.9.3.1. Associations à d'autres anomalies oculaires

Microphthalmie

- La plus fréquente des anomalies oculaires associées, c'est un facteur de mauvais pronostic.
- Elle peut exister dans les formes uni ou bilatérales. Elle peut être elle-même bilatérale mais elle est souvent asymétrique. Elle peut être évidente ou être discrète et n'être décelée qu'au moment de l'examen préopératoire par l'échographie B.

Reliquats isolés de la tunique vasculaire du cristallin

Ce sont des restes du réseau vasculaire fœtal, ils 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 plutôt un diagnostic différentiel de la cataracte.

L'aniridie

C'est une affection rare, bilatérale présente dès la naissance. L'association avec une cataracte est grave. Elle peut accompagner une ectopie cristallinienne.

Les colobomes de l'iris

Il s'agit d'une atrophie irienne localisée. C'est une anomalie congénitale par défaut, apparaissant sous forme de fente. Ils sont souvent associés à un colobome cristallinien.

Persistance de la vascularisation primitive fœtale

- C'est une malformation intraoculaire due à la résorption incomplète du vitré primitif dans l'entonnoir rétrocristallinien. On distingue les formes antérieures et postérieures.
- Les persistances du vitré primitif peuvent être associées à des cataractes et leur traitement comporte souvent l'ablation du cristallin.
- Les indications opératoires sont de trois ordres : Préventives pour les complications hyper- et hypotoniques, visuelles et esthétiques.



Figure 17 : persistance de la vascularisation fœtale primitive dans sa forme postérieure (photo du service)

Anomalies cornéennes

- Stroma : kératocône, anomalie de clivage de la chambre antérieure, anomalie de taille.
- L'endothélium : guttata, dystrophie postérieure polymorphe.

Rétinopathies des prématurés

Elle est devenue rare depuis le contrôle de l'oxygénation par capteurs cutanés. La rétinopathie des prématurés peut être cachée par une cataracte dense.

Colobomes cristalliniens

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

4.1.9.3.2. Associations à une autre anomalie oculaire

La cataracte congénitale peut être associée à différentes anomalies extra-oculaires

Ces anomalies seront traitées dans le chapitre des formes étiologiques.

4.1.10. Les formes étiologiques des cataractes congénitales (8)

- 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, ou induites par un facteur péristatique (infectieux, carentiel, métabolique, toxique, ionisant ou immunologique).

4.1.10.1. Les cataractes héréditaires

- C'est l'étiologie la plus fréquente 25 à 50 % des cas
- Trois modes de transmission sont possibles, dominant le plus souvent, plus rarement suivant le mode autosomal récessif ou lié à l'X.

- Ø les cataractes héréditaires isolées
- Ø Les cataractes s'intégrant dans un syndrome à transmission héréditaire.
- Ces syndromes sont très nombreux mais restent rares.

- On peut citer : Syndrome de Treacher-Collins, syndrome de Crouzon dysosotose cranio-faciale, la maladie d'Alpert, syndrome de Rubinstein-Taybi, syndrome de Marfan, syndrome de Weill-Marchasani, myopathie de Steinert, maladie de Fabry, aniridie congénitale, l'homocystinurie ...

4.1.10.2. Les cataractes et les aberrations chromosomiques

Il existe plusieurs syndromes, parmi lesquels on cite : Trisomie 21, Trisomie 13, Trisomie 18, Syndrome de Turner, Syndrome de Noonan ou Turner « mâle »

4.1.10.3. Les embryo-foetopathies

4.1.10.3.1. La rubéole

- La rubéole congénitale survient au cours d'une rubéole maternelle.
- Le syndrome de rubéole congénitale comporte classiquement des malformations cardiaques, une surdité, une atteinte oculaire dans 50 % des cas.

4.1.10.3.2. Les autres maladies virales

D'autres maladies virales ont été incriminées dans la genèse de la cataracte congénitale : la rougeole, la varicelle, l'herpès simplex néonatal, le cytomégalovirus, l'hépatite, la mononucléose infectieuse, les oreillons et la poliomyélite

4.1.10.3.3. Les atteintes parasitaires : toxoplasmose

- La transmission congénitale se fait uniquement lors de la primo-infection chez la mère pendant la grossesse.
- Elle comporte les manifestations suivantes : neurologiques (hydrocéphalie, convulsions, calcifications intracrâniennes), viscérales et hématologiques. Les atteintes oculaires sont surtout une microphthalmie, une chorioretinite. La cataracte est rarement primitive (5%)

4.1.10.3.4. D'autres infections

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

4.1.10.4. Les causes métaboliques

- Ces causes de cataracte sont fréquentes surtout chez le nouveau-né.
- Trouble du métabolisme glucidique : Galactosémie congénitale, les hypoglycémies, le diabète sucré
- Troubles du métabolisme phosphocalcique
 - Ils 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.
- Autres : Trouble du métabolisme des lipides (la maladie de Fabry), la maladie de Wilson, le rachitisme, trouble du métabolisme des acides aminés, les mucopolysaccharidoses

4.1.10.5. Les autres causes de la cataracte

- Prématurité
- Cataractes toxiques et carentielles
- Rayons X et la photothérapie : importance de la protection des yeux du nouveau-né lors des séances de photothérapie.

4.1.10.6. Cataractes idiopathiques

40 % des cataractes congénitales restent idiopathiques (50), ceci prouve notre méconnaissance de plusieurs autres causes de cataracte congénitale.

4.1.11. Diagnostic différentiel (8) (28)

Il se pose devant toutes les causes non cristalliniennes d'une leucocorie

4.1.11.1. rétinoblastome

- C'est le premier diagnostic à éliminer en urgence devant une leucocorie.
- Après le mélanome malin et les métastases, le rétinoblastome est la tumeur intraoculaire maligne la plus fréquente.

4.1.11.2. Fibroplasie rétrolentale ou rétinopathie des prématurés

stade 5

Elle est liée à une hyperoxygénation mal contrôlée des grands prématurés.

4.1.11.3. Persistance de la vascularisation fœtale

- Elle est liée à la résorption incomplète du vitré primitif et est, dans la majorité des cas, unilatérale.
- L'échographie en mode B, complétée éventuellement d'une échographie doppler, met en évidence cette anomalie.

4.1.11.4. Causes infectieuses d'une leucocorie

- La toxoplasmose congénitale: peut donner une leucocorie.
- La toxocarose : elle se manifeste sous forme d'un granulome blanchâtre, s'accompagnant d'une forte réaction vitréenne avec tractions rétinienne.

4.1.11.5. Maladie de Coats

Il s'agit d'une maladie qui atteint préférentiellement les garçons, découverte avant l'âge de dix ans.

Elle se caractérise par des anomalies télangiectasies rétinienne, responsable d'une exsudation qui va faire baisser la vision, habituellement de façon unilatérale.

4.1.11.6. Colobomes chorio-rétiniens

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

4.1.12. Traitement

4.1.12.1. But du traitement : (29) (30)

- Depuis ces dernières années, les progrès thérapeutiques et les particularités chirurgicales chez le jeune enfant ont abouti à un consensus: la précocité du traitement chirurgical des cataractes congénitales occultantes, le capsulorhexis postérieur indispensable pour réaliser une vitrectomie antérieure afin d'éviter la cataracte secondaire inéluctable chez le jeune enfant.
- La cataracte congénitale est considérée comme la première cause de cécité évitable chez l'enfant. Sa prise en charge constitue une priorité du programme VISION 2020 : Le droit à la vue, l'initiative de l'OMS pour la lutte contre les principales causes de cécité évitable. (31) (32).
- La chirurgie de la cataracte congénitale reste malgré tout un acte délicat vu le risque de complications per- et post-opératoires.
- Après la chirurgie, la rééducation de l'amblyopie reste essentielle par une prise en charge multidisciplinaire associant ophtalmologistes, orthoptistes, pédiatres et psychologues.
- 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 implanter 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?

