

Royaume du Maroc المملكة المغربية



كلية الطب والصيدلة

ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ | ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

# RESULTATS FONCTIONNELS A LONG TERME DE LA CHIRURGIE DE LA CATARACTE CONGENITALE

MÉMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur MERIMI Oifae

Née le 19/08/1990 à Oujda

POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : OPHTALMOLOGIE

Sous la direction de :Professeur BENATIYA ANDALOUSSI Idriss

Session Juin 2021

Dr. BENATIYA A. Idriss  
Chef de service  
CHU Hassan II



كلية الطب والصيدلة

ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

# RESULTATS FONCTIONNELS A LONG TERME DE LA CHIRURGIE DE LA CATARACTE CONGENITALE

MÉMOIRE PRÉSENTÉ PAR :

Docteur MERIMI Oifae

Née le 19/08/1990 à Oujda

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

Sous la direction de :Professeur BENATIYA ANDALOUSSI Idriss

Session Juin 2021

**A nos maîtres,**

Pour ce don inestimable, nous vous restons à  
jamais reconnaissants, sincèrement respectueux  
et toujours disciples dévoués

# ABREVIATIONS

AV :acuité visuelle

IOL :implant intra oculaire

I/A :irrigation aspiration

FO :Fond d'œil

TO :tonus oculaire

LA:longueur axiale

Km:Kératométrie moyenne

D:dioptrie

AG:anesthésie générale

NFS :numération formule sanguine

TP :Taux de prothrombine

ETT :Echographie transthoracique

# SOMMAIRE

|   |    |
|---|----|
| I.Introduction.....                                     | 7  |
| II.MATERIELS ET METHODES.....                           | 9  |
| III-Résultats .....                                     | 13 |
| 1-Epidémiologie .....                                   | 14 |
| 2-Circonstances de découverte .....                     | 15 |
| 3-Antécédents personnels et familiaux .....             | 16 |
| 4-Polarité des cataractes .....                         | 17 |
| 5-Troubles oculomoteurs .....                           | 17 |
| 6-Types anatomocliniques des cataractes.....            | 18 |
| 7-Biométrie .....                                       | 19 |
| 7-Lésions oculaires associées .....                     | 21 |
| 8-Lésions générales associées .....                     | 22 |
| 9-Enquête étiologique .....                             | 24 |
| 10-Délai moyen d'intervention entre les deux yeux ..... | 25 |
| 11-Technique chirurgicale .....                         | 25 |
| 12-Type d'implant .....                                 | 26 |
| 13-Suites post-opératoires.....                         | 27 |
| 14-Résultats fonctionnels .....                         | 29 |
| 15-Compliance au traitement orthoptique.....            | 31 |
| 16-Acuité visuelle finale .....                         | 32 |
| 17-Strabisme.....                                       | 34 |
| 18-Nystagmus.....                                       | 35 |
| IV-Discussion .....                                     | 36 |
| 1-Epidémiologie .....                                   | 37 |
| 2-Démarche diagnostique.....                            | 38 |
| 3-Etiologies des cataractes congénitales.....           | 51 |

|  |     |
|--|-----|
| 4-Techniques chirurgicales .....                   | 53  |
| 5-Complications post opératoires.....              | 57  |
| 6-Modalités du suivi clinique post opératoire..... | 60  |
| 7-Résultats fonctionnels .....                     | 61  |
| 8-Implantation .....                               | 61  |
| 9-Strabisme.....                                   | 64  |
| 10-Nystagmus.....                                  | 65  |
| 11-Correction optique post-opératoire .....        | 66  |
| 12-Traitement orthoptique.....                     | 67  |
| 13-Amblyopie.....                                  | 75  |
| 14-Compliance au traitement orthoptique.....       | 80  |
| V-Conclusion.....                                  | 84  |
| VI-Résumé.....                                     | 86  |
| VII.Bibliographie.....                             | 88  |
| VIII.Annexes.....                                  | 102 |

# INTRODUCTION

La cataracte congénitale se définit comme une altération de la transparence cristallinienne dès la naissance.

C'est une cause de cécité curable dans le monde, cependant son risque majeur est l'amblyopie vu qu'elle entrave le développement visuel dans une période sensible de développement visuel.

La réversibilité de l'amblyopie dépend de plusieurs facteurs notamment l'âge où le traitement a été instauré.

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

# **MATERIELS ET METHDES**

## **I. Type et lieu de l'étude**

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a été menée au sein du service d'ophtalmologie du CHU HASSAN II de FES sur une durée de 6 ans étalée entre Janvier 2014 à Janvier 2020.

Notre série a inclus 50 patients dont 43 d'eux avaient une cataracte bilatérale soit un nombre total de 93 yeux avec un recul moyen de 47 mois.

## **II. Critères d'inclusion**

Nous avons inclus les patients admis dans notre service pour prise en charge d'une cataracte congénitale et ayant reçu un suivi post opératoire au long cours au sein de notre service y compris le suivi orthoptique.

## **III. Critères d'exclusion**

Les patients exclus de notre série sont :

- Les patients suivis pour un retard psychomoteur
- Les patients perdus de vue qui n'ont pas complété leur suivi au sein de notre service.
- Dossiers inexploitable

## **IV. Collecte des données**

### **a. Source de collecte des données**

Dans notre étude, on s'est basé pour la collecte des données sur ce qui suit :

- Dossiers médicaux des patients.
- Dossiers du service d'orthoptie.

## **b. Fiche d'exploitation**

Les facteurs étudiés dans notre série sont :

- L'âge
- Le sexe
- Les antécédents médicaux personnels et familiaux
- Polarité de la cataracte
- Troubles oculomoteurs associés
- L'acuité visuelle initiale
- Kératométrie moyenne
- Longueur axiale
- Puissance de l'implant.
- Biométrie
- Age au moment de la chirurgie
- Technique chirurgicale
- Type d'implant
- Réfraction post opératoire
- Acuité visuelle finale
- Compliance au traitement orthoptique
- Résultats fonctionnels

## **c. Examen clinique et paraclinique**

L'examen clinique a été réalisé sous sédation pour les patients de bas âge ou les enfants non coopérants et à état éveillé chez les enfants coopérants.

L'échographie biométrique mode A a été réalisée simultanément lors du premier examen sous sédation chez les patients non coopérants.

L'échographie mode B a été systématiquement réalisée en cas de cataractes obturantes cachant le fond d'œil.

Un bilan étiologique a été systématiquement réalisé chez tous nos patients comprenant un bilan pré anesthésique et un bilan étiologique : NFS, TP, urée, créatinine, sérologies de la toxoplasmose, oreillons, rubéole, cytomégalovirus, et herpès 1 et 2, d'autres bilans ont été demandés selon le contexte clinique du patient notamment l'ETT et un bilan malformatif.