4.1.12.2. Moyens thérapeutiques

4.1.12.2.1. Moyens chirurgicaux

4.1.12.2.1.1. Méthodes

- L'anesthésie générale est toujours nécessaire
- La dilatation pupillaire, facteur important de l'aisance opératoire, malgré

que dans certains cas, elle demeure limitée.

4.1.12.2.1.2. Techniques chirurgicales : (33)

– La technique de référence actuelle, est celle de phacoaspiration par voie antérieure en technique bimanuelle, avec capsulotomie postérieure et vitrectomie antérieure. Elle permet en outre d'implanter d'emblée (en intercapsulaire) ou secondairement sur la couronne périphérique de capsule (dans le sulcus). Elle bénéficie de tous les progrès de la microchirurgie du segment antérieur [4—7].

– La phacophagie par abord postérieur (pars plana) est de moins en moins pratiquée. Elle doit en tout cas laisser une couronne capsulaire périphérique pour une éventuelle implantation secondaire.

La phacophagie ou phacoaspiration accompagnée d'une vitrectomie antérieure par voie antérieure : (33)

a/ L'incision :

– Elle doit être adaptée à l'œil d'enfant: cornée épaisse et molle, chambre antérieure étroite, accès difficile en cas de myosis, astigmatisme inverse fréquent, taies

cornéennes systématiques. Elle peut être sclérale antérieure, moins génératrice de taies.

- La réduction de leur taille (1,5 à 2,3mm) les rends moins astigmatogènes et permet de les positionner à 2 heures et 10 heures.

b/ Utilisation des substances viscoélastiques et maintien de la mydriase :

- Elles doivent avoir une haute viscosité et cohérence. Il aide le maintien et élargit la mydriase. Il aide le traitement des capsules, refoule le vitré et ouvre les feuillets capsulaires pour l'implantation.

- En l'absence de dilatation suffisante, la dilatation pupillaire sera obtenue par des moyens mécaniques, crochets ou autres.

c/ Traitement de la capsule antérieure :

- Comme chez l'adulte, la réalisation d'un capsulorhexis conditionne la suite de l'intervention, notamment l'implantation.

- Il est rendu délicat car la capsule est très élastique et sous tension et que parfois, la mydriase est très relative.

d/ Hydrodissection :

Même en l'absence de noyau, c'est une étape non négligeable, car elle aide à bien détacher le cortex périphérique et, en aidant un bon nettoyage, limite les risques de prolifération secondaire.

e/ Phaco-aspiration :

- Elle ne nécessite pas d'ultra-sons puisque le noyau est mou.
- La technique BiMics prend ici tout son intérêt. Il faut réaliser un pelage capsulaire très soigneux en raison du caractère prolifératif majeur des cellules équatoriales.

f/ Capsulotomie postérieure et vitrectomie antérieure :

- L'expérience montre que l'opacification de la capsule postérieure (OCP) est systématique jusqu'à sept ans (sans doute plus). Avant l'âge du laser Nd neodymium-doped yttrium aluminium garnet (YAG), il faut donc préventivement l'ouvrir chirurgicalement par un capsulorhexis postérieur circulaire continu
- Il faut aussi retirer le vitré antérieur et la hyaloïde qui, sinon, servent de support mécanique à une prolifération des masses équatoriales. La vitrectomie antérieure est donc systématique. Ce geste, bien contrôlé est peut-être même moins agressif qu'une capsulotomie au YAG.
- La capsule postérieure est très fine et fibrillaire. Le capsulorhexis est réalisé après ponction et injection de viscoélastique en arrière pour décoller la hyaloïde antérieure. Il faut le réaliser préférentiellement avant implantation. Certains chirurgiens préfèrent implanter d'abord dans le sac puis luxer l'optique et le réaliser ensuite, en arrière de l'implant.
- En présence d'une persistance de la vascularisation fœtale (PVF), l'ouverture capsulaire postérieure est accompagnée d'une endocoagulation du pédicule vasculaire puis de sa section. Puis on découpe la galette opaque de la capsule postérieure et, en fonction de sa taille et du degré de rétraction du corps ciliaire, une implantation pourra être discutée.

g/ Fin de l'intervention :

- Après implantation ou non, il faut évacuer soigneusement le viscoélastique et remettre en myosis, par injection de myotique intracaméculaire, ce qui permet de vérifier l'absence de bride vitréenne tendue vers la kératotomie.
- Une iridectomie périphérique peut parfois être réalisée si l'intervention a été compliquée, que l'enfant est jeune, que le contexte est inflammatoire.

- La fermeture de la kératotomie est systématique chez l'enfant, pour en augmenter l'étanchéité. Nous utilisons préférentiellement le Vicryl 10/0 pour éviter de rendormir l'enfant peu de temps après. Les points doivent être bien serrés.

- Le traitement postopératoire comporte une injection sous conjonctivale en fin d'intervention puis à la demande en cas d'inflammation. Des collyres antibiotiques corticoïdes et une dilatation par atropine sont prescrits pour un à deux mois. Une surveillance simple de l'état local paraît justifiée durant le premier mois.

Implantation intraoculaire : (33)

- L'amélioration progressive de la technique opératoire et de la qualité des implants a permis de réduire progressivement l'âge d'implantation des enfants, mais l'indication dépend aussi de l'habitude et de l'expérience du chirurgien (1)

- Quel que soit l'âge de l'enfant, l'implantation ne sera réalisée que si les conditions locales sont bonnes, si possible en intercapsulaire et au cours d'une intervention non compliquée.

- L'implantation n'est pas un complément simple de l'intervention mais elle est intégrée dans une stratégie thérapeutique de l'équipe ophtalmopédiatrique.

a/ Implantation intercapsulaire en première intention :

- ouverture cornéenne adaptée à la taille de l'implant ou de la cartouche;
- ouvertures capsulaires antérieures et postérieures calibrées (antérieure 6mm, postérieure 4mm), vérification de l'absence de vitré;

- injection de viscoélastique entre les feuillets capsulaires pour les ouvrir comme un pneu;

- glisser l'anse inférieure en intercapsulaire lors de l'injection, laisser déplier l'implant, puis le faire tourner grâce à un crochet jusqu'à pouvoir luxer la seconde anse

entre les deux capsules. Ne pas hésiter à faire tourner l'implant afin de bien vérifier sa position.

b/ Implantation secondaire :

- Dans la majorité des cas, il s'agit d'une implantation dans le sulcus, car il persiste le plus souvent un support capsulaire périphérique suffisant. Les implants acryliques hydrophobes s'y glissent facilement, ainsi que les implants PMMA avec traitement de surface.

- L'intervention s'accompagne en général de l'aspiration de masses résiduelles et d'un complément de vitrectomie antérieure. Elle se termine par une mise en myosis et d'une iridectomie périphérique avant l'âge de trois ans. En l'absence réelle de support capsulaire, il n'existe pas de consensus.

4.1.12.2.2. Moyens médicaux

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

4.1.12.2.2.1. Traitement préopératoire: (5)

Il consiste en une dilatation pupillaire, 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 %.

4.1.12.2.2.2. Traitement postopératoire (25) (34)

Ø Traitement local :

- Le traitement anti-inflammatoire doit être démarré le plus tôt possible: une injection sous conjonctivale de corticoïde est réalisée en fin d'intervention, avec en post opératoire immédiat une instillation de collyres et de pommades associant un mydriatique, un antibiotique et un anti-inflammatoire à base de dexaméthasone 0,1 %: pendant un mois 4 à 5 gouttes par jours.

– Chez le nouveau né on préconise une fréquence d'instillation plus élevée: 8 à 10 fois par jour et pendant 2 à 3 mois.

Ø Traitement général

Utilisé par certains auteurs d'une façon systématique (34) , il comprend aussi un antibiotique et un anti-inflammatoire stéroïdien (AIS) à des doses adaptées au poids de l'enfant pendant 10 jours.

4.1.12.2.3. Moyens optiques

4.1.12.2.3.1. Implantation

– La correction immédiate de l'aphaquie 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.

– Quelquefois, la puissance désirée de l'implant n'est pas disponible à cause de la forte hypermétropie chez le nouveau-né. Dans ces cas deux options sont proposées:

- Ne pas implanter et corriger par une lentille de contact temporaire dans l'attente d'une implantation secondaire.
- Implanter dans le sac un premier implant, puis un second dans le sulcus qu'on enlève quelques mois plus tard, quand on arrive à l'emmetropie prédite avec l'implant mis dans le sac capsulaire.

4.1.12.2.3.1.1. Indications et contre-indications de l'implantation

Contre-indications de l'implantation (35) (36)

– Elles restent toutes relatives sans qu'aucun consensus ne soit établi à ce sujet.

- Néanmoins les conditions suivantes constituent, pour certains auteurs, une contre indication à l'implantation: microcornée, microphthalmie, aniridie, glaucome, persistance et hyperplasie du vitré primitif surtout dans sa forme antérieure.

Age d'implantation : (37)

- Actuellement, il est parfaitement admis que l'implantation primaire chez l'enfant à partir d'un an représente la meilleure attitude thérapeutique de nos jours, même si les deux yeux sont opérés. Concernant les cataractes unilatérales implantées, la vision binoculaire est supérieure aux aphaques corrigés par lentilles de contact.

- Les résultats des publications concernant des enfants d'âge élevé lors de la chirurgie sont encourageants. Il n'existe aucun consensus quant à la prise en charge des enfants opérés avant l'âge d'un an et encore moins avant six mois de vie. Cela concerne la période où le globe oculaire et le cerveau subissent les plus grandes modifications.

- La réfraction change considérablement pendant les années suivantes, et l'œil deviendra hautement myope mais, on espère, pas hautement amblyopique. La chirurgie réfractive cornéenne, l'implantation secondaire, et les lentilles de contact sont des options pour la correction future de la myopie.

- Le calcul de la puissance d'implant est satisfaisant chez l'enfant à l'exception des nourrissons âgés de moins de 36 mois ou ceux avec une longueur axiale inférieure à 20 mm (38) ; La capacité de prédire le changement futur de la myopie chez un enfant donné est difficile, surtout s'il est très jeune (39). Dans les cataractes bilatérales, le but est de commencer par une hypermétropie dans l'enfance qui se convertit en une emmétropie à l'âge adulte (40). Selon l'âge de l'enfant à la chirurgie, la valeur de l'hypermétropie variera. C'est important d'informer les parents

avant la chirurgie que l'enfant aura besoin de lunettes bifocales probablement pour le reste de sa vie.

4.1.12.2.3.1.2. Choix du type, diamètre et puissance de l'implant :

Type de l'implant: (33)

- Le type d'implants utilisés a bien sûr évolué dans le temps. Les implants en polyméthyl metacrylate (PMMA) ont été testés puis, leur biocompatibilité a été améliorée par l'adjonction d'un traitement de surface, hépariné ou fluoré. un implant adapté à l'enfant a été élaboré, de diamètre haptique de 10 ou 11mm, optique de 6mm, à surface fluorée, avec de grandes anses. Ils étaient très simples à poser mais comme tout implant rigide, nécessitaient d'élargir l'incision à 6mm. Leur tolérance à long terme reste excellente.

- Les implants PMMA de chambre antérieure sont déconseillés chez l'enfant en raison des risques pour l'angle, mais surtout pour la cornée. L'indication des implants PMMA clipsés à l'iris ou à fixation sclérale est discutée au cas par cas dans des situations spécifiques.

- L'avantage de garder une micro-incision moins astigmatogène a finalement fait préférer les implants souples. Ils doivent toutefois être suffisamment rigides pour résister à la rétraction du sac. Le standard actuel (2009) est donc l'acrylique hydrophobe une pièce, avec anses ouvertes. Il faut se méfier des filtres bleus qui diminueraient la biocompatibilité chez le jeune enfant.

- Les implants multifocaux seraient théoriquement séduisants mais n'ont pas une indication large, notamment avant huit ans, en raison de l'évolution réfractive, de leur sensibilité au décentrement et de leur technicité encore imparfaite.

- De nombreuses évolutions sont en discussion notamment pour tenter de limiter la complication la plus fréquente des cataractes congénitales qui est

l'obstruction de l'axe visuel par la repousse de matériel cristallinien. On notera par exemple la discussion autour du rôle de la compression de la zone germinative équatoriale par les anses ou un anneau, ou d'une meilleure fermeture du reliquat de sac par l'implant (luxation postérieure de l'optique, puis récemment implant (bag in the lens)).

Diamètre de l'implant à utiliser: (40)

Il dépend de l'âge :

- 1 et 18 mois l'enveloppe de l'implant doit être de 10,5 mm et l'optique de 5,5 mm,
- 19 et 36 mois l'enveloppe de l'implant doit être de 11 mm et l'optique de 5,75 mm,
- 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 : (40) (41) (42) (43) (44) (45)

- Contrairement à l'adulte, on ne vise que rarement l'emmétropie immédiate chez l'enfant.
- La puissance choisie dépend de plusieurs facteurs. La puissance théorique calculée, est approchée par les formules paraissant les plus adaptées, notamment SRKT et Holladay. Il faut prendre en compte la croissance du globe dont on rappelle qu'elle se fait à 80% durant la première année. Des abaques ont été mis au point permettant de calculer la puissance donnant l'emmétropie en implantant à un âge donné.
- Cette puissance est ensuite adaptée en fonction du type de cataracte: dans les cataractes bilatérales, on vise une sous-correction symétrique aux deux yeux, qui sera compensée provisoirement par des corrections optiques. En revanche, dans les cataractes unilatérales, une sous-correction initiale risque de mettre en péril la

récupération visuelle. Il faut donc trouver un compromis entre le risque de myopisation secondaire et une qualité optique initiale optimale. Une sous-correction dosée est choisie en fonction des habitudes des équipes.

- Dans tous les cas, la puissance sera réduite en cas de longueur axiale excessive pour l'âge (myopie axiale associée risquant d'évoluer) ou majorée en cas de microphthalmie relative persistante. Les implants actuels ne compliquent pas spécifiquement les suites opératoires.

- Les tableaux suivants donnent des exemples de réduction de la puissance de l'IOL selon différents auteurs :

- o Selon Dahan : (40)

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

- o Selon De Laage : (46)

Age	<3mois	3-6 mois	6-12 mois	1-2 ans	2-4 ans	4-5 ans	5-7 ans	Supérieur à 7 ans
Réduction	40%	35%	20%	15%	10%	2 D	1 D	0

- Concernant les implantations secondaires (47): L'implantation est faite beaucoup plus tard, à un âge auquel la croissance du globe peut être considérée comme négligeable. On met donc l'implant de la puissance dioptrique définie par la biométrie.

4.1.12.2.3.2. Les lentilles de contact : (48)

– La méthode de correction de l'aphaïque après chirurgie de la cataracte congénitale reste discutée : implantation primaire, correction optique par lunettes ou par lentilles de contact. Elle est à évaluer suivant l'âge de l'enfant, l'uni- ou la bilatéralité de la cataracte et les anomalies associées.

– Par comparaison au port de lunettes, l'adaptation en lentilles de contact rigides à haute perméabilité à l'oxygène permet une excellente qualité optique, ce qui donne une acuité visuelle supérieure à celle obtenue avec le port de lunettes, en particulier dans les astigmatismes et les fortes amétropies. Le port de lentilles réduit l'aniséiconie et favorise le développement de la vision binoculaire.