# RESULTATS

# I. EPIDEMIOLOGIE

## a. SEXE

Dans notre étude, 52% des patients étaient de sexe masculin et 48% de sexe féminin

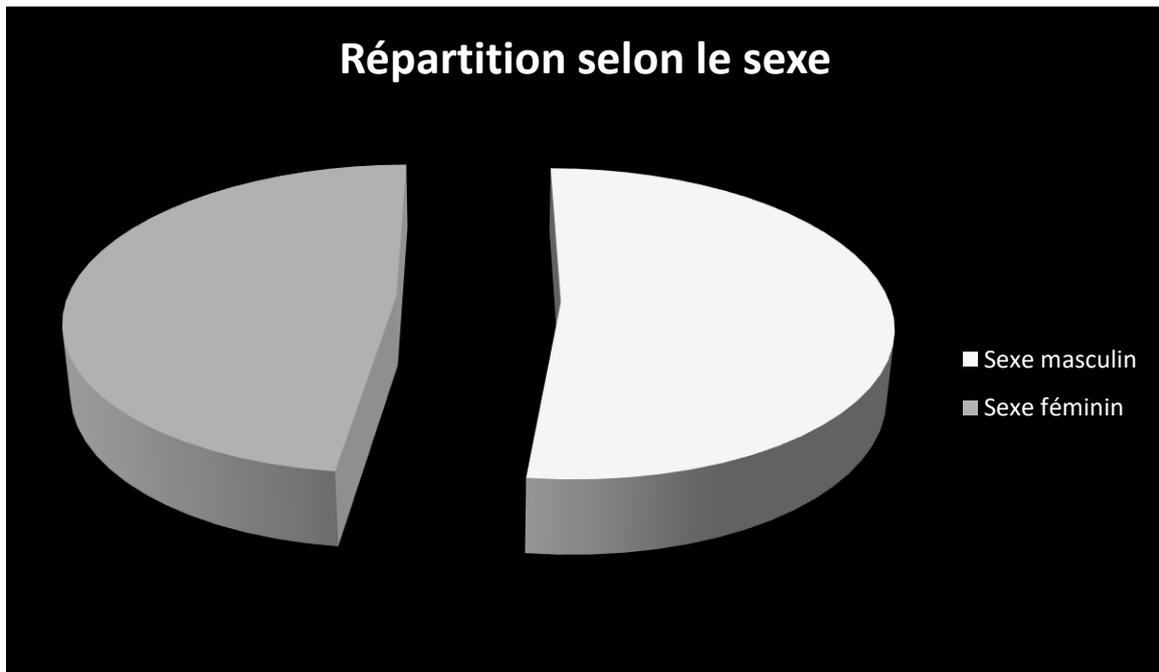


Figure1 :Graphique montrant la répartition des patients selon le sexe

## **b.AGE DES PATIENTS AU MOMENT DE LA CHIRURGIE**

Dans notre série, 5 patients avaient un âge inférieur à 12 mois au moment de la chirurgie, 5 avaient un âge compris entre 12 et 24 mois, 17 entre 24 et 48 mois, 14 étaient âgés entre 4 à 7 ans, 6 entre 7 et 10 ans et 3 avaient un âge supérieur à 10 ans.

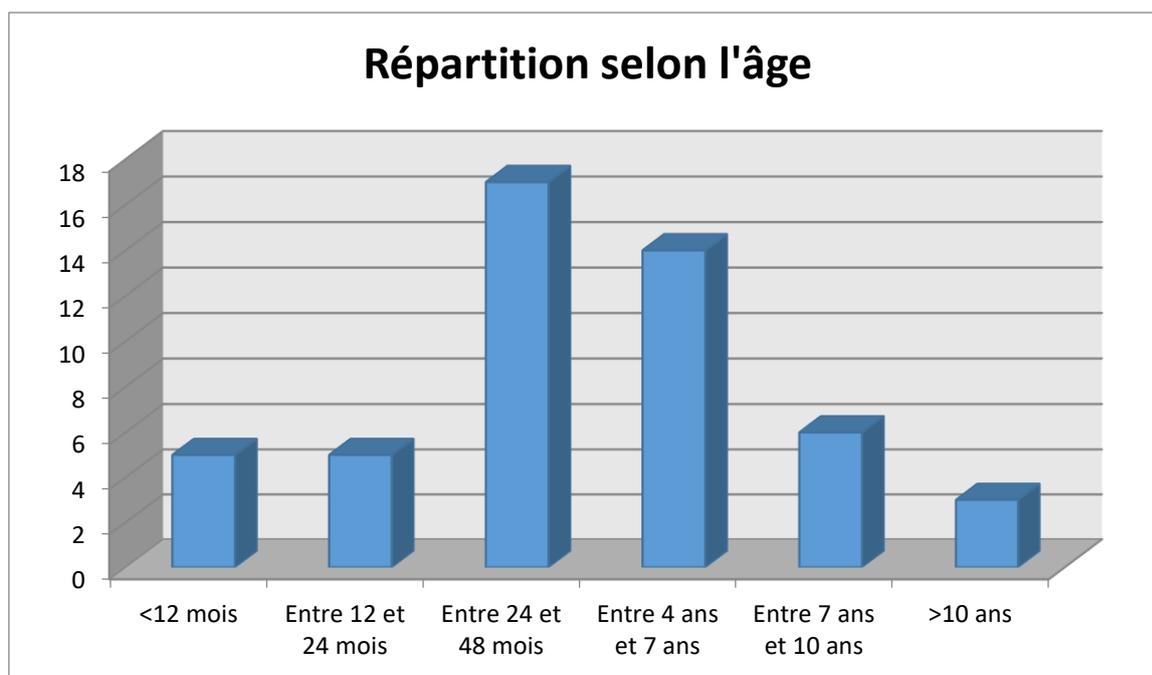


Figure 2 :Graphique montrant l'âge des patients au moment de la chirurgie

## **2.CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE**

| Circonstances de découverte | Nombre de patients |
|-----------------------------|--------------------|
| Leucocorie                  | 17                 |
| Strabisme                   | 12                 |
| Signes de malvoyance        | 9                  |
| Nystagmus                   | 3                  |
| Découverte fortuite         | 3                  |
| Baisse de l'acuité visuelle | 6                  |