4.1.12.2.3.3. Les lunettes: (49)

– Les lunettes d'aphaïque sont une alternative si les lentilles de contact causent des complications ou sont inadaptées.

– 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 3ans: +1,5D
- après 3 ans: verres bifocaux type Franklin avec un centrage à ½ pupille,
- après 5 ans: verres bifocaux progressifs

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

4.1.12.2.4. Moyens orthoptiques : (50)

- Le traitement orthoptique consiste en une rééducation de l'amblyopie.

C'est une étape indispensable au traitement, elle conditionne le pronostic visuel de ces enfants. Dès que l'aphaquerie de l'enfant est corrigée, la rééducation de l'amblyopie doit être immédiatement démarrée.

- Le traitement de l'amblyopie de la cataracte congénitale précoce est le plus difficile qui soit en ophtalmologie. De ce fait, ce traitement ne se délègue pas. Les équipes doivent être organisées pour que l'opérateur soit au centre du projet éducatif visuel.

4.1.12.2.4.1. La correction optique

- C'est une étape essentielle dans la prise en charge des patients. Tout procédé qui pourrait empêcher une évaluation parfaite du défaut réfractif doit être rejeté. En plus de la correction de l'aphaquerie (lentille de contact, implant, etc.), la prescription de la correction optique totale est un impératif aux deux yeux. Elle impose une cycloplégie répétée sur l'œil non opéré.

- On suivra les règles suivantes :

- avant 12mois: prescription d'un monofocal de vision intermédiaire (COT+2D);
- après 12mois, prescription d'un bifocal à grand segment inférieur monté haut;
- à partir de quatre à six ans, prescription d'un verre progressif monté haut, si le patient a récupéré une excellente acuité visuelle de l'œil opéré.

- Il est important de prescrire à l'enfant des montures adaptées, pour éviter qu'il regarde par dessus ses verres et qu'il accommode décompensant ainsi son strabisme.

La cataracte apparue après 2 ans

Si la cataracte est vraiment apparue après deux ans, il n'y a ni strabisme ni nystagmus. Dans ces cas-là, l'équipement optique est souvent suffisant. Toutefois, c'est l'anisométrie et l'astigmatisme résiduel qui vont décider de la nécessité d'un traitement complémentaire qui sera soit une occlusion soit une pénalisation optique ou pharmacologique.

La cataracte congénitale bilatérale précoce

– Elle est apparue avant 12mois. Elle est beaucoup moins agressive que la cataracte unilatérale car l'égalité de stimulations est respectée. Après avoir prescrit la correction optique totale suivant les règles vues précédemment, la base du traitement est l'occlusion. On suivra les règles suivantes:

- avant six à huit mois: alternée et équivalente sur les deux yeux, la durée de l'occlusion prescrite sera d'une heure d'éveil par mois d'âge en alternance et le reste du temps (quand il y en a), l'enfant reste les deux yeux ouverts;
- à partir de six à huit mois: l'occlusion sera permanente (à aucun moment, les deux yeux sont ouverts en même temps);
- Après un an: l'occlusion sera par journée et symétrique. Une occlusion asymétrique ne sera prescrite que si une dominance ou une amblyopie apparaît.

– Le relais de l'occlusion sera fait par une pénalisation totale alternante ou par une pénalisation alternante suivant le degré de récupération de l'acuité visuelle.

– L'occlusion devra être prolongée si la récupération de l'acuité visuelle est faible. La durée du traitement est de cinq à sept ans. Ces cas sont de bon pronostic et les seules limitations à une bonne récupération visuelle sont liées à l'existence et à la gravité des pathologies associées.

La cataracte congénitale précoce

Elle est apparue avant 12mois. C'est la forme clinique la plus agressive du fait de l'inégalité de stimulations. Après avoir prescrit la correction optique totale suivant les règles vues précédemment, la base du traitement est l'occlusion. On suivra les règles suivantes.

- Les règles de l'occlusion : Avant six à huit mois: elle est de 80% du temps d'éveil de l'œil non opéré. Pendant une courte période (20% du temps d'éveil) les deux yeux ouverts. À partir de six à huit mois: une occlusion totale permanente et alternante ou asymétrique (à aucun moment, les deux yeux sont ouverts en même temps) est prescrite. Après un an: prescrite par journée, l'occlusion est fortement asymétrique.

- L'asymétrie de l'occlusion : Elle dépend de la différence fonctionnelle entre les deux yeux. Plus l'asymétrie fonctionnelle est grande plus l'occlusion est asymétrique. De 1j/1j pour une valeur fonctionnelle identique à 13j/1j pour une valeur fonctionnelle très asymétrique. En fait, il faut faire tout ce qui est nécessaire pour obtenir l'amélioration de l'acuité visuelle de l'œil opéré.

- Le relais de l'occlusion :

- Ø Type de relais : Deux méthodes sont particulièrement adaptées à cette pathologie:

- pénalisation de loin $\pm$ atropine;
- pénalisation de près $\pm$ atropine.

- Ø Quand le relais ? Cela dépend du niveau d'acuité visuelle (5/10) et du type d'amétropie associée, en général vers trois à quatre ans. Pour certains enfants, seule l'occlusion est efficace et elle doit être maintenue sous la forme d'une occlusion alternante asymétrique

Ø Jusqu'à quand ? Dix ans semble un bon chiffre. Il faut savoir maintenir une pression thérapeutique sur l'œil sain pendant une longue durée sous la forme soit de pénalisations soit d'occlusion.

– Le risque de l'amblyopie à bascule : L'œil non opéré reste l'œil dominant à la fin du traitement. Il n'existe qu'un cas dans la littérature d'inversion de la dominance lié au développement d'une anisométrie défavorable à l'œil non opéré. Ce risque paraît quasiment nul.

4.1.12.2.5. Indications opératoires : (51)

Elles diffèrent selon les cataractes totales uni- ou bilatérales, et les partielles uni- ou bilatérales

4.1.12.2.5.1. La cataracte totale bilatérale

– La cataracte bilatérale totale se voit en général chez le nouveau-né ou le nourrisson, il existe un trouble du comportement avec un regard inexpressif et indifférent, une leucocorie, le nystagmus peut être présent plus rarement le strabisme (52). S'il n'y a pas de nystagmus, il n'y a pas d'intervention en urgence car le problème est la persistance d'une amblyopie fonctionnelle bilatérale en cas de nystagmus.

– La cataracte bilatérale totale nécessite au niveau thérapeutique une chirurgie précoce bilatérale chez l'enfant de moins de six semaines d'emblée ou en respectant en général le délai d'une semaine entre les deux yeux.

4.1.12.2.5.2. La cataracte totale unilatérale

La cataracte unilatérale totale se voit chez les nourrissons. Le problème est que le diagnostic est souvent plus tardif que la cataracte bilatérale et l'amblyopie unilatérale est en général très difficile à lever. Dans tous les cas, il n'y a jamais de récupération de la vision binoculaire (53) (41). Le traitement est précoce, idéalement en

moins de six semaines, dans tous les cas après un an la récupération fonctionnelle est illusoire.

4.1.12.2.5.3. La cataracte unilatérale partielle

La cataracte unilatérale partielle se diagnostique chez l'enfant plus âgé soit donc nourrisson, soit un jeune enfant. Elle peut se manifester par un strabisme intermittent avec, comme risque majeur, l'amblyopie unilatérale. S'il n'y a pas de strabisme il n'y aura pas de traitement. Si le strabisme est intermittent, il faut traiter la part fonctionnelle de l'amblyopie à savoir une pénalisation de l'œil normal jusqu'à l'âge de sept à huit ans. Quand le strabisme est constitué, il faut tenter l'occlusion et la pénalisation mais la chirurgie est souvent nécessaire avec implantation.

4.1.12.2.5.4. la cataracte partielle bilatérale : (51) (25)

- La cataracte bilatérale partielle est de découverte plus tardive chez l'enfant de plus de deux ans à l'occasion d'un examen systématique en particulier lors d'une enquête familiale. En conséquence, l'acuité est souvent chiffrable.

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

- Si l'opacité a un diamètre inférieur à 3 mm ou de siège péricentral, permettant de distinguer les vaisseaux rétinien, la décision thérapeutique sera fonction d'une évaluation clinique globale incluant l'examen de la poursuite oculaire, l'appréciation de la lueur pupillaire. Une abstention chirurgicale peut être proposée. Néanmoins, de tels patients doivent bénéficier d'une évaluation fréquente de leur fonction visuelle et, en cas de persistance d'une amblyopie significative, l'extraction de la cataracte doit être envisagée.

- Le délai d'intervention entre les deux yeux 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 oeil car ceci est générateur d'amblyopie si ce délai est plus important, il faut faire une occlusion.

4.1.12.2.6. Les complications

4.1.12.2.6.1. Les complications per opératoires : (54)

Des incidents peuvent survenir à tout moment de l'intervention et peuvent avoir de graves conséquences lorsque leur gestion a été mal assurée.

- Lors de l'incision tunnalisée, le corps ciliaire peut être atteint.
- Des complications iriennes telles qu'une hernie ou un traumatisme de l'iris
- Les complications peuvent être liées aux difficultés de la dilatation pupillaire sur un oeil immature empêchant ainsi la bonne visibilité.
- La rupture de la capsule postérieure, pouvant être responsable d'une luxation du noyau cristallinien dans le vitré.

4.1.12.2.6.2. Les complications postopératoires

Réactions inflammatoires : (55)

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 postopératoire rigoureux.

Cataracte secondaire: (55) (56)

- La cataracte secondaire est prévenue par la capsulotomie postérieure per opératoire ou la photodisruption au Yag dans les semaines suivant l'intervention. Il semble que l'implantation en PMMA soit plus à risque de développement des cataractes secondaires que les implants acryliques hydrophobes (57).
- L'âge précoce de la chirurgie est également un facteur prédisposant.

- Le risque de développer une membrane cyclitique et de voir proliférer des perles d'Elschnig est potentiel chez le très jeune enfant par croissance des cellules épithéliales du cristallin entre les deux capsules, sur la surface vitrénne ou la face postérieure de l'implant.

Le glaucome secondaire : (25) (58) (55)

- Le glaucome secondaire est la complication la plus commune et la plus menaçante pour le pronostic visuel. Il s'agirait de la complication la plus fréquente, avec une incidence de 32 % après une chirurgie de cataracte chez l'enfant.

- Le type le plus fréquent est le glaucome secondaire à angle ouvert qui peut survenir des années après la chirurgie, souvent après sept ans, nécessitant une surveillance à vie et une attention toute particulière aux changements réfractifs unilatéraux par surveillance de la longueur axiale. Dans la littérature, le premier risque de glaucome est l'âge de la chirurgie et le délai écoulé depuis la chirurgie. Les lésions associées représentent un risque complémentaire de glaucome notamment la microcornée, la persistance hyperplasie du vitré primitif.

- L'implant de chambre postérieure protégerait-il du glaucome? Selon Trivedi (59), ce n'est pas l'implant qui protège du glaucome mais la précocité de la cataracte qui expose sur un angle immature au risque élevé de glaucome développemental, que l'enfant soit implanté ou non.

- 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.
(60)

Décentrement pupillaire : (25)

Il est le plus souvent dû à une incarceration de l'iris dans l'incision cornéenne. Si l'axe visuel est couvert par l'iris, une pupilloplastie peut être réalisée par une seconde intervention chirurgicale ou au laser Nd:YAG.

Amétropies résiduelles et changements réfractifs (55)

– Les amétropies résiduelles ou changements réfractifs après implantation en chambre postérieure précoce ne sont pas rares par accroissement de la longueur axiale et myopic shift. Les cataractes unilatérales ont une longueur axiale plus élevée que les bilatérales et que l'œil sain. En réalité les changements réfractifs ne sont pas prédictibles. Soit on vise une myopisation, celle-ci risque d'évoluer vers une myopisation excessive, soit on vise l'emmétropie et il n'est pas rare d'observer des myopies fortes de 9 à 10 dioptries [18] à l'origine bien sûr d'une amblyopie réfractive et de la nécessité d'un changement d'implant, soit on vise l'hypermétropisation de telle sorte à espérer une emmétropie à l'âge adulte ce qui est certainement la meilleure des solutions incitant la plupart des auteurs à baisser de 10 à 40% la valeur de l'implant selon l'âge de l'enfant.

– Concernant l'astigmatisme postopératoire, il 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.

Les complications au niveau du pôle postérieur : (55) (46) (61)

- Le décollement de rétine est une complication souvent tardive.
- Des petites hémorragies au niveau du pôle postérieur, rapidement résolutives.
- Dans la littérature, on ne retrouve pas de cas d'œdèmes maculaires ou de dislocation d'implant.

Endophtalmie : (25)

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

4.1.12.3. Suites opératoires

4.1.12.3.1. Enfant éveillé

- Le premier examen est fait le lendemain de l'intervention, il est forcément succinct et comporte une inspection de l'œil dont la pupille doit être dilatée, la cornée claire et la chambre antérieure calme.
- L'enfant est revu 5 ou 6 jours plus tard. On peut déjà prendre une mesure de la réfraction à l'aide du réfracto-kératomètre portable, ce qui donne une idée:
 - Sur l'erreur prévisible due à la sous-correction voulue lorsqu'un implant a été placé.

- 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.

4.1.12.3.2. 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 pratique un examen complet. Eventuellement, on corrige certains défauts comme une synéchie ou une bride de vitré.

– L'examen suivant est fait au quatrième mois, selon la même procédure. On peut aussi contrôler la longueur axiale, témoin de la croissance de l'œil pseudophaque.

4.1.12.4. Résultats et facteurs pronostiques : (25) (62) (63)

– 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.

– 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
- Une occlusion peut perturber le développement psychologique et sensoriel de l'enfant.

- Un protocole d'occlusion de 25% à 50% du temps d'éveil de l'enfant montre des résultats semblables avec ceux d'un protocole d'occlusion de 80% du temps d'éveil.
- Le résultat visuel dépend considérablement du type de la cataracte, et les meilleurs résultats sont retrouvés dans les cataractes qui ne sont pas denses à la naissance.
- Une étude américaine actuelle 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 (64).
- Les résultats visuels obtenus suite à une implantation primaire sont de plus en plus encourageants. Ainsi, une grande étude américaine très récente, 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'aphaquie. Les résultats visuels moins bons ($AV < 5/10$) s'expliquent par une présence d'amblyopie chez 76% des patients de ce groupe, d'un glaucome associé à la cataracte dans 9% des cas et d'une dysgénésie du segment antérieur dans 4 % des cas (65).

4.2. Comparaison de nos résultats avec les principales séries de la littérature.

La prise en charge des cataractes congénitales a été révolutionnée depuis ces dernières années. Après la levée chirurgicale de l'obstacle organique il faut réaliser une véritable stratégie cohérente réfléchie et prolongée pour lutter contre l'amblyopie fonctionnelle et pour obtenir les meilleurs résultats visuels fonctionnels.