Tableau 1 :Tableau montrant les circonstances de découverte

### 3.ANTECEDENTS PERSONNELS ET FAMILIAUX

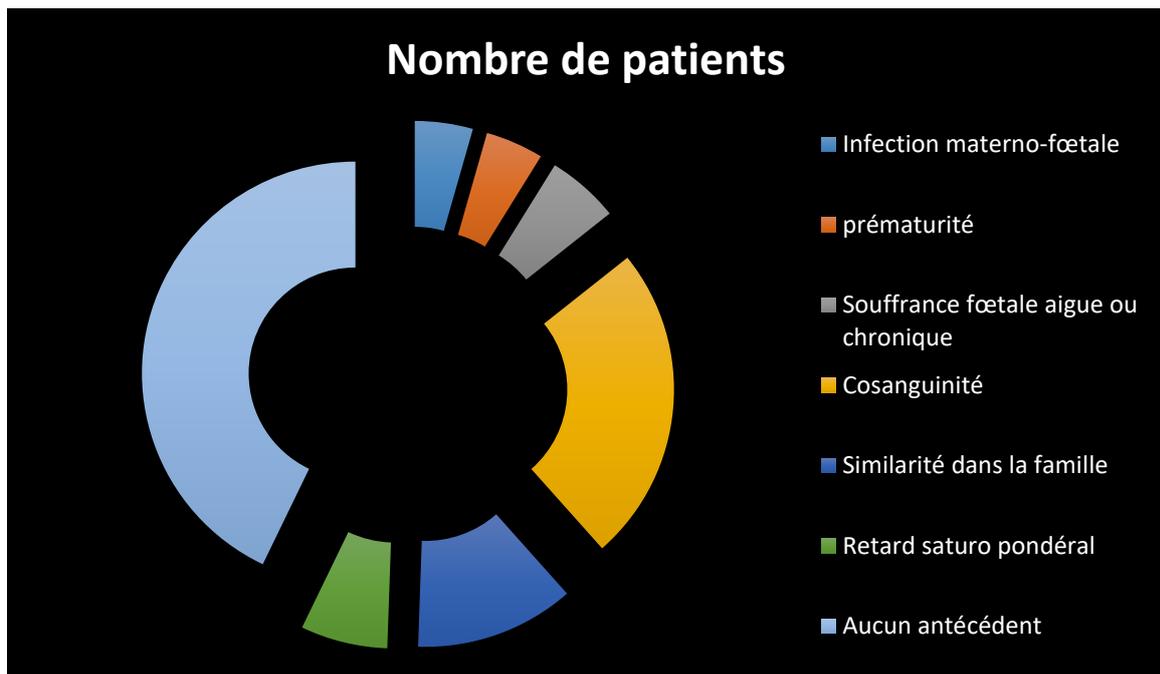


Figure 3 :Graphique montrant les antécédents médicaux des patients

Pour les antécédents médicaux, 11 patients avaient des cas similaires dans la famille, 22 étaient issus de mariages consanguins, 4 patients avaient une infection materno fœtale, 4 étaient nés prématurés, 5 avaient une mauvaise adaptation à la vie extra utérine et 6 patients avaient un retard saturo pondéral.

### 4.POLARITE DES CATARACTES

43 patients avaient une cataracte bilatérale et 7 une cataracte unilatérale.

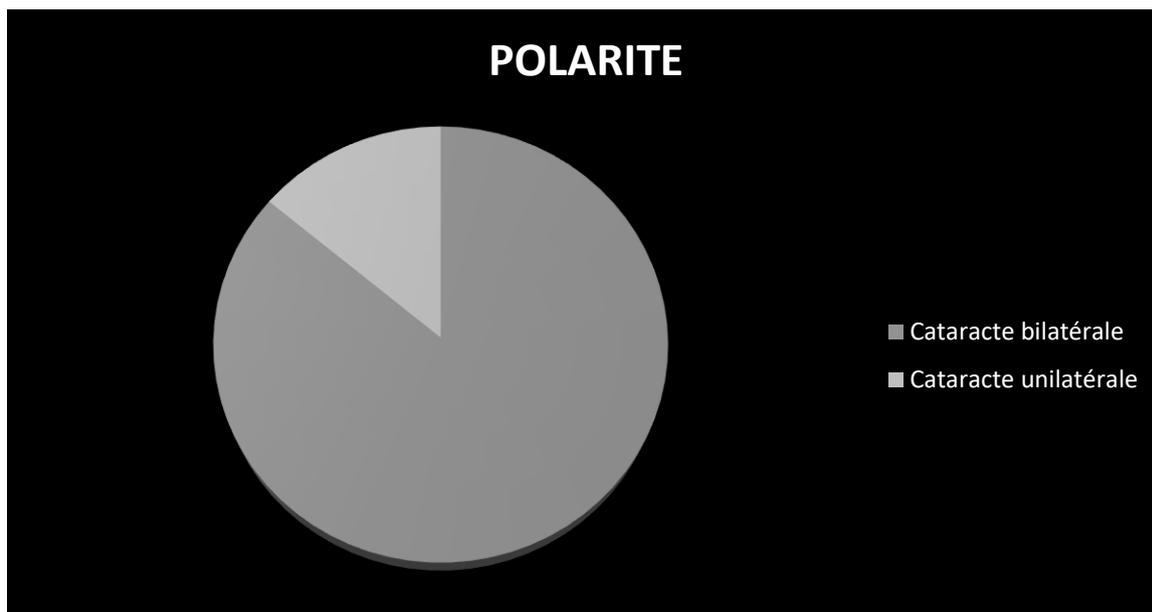


Figure 4 :Graphique montrant la polarité des cataractes

## 5.TROUBLES OCULO MOTEURS

21 patients avaient une exotropie, 9 une esotropie, 1 patient avait une hypertropie, 4 une exophorie, 3 une esophorie et 8 un nystagmus horizontal.