La problématique essentielle consiste dans le choix de la puissance de l'implant intraoculaire et la réfraction cible post opératoire en fonction de l'âge de chirurgie. En effet, l'œil de l'enfant est une structure dynamique jusqu'à l'âge de huit à dix ans, avec une modification permanente de sa biométrie (augmentation de la longueur axiale, diminution de la kératométrie et de la puissance du cristallin par emmétropisation passive). Durant cette période de croissance, l'acquisition cérébrale de la vision est aussi dynamique et se fixe vers l'âge de huit ans. Cela souligne sa fragilité mais aussi sa malléabilité et l'importance du choix de la puissance d'un implant sur un système visuel en plein acquisition.

D'autre part, il n'existe aucun consensus quant à la prise en charge des enfants opérés avant l'âge d'un an et encore moins avant six mois de vie. Cela concerne la période où le globe oculaire et le cerveau subissent les plus grandes modifications.

4.2.1. Epidémiologie.

Selon deux études récentes (66) (67) , l'incidence de la cataracte congénitale est estimée entre 1 et 6 nouveau-nés atteints pour 10000 naissances. Il n'y a pas de prédominance de sexe ni de côté et la proportion est équivalente entre formes unilatérales et bilatérales.

	<i>Notre série</i>	<i>Série de Bordeaux (37)</i>
	265 yeux	121 yeux
Nombre de cas	45 cataractes congénitales unilatérales	53 cataractes congénitales unilatérales
	110 cataractes congénitales bilatérales	68 cataractes congénitales bilatérales
Sex -ratio	1,18	0,51
Age moyen de la chirurgie	2,4 ans (0,16 à 10)	2,13 ans (0,027 à 8,87)

Notre série est proche de celle de bordeaux notamment sur le nombre d'yeux opérés du sex-ratio et de l'âge e chirurgie ce qui rend la comparaison des résultats fonctionnels plus objective.

4.2.2. Etude clinique.

La première consultation de l'enfant avec ses parents permet de rechercher les antécédents familiaux généraux et oculaires, de préciser le déroulement de la grossesse, les sérologies de la rubéole et de la toxoplasmose maternelle, la survenue éventuelle d'une infection, le terme (prématurité) le poids de naissance et les circonstances de l'accouchement.

Comme il existe des formes génétiques, tous les membres de la famille du patient doivent être systématiquement examinés, et un arbre généalogique doit toujours être réalisé pour déterminer l'éventuel mode de transmission.

L'observation et le délai d'apparition d'un trouble du comportement visuel de l'enfant par les parents tel qu'un signe de l'éventail ou un signe digito-oculaire de Franceschetti, signent la malvoyance sévère.

La leucocorie est le motif le plus fréquent de découverte des cataractes congénitales (138 cas dans notre série).

La présence d'un strabisme révèle une amblyopie (67 enfants de notre série), plus grave, un nystagmus (48 enfants de notre série) atteste d'une amblyopie profonde par déprivation maculaire dès les 6 premières semaines. Une fois installé, ce signe de gravité peut persister après l'intervention. Pour les formes de diagnostic plus tardif, l'interrogatoire précise l'âge de découverte de la cataracte car l'enfant n'exprime jamais une baisse d'acuité visuelle (126 cas dans notre série).

	<i>Notre série</i>	<i>Série de Bordeaux</i>
AV préopératoire	Réflexes 166 cas	1,25/10 ^e
	<1/10 40 cas	
	>1/10 104 cas	

4.2.3. Examens complémentaires.

4.2.3.1. Biométrie oculaire.

	<i>Notre série</i>	<i>Série de Bordeaux</i>
Longueur axiale moyenne	20,6 mm	21,07 mm
Kératométrie moyenne	45,9 dioptries	49,17 dioptries

Il existe une augmentation de la longueur axiale de l'œil opéré en fonction de l'âge de chirurgie de manière très significative (37). De même que la kératométrie moyenne diminue avec l'âge. La plus grande variation de la biométrie s'effectue avant l'âge d'un an pour se stabiliser de manière plus linéaire par la suite.

Cela est conforme aux données de Galal et al (68)et Jacobi et al (69).

4.2.3.2. Echographie oculaire.

L'échographie doit systématiquement réalisée chez chaque malade présentant une cataracte gênant l'examen du fond d'œil. Ceci afin d'éliminer toute autre pathologie associée malformative ou tumorale du segment postérieur.

4.2.4. Traitement.

	Notre série	Série de Bordeaux
<i>Traitement chirurgical</i>	254 yeux implantation primaire	79 yeux implantation primaire
	11 malades non implantés	12 yeux implantation secondaire

Les 11 malades non implantés sont représentés par les malades microphthalmes (8 yeux) et les cas présentant une persistance de la vascularisation fœtale primitive dans sa forme antérieure (3 yeux).

4.2.5. Etude réfractive.

4.2.5.1. Sur une série d'enfants opérés de cataracte congénitale après l'âge de 6 mois.

Plusieurs études ont confirmé qu'après chirurgie de cataracte chez l'enfant il existe systématiquement une myopisation des globes oculaires. Elle reste très variable et même imprévisible quel que soit la formule de calcul, de sous-correction et l'implantation ou non.

Ces nouvelles formules de prédictibilité ne cessent d'apparaître pour une meilleure réfraction afin de prévenir toute reprise chirurgicale.

Actuellement il est conseillé de mesurer la réfraction des parents ce qui est très utile pour prévenir d'éventuelles fortes myopies.

Il est aussi très important d'avoir une idée sur la myopisation des globes oculaires de nos enfants selon les pays et même selon les régions.

<i>Etude</i>	<i>Nombre d'yeux</i>	<i>Âge des patients (ans)</i>	<i>Changement de réfraction</i>	<i>Suivi</i>
Gimbel and associates (70)	16	2-5	-2,45(-6,6 à +1)	1 semaine à 8,6 ans
	28	6-12	-0,76(-4,1 à +1,4)	
	12	13-18	-0,58 (-2,5 à +0,75)	
Kora and associates (71)	16	7-15	-2,8(-11 à +0,25)	4,75 ans (- 2,3-9,5)
Brady and associates (72)	45	7,2(1-18)	-0,67(-4 à +4,25)	18 mois (3- 32)
Hutchinson and associates (73)	18	6,3 (3 à 9)	-0,99(-3,25 à +0,38)	3,2 ans (1,5- 5,1)
Dahan and Drusedau (40)	68	1-1,5	-6,39 +/- 3,68	6,93 +/- 3,42 ans
	32	1,5-3	-2,73 +/- 1,4	3,46 +/- 1,62 ans
	48	3-8	-2,6 +/- 1,78	3,83 +/- 2,3 ans
<i>Notre série</i>	232	7,49 (6- 15)	-1,38(-11,37 à 0,25)	5 ans
		< 3 ans	-1,63(-11,37 à 0,25)	
		> 3 ans	-0,58(0 à -2,75)	

La myopisation des globes oculaires est une évidence démontrée sur toutes les études actuelles notamment celles citées dans le tableau sus-jacent et sur notre série.

Cette myopisation est d'autant plus accentuée chez les enfants opérés à plus bas âge

Etude	Changement de réfraction			
	Age	Variation de l'ES	minimale	maximale
Série de Bordeaux (37)	Opéré < 1 an	-1,48 dioptries		
	Opéré > 1 an	-1,22 dioptries		
Notre série	< 3 ans	- 1,63 dioptries	0,25	-11,37
	> 3 ans	-0,58 dioptries	0	-2,75

Nous constatons que la myopisation des globes oculaires diminue en fonction de l'âge de chirurgie.

Comparaison de l'acuité visuelle de notre série avec celle de Bordeaux.

Etude	Notre série		Série de Bordeaux
Acuité visuelle finale	< 1/10	18	5,1/10 en moyenne sur 121 yeux
	Entre 1/10 et 5/10	58	
	> 5/10	198	

Nous estimons que nos résultats fonctionnels sont satisfaisants avec 198 yeux avec une acuité visuelle supérieure à 5/10.

4.2.5.2. Sur une série d'enfants opérés de cataracte congénitale avant l'âge de 6 mois.

L'âge de chirurgie des yeux avec cataracte congénitale et la nécessité d'implantation sont estimés de façon variable selon l'expérience des chirurgiens. Il est parfaitement admis que l'implantation primaire chez l'enfant à partir d'un an représente la meilleure attitude thérapeutique de nos jours.

Mais les études rapportant les résultats fonctionnels après une implantation primaire dans la chirurgie de cataractes congénitales opérées précocement sont rares.

Dans notre étude nous avons essayé d'évaluer les résultats fonctionnels et réfractifs après une implantation primaire chez les enfants opérés avant l'âge de 6 mois.

	Dorothy et al (74)	Notre série
Age de chirurgie	6,7 mois +/- 3,9	3,75mois (2 à 6)
Nombre d'yeux	34	33
Durée moyenne de suivi	3 ans	5,54 ans
Réfraction moyenne	- 2,49 +/- 3,08 dioptries	- 1,69 dioptrie (-15 à + 4,75)

Nous constatant que aussi bien notre série que celle de Dorothy et al il existe une myopisation systématique et plus prononcée des yeux opéré de cataracte congénitale précocement.

Série de Dorothy et al (74)	1 ^e groupe	2 ^e groupe
Nombre d'yeux	22	12
Age de chirurgie	< 6 mois	7 – 12 mois
LA initiale avant chirurgie	18,92 +/- 1,32 mm	20,29 +/- 1 mm
LA finale après 3 ans de suivi	22,67 +/- 1,04 mm	21,23 +/- 0,26 mm

	Série Kuwait (75)		Notre série	
	<i>Cataractes unilatérales</i>	<i>Cataractes bilatérales</i>	<i>Cataractes unilatérales</i>	<i>Cataractes bilatérales</i>
Nombre de cas	12	88	3	30
Age moyen	5,75 mois +/- 4,61	8,9 mois +/- 8,7	4,75 mois	3,75 mois
AV moyenne finale	20/200	20/40	2/10	5/10

L'acuité visuelle finale de notre série est tout à fait comparable à celle du Kuwait et démontre effectivement que l'acuité visuelle finale est meilleure chez les enfants opérés de cataracte congénitale bilatérale qu'unilatérales.

5. Conclusion.

– Le pronostic de la cataracte congénitale est classiquement réservé ou mauvais, si la chirurgie est tardive (au-delà du troisième mois), si la cataracte est dense, si elle est associée à un strabisme ou un nystagmus. Le pronostic est classiquement meilleur si l'implantation est précoce, notamment dans les formes unilatérales grâce à la focalisation d'une image claire nécessaire au bon développement visuel et ce avant deux mois de vie. Si l'implantation précoce est indiscutable dans les formes unilatérales suivie d'une rééducation drastique, l'implantation différée est possible dans les cataractes précoces bilatérales semblant exposer à moins d'amétropies résiduelles avec une acuité visuelle identique au long cours. Cependant, l'implantation immédiate pratiquée par de nombreux auteurs à l'heure actuelle est tout à fait défendable.

– Malheureusement dans notre contexte la cataracte congénitale demeure encore une cause fréquente de cécité et de malvoyance à cause d'un retard de diagnostic et de prise en charge. Nos efforts doivent s'orienter vers :

- La dynamisation du programme de dépistage des affections congénitales oculaires par une sensibilisation des sages-femmes, médecins généralistes, obstétriciens et pédiatres, ainsi que la population générale.
- Amélioration des plateaux techniques permettant une meilleure enquête étiologique.
- L'amélioration du système d'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.

Bibliographie

1. pouliquen, y. *précis d'ophtalmologie*. s.l. : masson 1984.
2. saraux, h. *anatomie et histologie de l'oeil*. s.l. : Lemasson C.
3. saraux, h et biais, b. *Physiologie oculaire (2ème édition)*,. s.l. : physiologie du cristallin 1983.
4. *les cataractes congénitales*. François, j. s.l. : société française d'ophtalmologie, rapport annuel. paris: masson et cie 1959: 849.
5. *ophtalmologie pédiatrique*. Godde-jolly et Dufier, J L. paris; milan; barcelone : Masson 1992; 191 - 212 p; 15 - 89p.
6. *chirurgie de la cataracte. Visioons internationales*. De Laage, de meux P. 1996; 65: 25-29p.
7. sole, p, dollens, H et Gentou, C. Biophtalmologie. Rapport de la société française d'ophtalmologie. Masson, 1992, p 29- 67.
8. *cataracte congénitale*. J Fr. Ophtalmol. Roche, O. 2006; 29. 4: 443-455.
9. *Congenital cataracts and their molecular genetics*. Fielding Hejtmancik, J. Seminars in Cell & Developmental Biology 19 (2008) 134–149,
10. *Alder's physiology of the eye : clinical application*. Kaufman PL, Alma A. Mosby 2008, 142-146p,
11. *Visual development*. DY, Teller. Vision Res 1986;26:1483—506,
12. *Binocular Vision*,. L., Tyghsen. In: Adler's physiology of the eye. St Louis:,
13. *Amblyopie*. Orssaud, O. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-595-A-10, 2011,
14. *Pediatric cataract surgery*. Vasavada AR, Nihalami BR. Curr Opin Ophtalmol., 2006 ; 17: 54-61p.

15. *Epidemiology of cataract in childhood : a global perspective.* Foster A, Gilbert C, Rahi J. J Cataract Refract Surg 2004; 30: 1629-1635p.,
16. *Delay in presentation to hospital for surgery and developmental cataract in Tanzania.* Mwende J, et Al. British J Ophtalmol 2005; 89: 1478-1482p,
17. *OEil et génétique.* Dufier JL, Kaplan J. Rapport de la société Française d'ophtalmologie (Edition Masson) 2005 ; p 187-214.,
18. *Ophtalmologie pédiatrique.Pathologie du cristallin.* Meux, De Laage De. Edition Masson 2003 ; 94-102.,
19. *Ultrasound of the eye and orbit.* Byrne, SF et Green, RL. Second edition (Mosby) 2002,
20. *Examen clinique et examens complémentaires du petit enfant.* Edelson, C. Réalités ophtalmologiques. N° 126. Décembre 2005.,
21. *The critical period for surgical treatment of dense congenital unilateral cataract.* Birch, EE et Stager, DR. Invest Ophtalmol Vis Sci 1996;37:1532-8p,
22. *Congenital cataracts and their molecular genetics.* Hejtmancik, J F. Seminars in cell & Development Biology 2008; 19 : 134-149p,
23. *Long-term visual results and complications in children with aphakia; a function of cataract type,.* Parks, MM,, Johnson, D A et Reed, G W. Ophthalmology 1993 ; 100: 825-840p discussion by Keech RV, 840-841p,
24. *Chirurgie de la cataracte congénitale.* De Laage de meux, P. Vision internationale 1996; 65: 25-29p.
25. *cataracts in children.* Zetterström, C, Lundvall, A et Kugelberg, M. J Cataract Refract Surg 2005; 31:824—840p.