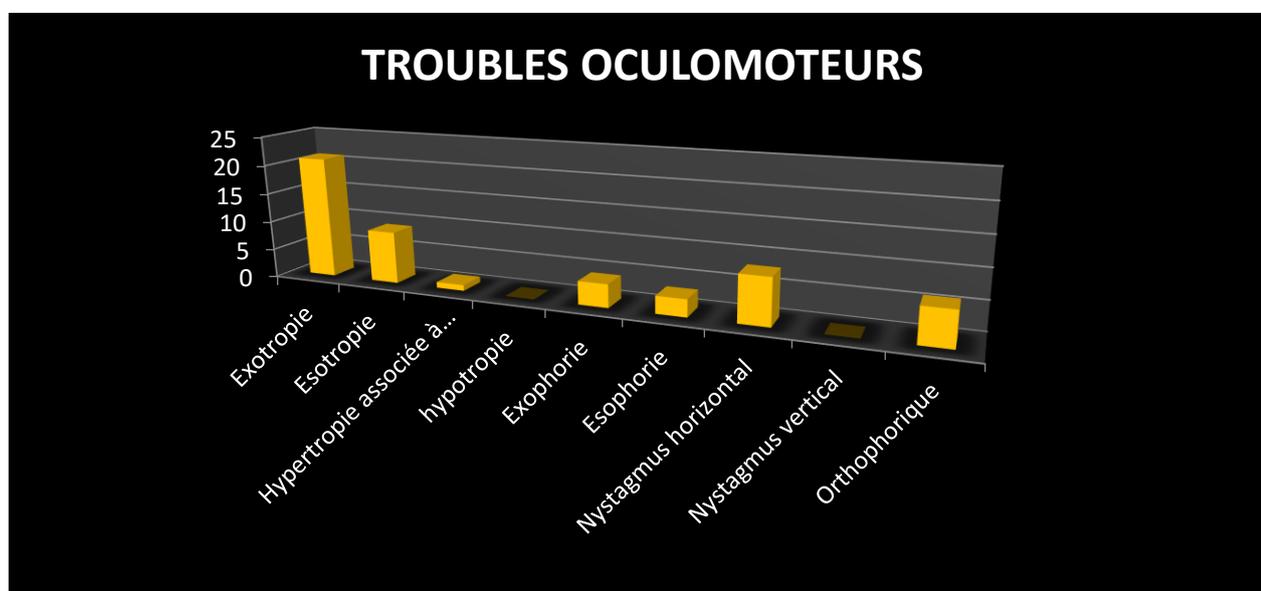
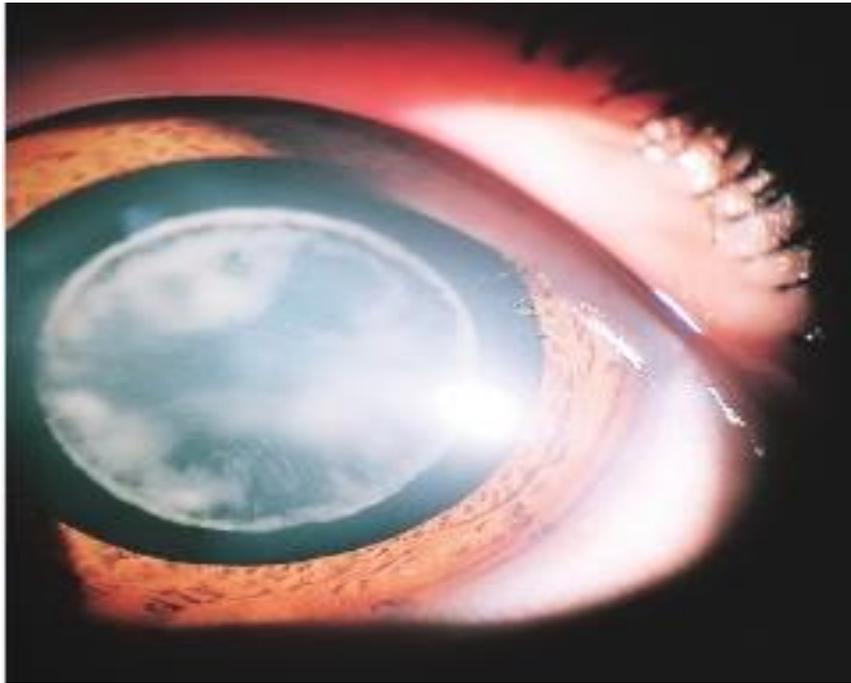


Figure 5 :Graphique montrant les troubles oculomoteurs associés.

## 6.TYPES ANATOMO-CLINIQUES DES CATARACTES



**Figure 6 :Image montrant une cataracte congénitale nucléaire lamellaire (image du service)**



**Figure 7 :Image montrant une cataracte congénitale totale blanche bilatérale (photo du service)**



**Figure 8 :Leucocorie unilatérale en rapport avec une cataracte congénitale unilatérale (photo du service)**

| Type de cataracte                 | N ombre de patient |
|-----------------------------------|--------------------|
| Totale                            | 24                 |
| Nucléaire                         | 31                 |
| Cortico nucléaire                 | 19                 |
| Lamellaire                        | 2                  |
| Polaire antérieure ou postérieure | 11                 |
| Nucléaire et polaire antérieure   | 7                  |

**Tableau 2 :Tableau montrant le type de cataracte chez les patients de notre série**

## **7.BIOMETRIE**

La précision et le ciblage de la réfraction postopératoire dépendent de 3 facteurs critiques : la mesure de la longueur axiale, la mesure de la puissance cornéenne (kératométrie) et l'utilisation de la formule de calcul de l' IOL appropriée.

La longueur axiale peut se mesurer par l'ultrasonographie A (soit par applanation ou par immersion) ou par biométrie par cohérence optique.

L'ultrasonographie par applanation (technique la plus courante) peut comprimer le globe, les résultats obtenus dépendent de l'habilité du technicien et sont moins constants et précis que ceux obtenus par ultrasonographie par

immersion (1), la mesure de la cohérence optique est précise et comparable aux mesures obtenues par l'ultrasonographie par immersion (2), toutefois la valeur de biométrie par cohérence optique est limitée pour les cataractes denses ou pour les sujets qui ne peuvent pas fixer correctement (3,4).

La puissance cornéenne peut se mesurer par kératométrie manuelle, automatique ou topographique.

Les formules de calcul de la puissance de l' IOL dont la majorité comporte une constante de lentilles et 2 variables (la longueur axiale et la puissance cornéenne), ont évolué passant des formules de régression empiriques à 3 générations de formules théoriques utilisant l'optique géométrique.

Dans ces dernières générations de formules théoriques, qui peuvent faire varier la position effective de la lentille en fonction de la longueur axiale et de la kératométrie, on retrouve les formules de Holladay, de Sanders-Retzlaff-Kraff/Theoretical (SRK/T) et de Hoffer Q. Elles donnent une excellente précision pour la plupart des yeux (5, 6, 7, 8, 9, 10).

Lorsqu'une IOL de chambre postérieure est implantée dans le sulcus ciliaire, la réduction de la puissance de l'IOL s'impose et la correction variera entre 0 D et 1, 5 D.

Dans notre série, on a utilisé la formule SRK/T, et on s'est basé sur l'abaque de DELAAGE pour correction de la puissance selon l'âge du patient.

| Age            | <3mois | 3 à 6<br>mois | 6 à 12<br>mois | 1 à 2 ans | 2 à 4 ans | 4 à 5 ans | 5 à 7 ans | >7 ans |
|----------------|--------|---------------|----------------|-----------|-----------|-----------|-----------|--------|
| Réduction<br>% | 30     | 20            | 15             | 10        | 5         | 2         | 1         | 0      |

**Tableau 3: Réduction de la puissance de l'IOL selon De laage (159, 191)**

Dans notre étude on a retrouvé au niveau des deux yeux une kératométrie moyenne de 42,59 dioptries, une longueur axiale moyenne de 22,63 mm.

La puissance minimale d'IOL utilisée était de 14 dioptries et la maximale était de 30 dioptries.

## **8.LESIONS OCULAIRES ASSOCIEES**

5 patients de notre série avaient une microphthalmie, 5 une microcornée, 1 patient avait un glaucome congénital et 1 une persistance de la membrane pupillaire

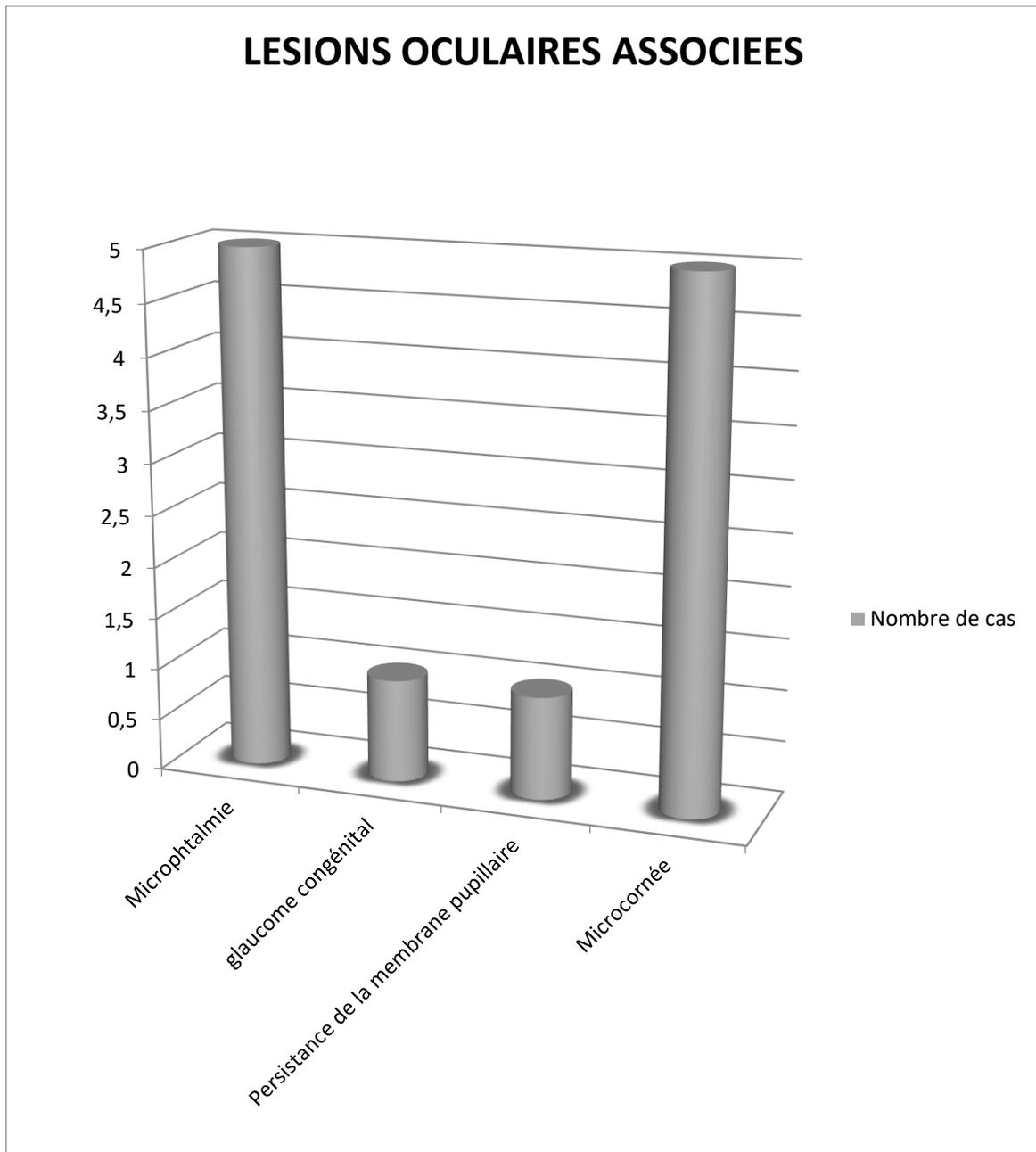


Figure 9 :Graphique montrant les lésions oculaires associées à la cataracte congénitale chez les patients de notre série

## 9.LESIONS GENERALES ASSOCIEES

6 patients avaient un retard saturopondéral, 1 patiente avait une cardiopathie congénitale, 1 patient avait une hypothyroïdie et 1 patient avait une hypergalactosémie.