26. *Résultats sensitivo-moteurs du traitement des cataractes congénitales. Etude rétrospective.* Riehl-Weissrock, M.C. Thèse de médecine. Faculté de Stasbourg 2002.
27. *PAX6 gene ations and genotype-phenotype correlations in sporadic cases of aniridia from india.* Dharmaraj, S, et al. Ophthalmic Genet. 2003; 24:161-5p.
28. *Examen et sémiologie générale du nourisson.* Dureau., P et De Laage De meux, P. Encycl Med Chir (Elsevier SAS Paris tous droits réservés), Ophtalmologie, 21-030-A-15, 2003, 10p.
29. *Stager SR. The critical period for surgical treatment of dense congenital bilateral.* Birch, EE et Al. AAPOS 2009;13:67—71.
30. *Congenital cataract extraction with primary aphakia and secondary intraocular lens implantation in the ciliary sulcus.* Speeg-Schatz, C et Al. J Cataract refract Surg 2005;31:750—6.
31. *Epidemiology of cataract in ichildhood: a global perspective.* Foster, A, Gilbert, C et Rahi, J. J Cataract Refract Surg. 1997;23(Suppl 1):601.
32. Organisation, Word Health. *Global initiative for the elimination of avoidable blindness.* s.l. : 1977. Geneva. WHO.
33. Thouvenin, D. *Prise en charge des cataractes de l'enfant: techniques chirurgicales et choix de l'implant .* Journal Français d'Ophtalmologie (2011) 34, 198-202.
34. De Laage de Meux, P, et al. *Cataractes congénitales.* Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris,tous droits réservés), Ophtalmologie, 21-250-A-10, 2000, 12 p.
35. Yu YS, Lee JH, Chang BL. *Surgical management of congenital cataract associeted with severe microphthalmos.* J Cataract Refractive Surg 2000; 26: 1219-24.

36. Vasavada AR, Nihalami BR. *Pediatric cataract surgery*; Curr Opin Ophtalmol 2006 ; 17: 54-61p.
37. *Cataractes congénitales opérées précocement devenir visuel et réfractif à long terme*. Thoumazet F, Mauris-Tyson S, Colin J, Mortemousque B. 2010, Journal Français d'ophtalmologie.
38. Tromans C, Haigh PM, Biswas S, Lloyd IC. *Accuracy of intraocular lens power calculation in pediatric cataract surgery*. Br J Ophthalmol 2001; 85:939— 941.
39. AL, Plager DA et. *Refractive change in paediatric pseudophakia: 6-year follow-up*. J cataract refract Surg 2002; 28:810—815.
40. *Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia*. Dahan, E. 1997, J Cataract Refrac Surg.
41. Thouvenin, D et AL. *résultats fonctionnels à long terme du traitement des cataractes congénitales unilatérales opérées précocement*. J Fr Ophtalmol 2003; 26:562-9.
42. Wilson, Jr ME et AL. *Eye growth after pediatric cataract surgery*. Am J Ophthalmol 2004;138:1039—40.
43. Depeyre, C et AL. *cataractes congénitales unilatérales opérées précocement: devenir réfractif à long terme*. Fr Ophtalmol 2007;30:457—62.
44. Birch EE, et AL. *Prevalence of good visual acuity following surgery for congenital unilateral cataract*. Arch Ophtalmol 1988; 106:40-3.
45. Deborah, K et AL. *Predictability of Intraocular Lens Power Calculation Formulae in Infantile Eyes with Congenital Cataract: Resukats from the Infant Aphakia Treatment Study*. s.l. : Elsevier Inc., Am J Ophtalmol 2013; 156: 1252-1260.
46. De Laage De Meux, P. *Ophtalmologie pédiatrique*. s.l. : Masson, Paris, Editions 2003, p105.

47. Hug, T. *Use of the apakia refraction in intraocular lens (IOL) power calculations for secondary IOLs in pediatric patients.* J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2004; 41: 209-11.
48. Loudot, C et Al. *cataractes congénitales: correction de l'aphaquie par lentilles de contact rigides.* J Fr Ophtalmol (2012) 35, 599-605.
49. De Laage De Meux, P, Laloum, L et 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.
50. Péchereau, A et Al. *traitement de l'amblyopie des cataractes unilatérales et bilatérales avec résultats en termes d'acuité visuelle.* J Fr Ophtalmol (2011) 34, 208-212.
51. *La cataracte de l'enfant et sa stratégie chirurgicale.* Milazzo, S, Turut, P et Brémond-Gignac, D. J Fr Ophtalmol (2011) 34, 192-197 : s.n.
52. *Strabisme dans la cataracte congénitale.* Cohen, G et Al. J Fr Ophtalmol 2009; 32:26.
53. *Cataractes congénitales opérées avant l'âge de 6 mois: devenir visuel et réfractif à long terme.* Thoumazet, F et Al. J Fr Ophtalmol 2009; 32:28.
54. *Chirurgie de la cataracte.* Laroche, L et AL. Paris Masson; 1996.
55. *Résultats et complications de la chirurgie de la cataracte congénitale.* Speeg-Schatz, C. Vol. J Fr Ophtalmol (2011) 34, 203- 207.
56. *Secondary formation after cataract surgery with primary lens in children.* Shai, M et Bar-Sela, et Al. Vol. Int Ophtalmol (2014) 34:767-772).
57. *Risk factors for complications after congenital cataract surgery without intraocular lens implantation in the first 18 months of life.* Kuhli-Hattenbach, C et Al. Vol. Am J Ophtalmol 2008; 146:1 - 7.

58. *Endothelial cell characteristics, corneal thickness, and impact on intraocular pressure.* Nilforushan, naved et Al. Vol. J AAPOS 2007; 11:159-161p.
59. *Incidence and risk factors for glaucoma after pediatric cataract surgery with and without intraocular lens implantation.* Trivedi, RH et Al. J AAPOS 2006; 10:117 - 23.,
60. *Aphakic glaucome after congenital cataract surgery.* Teresa C., Chen. Arch Ophtalmol 2004; 122: 1819-25,
61. *Frequency and predictors of retinal detachment after pediatric cataract surgery without primary intraocular lens implantation.* Rabiah, PK et Al. J AAPOS. 2005; 9:152 - 9.,
62. *Peadiatric cataract extarction with intraocular lens implantation: visual acuity outcom when measured at age four years and older.* Ledoux, D et Al. J AAPOS 2007; 11: 218 - 224.,
63. *Early postoperative refractive outcomes of paediatric intraocular lens implantation.* Mezer, E et Al. J Cataract Refract Surg 2004; 30: 603- 610,
64. *Is there a latent period for the surgical treatement of children with dense bilateral congenital cataract.* Lambert, S.R et Al. J of Americ. Associat. F. Ped. Ophtalmol. And Strab 2006; 10: 30 - 36.,
65. *Peadiatric cataract extraction with intraocular lens implantation: visaul acuity outcom when measured at age four years and older.* Ledoux, D et Al. J AAPOS 2007; 11: 218 - 224.,
66. *The genetic of childhood cataract.* Francis PJ, Berry V, Bhattacharya SS, Moore AT. 2000, J Med genet.
67. *Cataracte in children.* Foster A, Gilbert C. 2003, Acta Paediatr.

68. *Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous : an Egyptian family supporting a rare atosomal dominant inheritance.* Galal AH, Koutoury AI, Azzab AA. 2006, Genet Couns.
69. *Multifocal intraocular lens implantation in pediatric cataract surgery.* Jacobi PC, Dietlein TS, Konen W. 2001, Ophthalmology.
70. *Implantation in children.* Gimbel, H V. 1993, J Pediatr Ophthalmol Strabismus.
71. *Eye growth after cataract extraction and intraocular lens implantation in children.* Kora, Y. 1993, Ophthalmic surg.
72. *Cataract surgery and intraocular lens implantation in children.* Brady, K M. 1995, Am J Ophthalmol.
73. *Myopic shift after intraocular lens implantation during childhood.* Hutchinson, A K. 1997, ophthalmology.
74. *Changes in refraction and ocular dimensions after cataract surgery and primary intraocular lens implantation in infants.* Dorothy SP, Srinivas K, Christopher OB, Wrong CY, Dennis SC. 2006, Journal of cataract & Refractive surgery.
75. *The outcome of congenital cataract surgery in Kuwait.* Sidky M.A., Abdelmoaty MD, Abdulmutalib H, Behbehani MD. 2011, Saudi Journal of Ophthalmology.