## LESIONS GENERALES ASSOCIEES

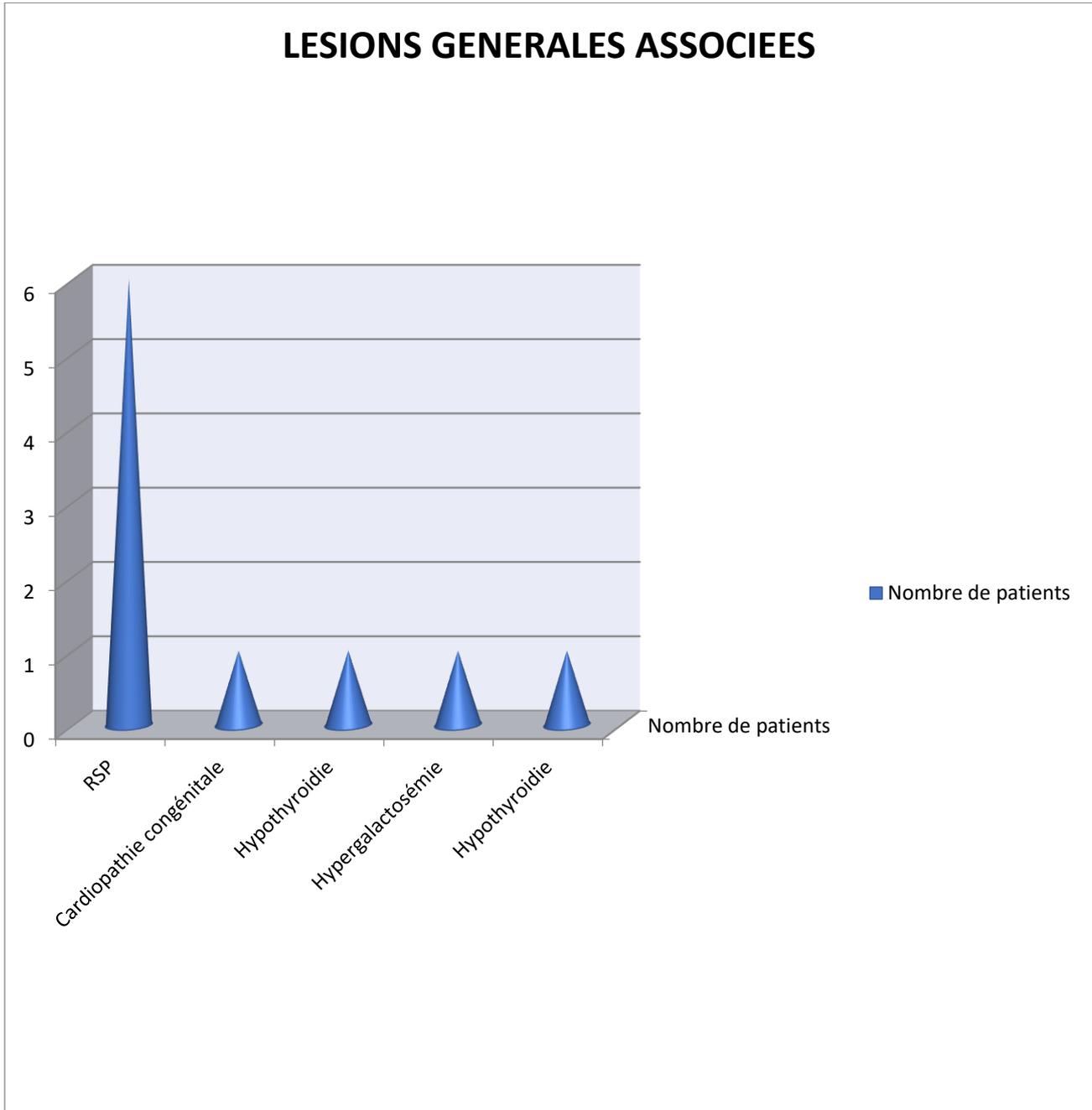


Figure 10: Graphique montrant les lésions générales associées

## 10. ENQUETE ETIOLOGIQUE

Suite à une enquête étiologique, on a retenu 23 cas de cataractes congénitales idiopathiques, 13 cas de cataractes congénitales héréditaires, 13 cas secondaires à une embryofœtopathie et 2 cas d'origine métabolique

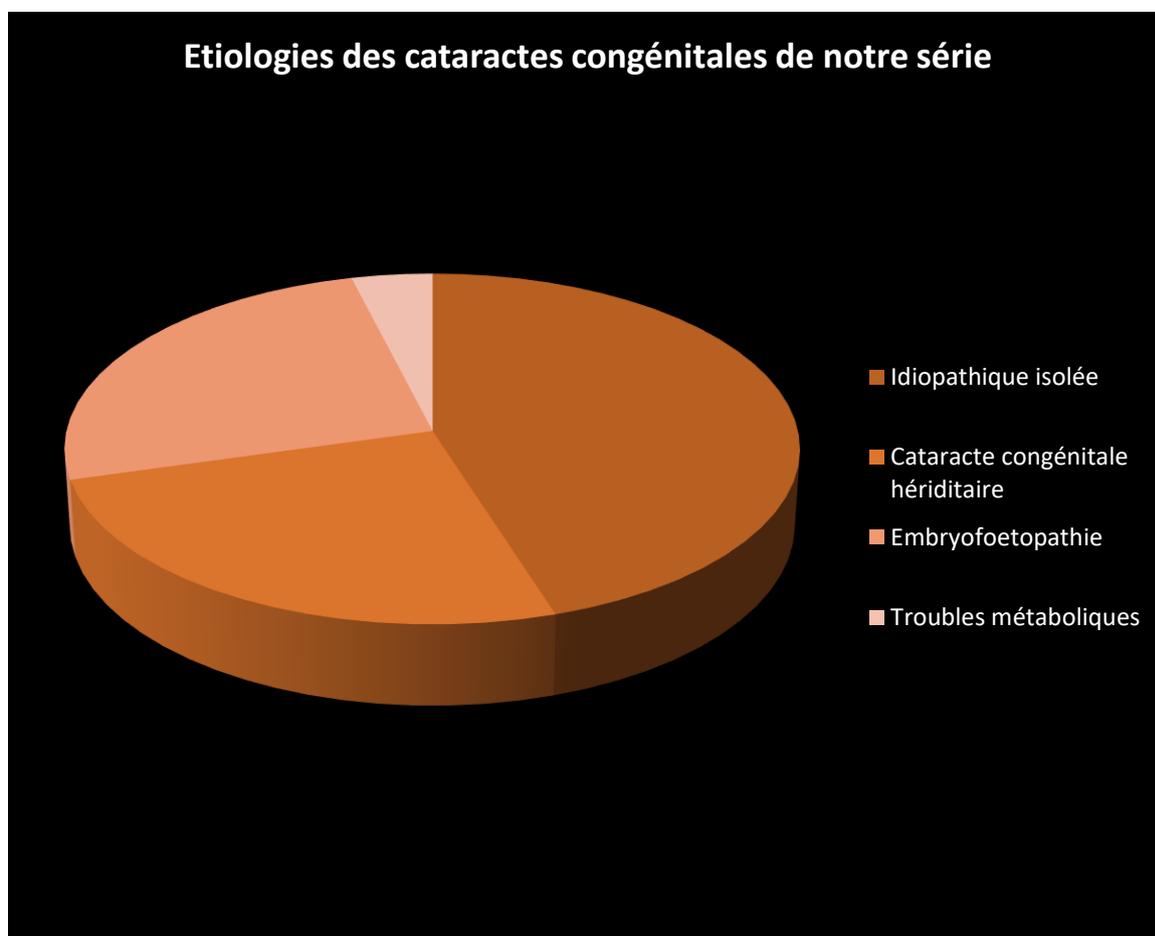


Figure 11 :Graphique montrant les étiologies des cataractes congénitales

## 11.DELAI MOYEN D'INTERVENTION ENTRE LES 2 YEUX

Le délai moyen d'intervention entre les 2 yeux était de 2.8 mois

## 12.TECHNIQUE CHIRURGICALE

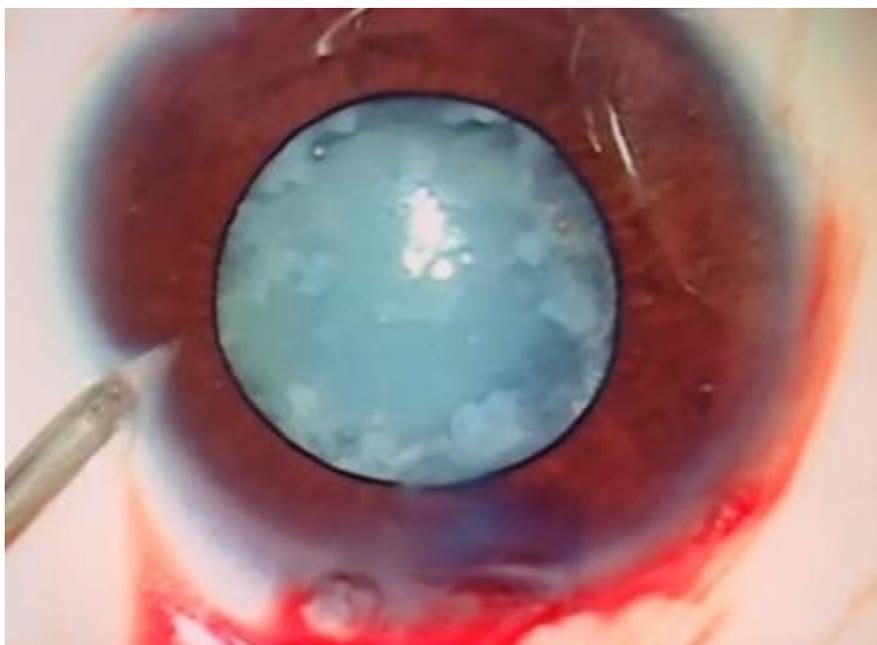


Figure 12 :Image montrant une cataracte congénitale totale blanche durant l'acte chirurgical (Image du service)

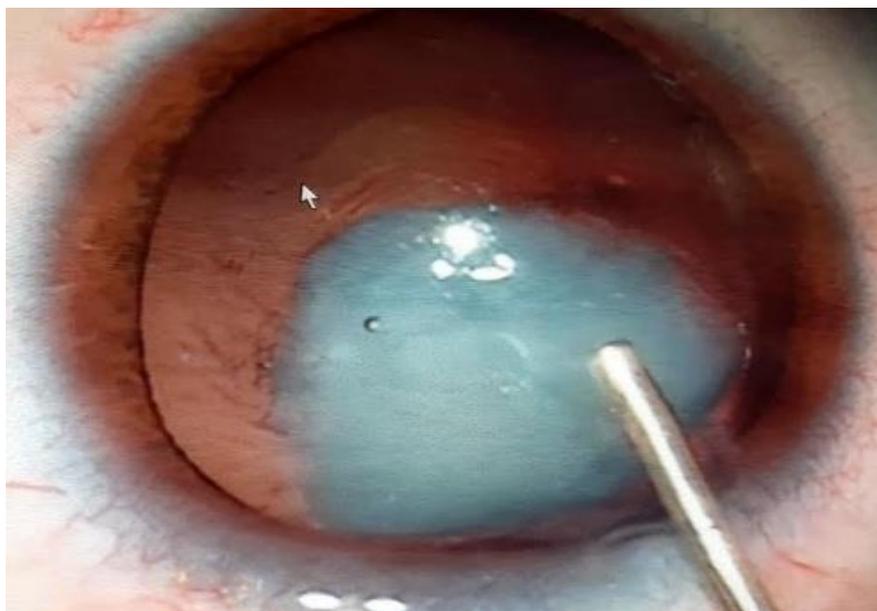
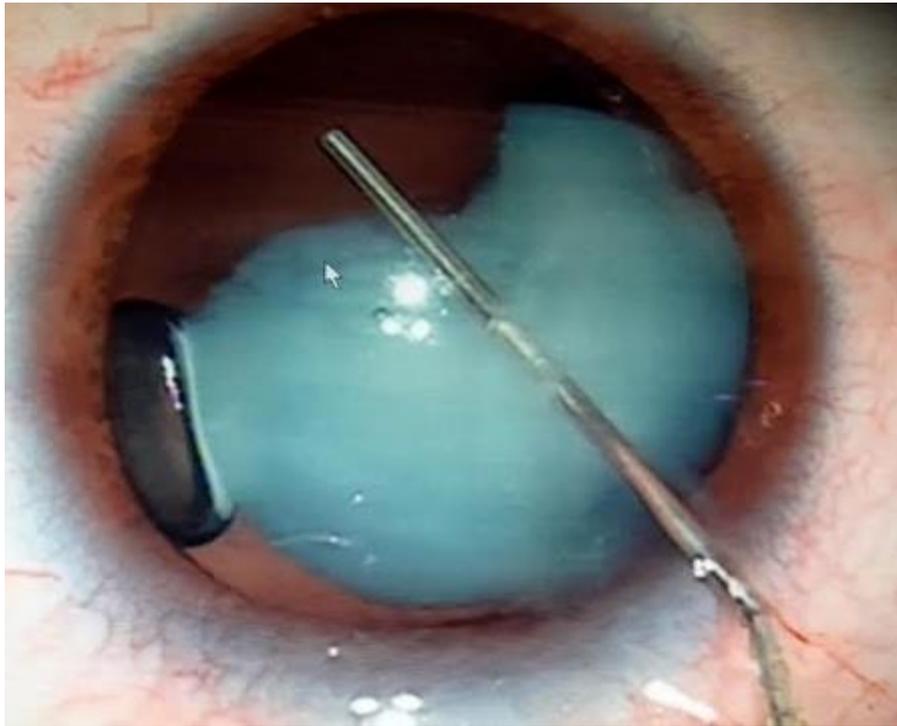


Figure 13 :Image montrant une phaco aspiration d'une cataracte congénitale (image du service)



**Figure 14 :Image montrant une phacoaspiration d'une cataracte congénitale(image du service)**

Le geste chirurgical consistait en une kératotomie, injection d'adrénaline, injection du bleu, lavage du bleu, injection de la substance visco élastique, capsulorhexis, phaco aspiration ; La capsulotomie postérieure et la vitrectomie antérieure étaient réalisés chez les enfants âgés moins de 6 ans.

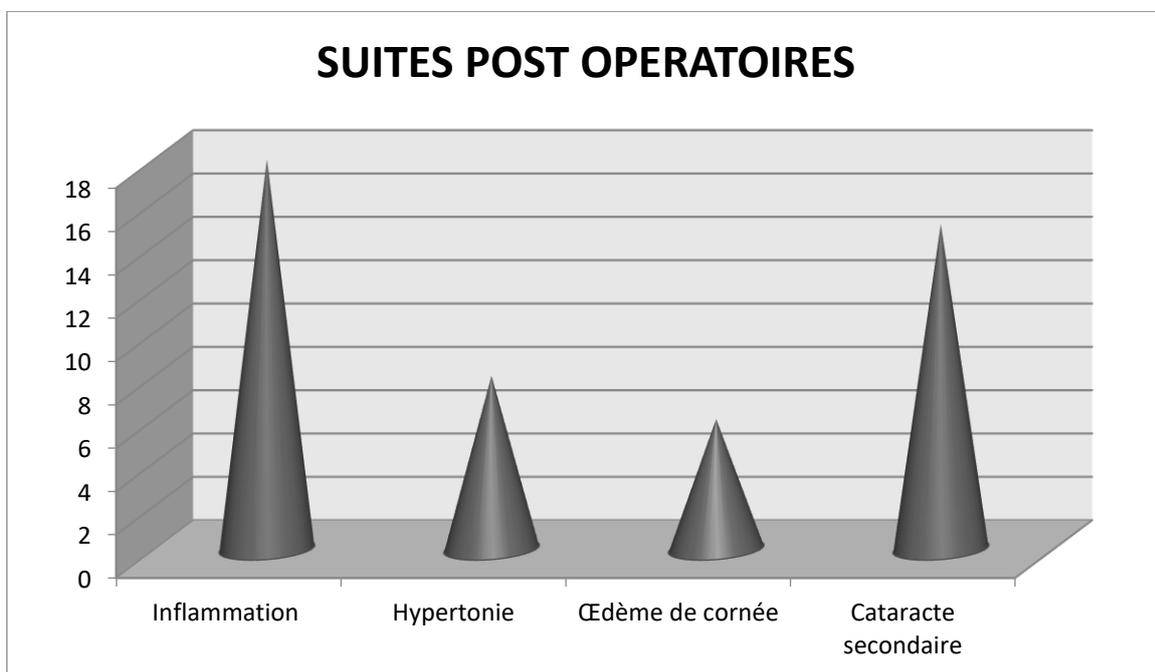
87 yeux ont été implantés et seulement 6yeux n'ont pas été implantés chez des patients ayant une microphthalmie ne permettant pas l'implantation.

### **13.TYPE D'IMPLANT**

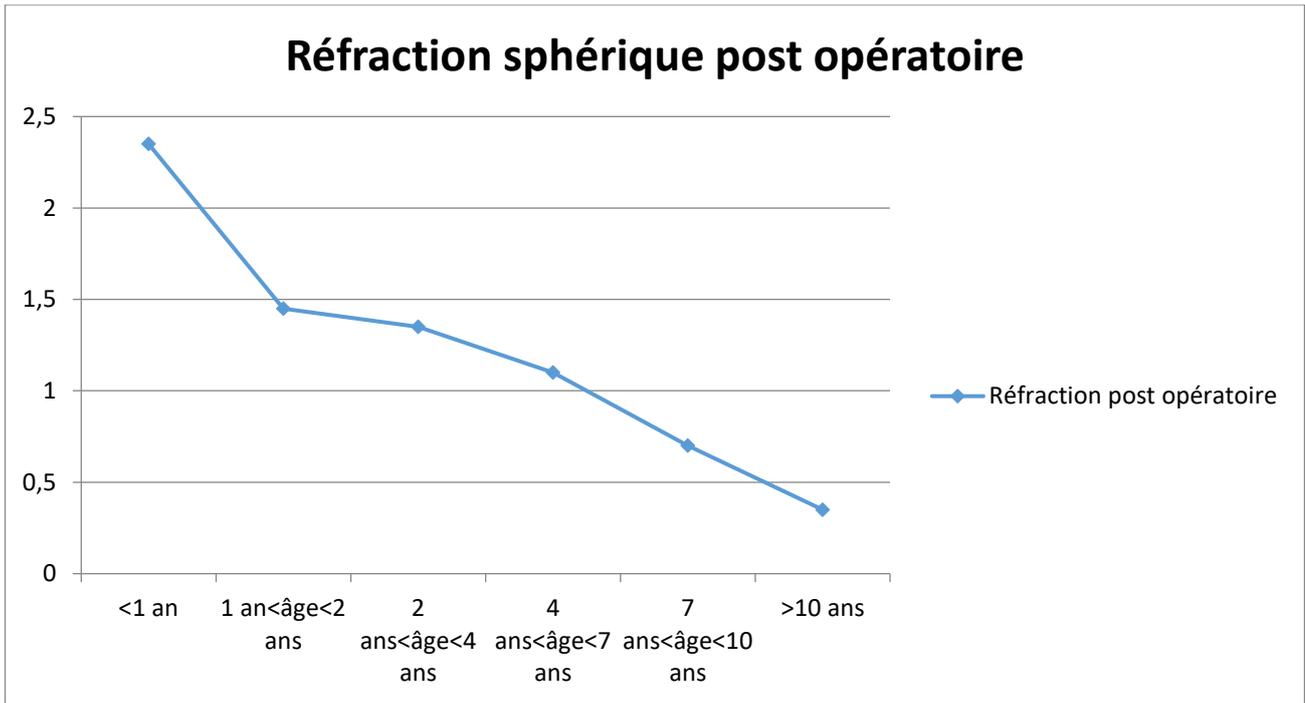
100% des patients de notre série ayant bénéficié d'une implantation ont été implantés par des implants monofocaux hydrophobes acryliques.

## 14.SUITES POST OPERATOIRES

18 patients avaient présenté une inflammation en post opératoire qui a été jugulée par la corticothérapie locale et générale, 8 patients avaient présenté une hypertension en post opératoire avec sa normalisation sous traitement hypotonisant local, 6 patients avaient présenté un œdème de cornée qui a régressé sous traitement corticoïde et on avait la survenue d'une cataracte secondaire dans 15 yeux.

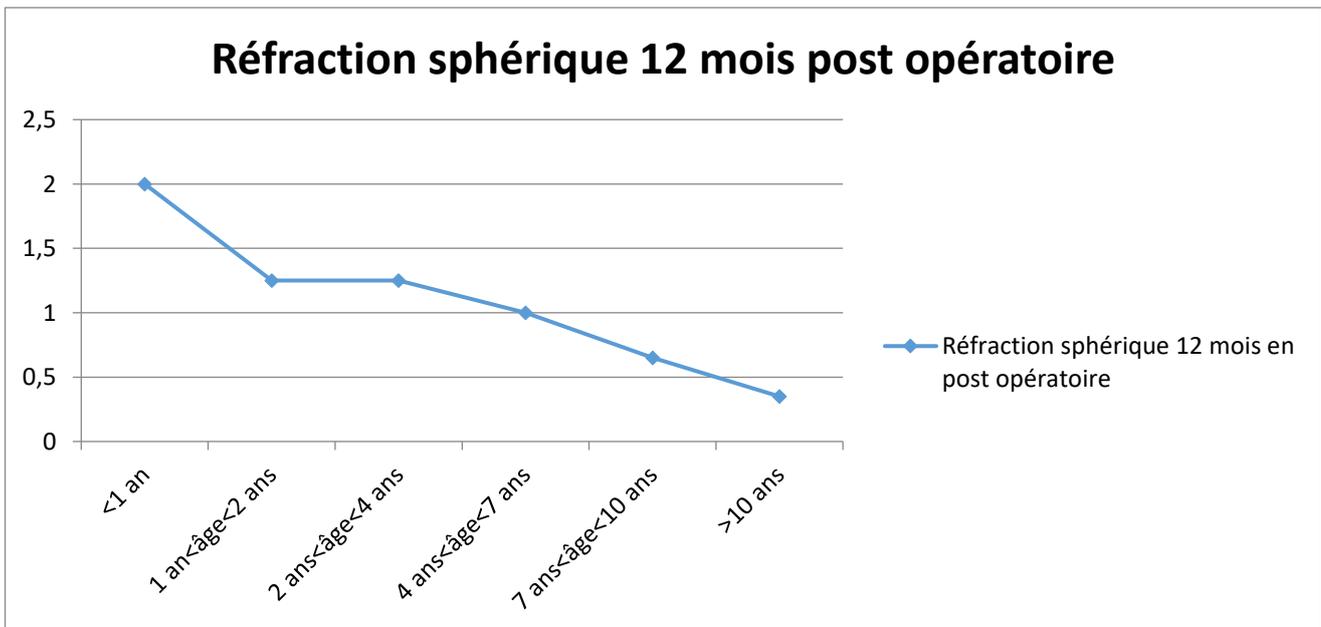


**Figure 15 :Graphique montrant les suites post opératoires des patients opérés de cataracte congénitale**

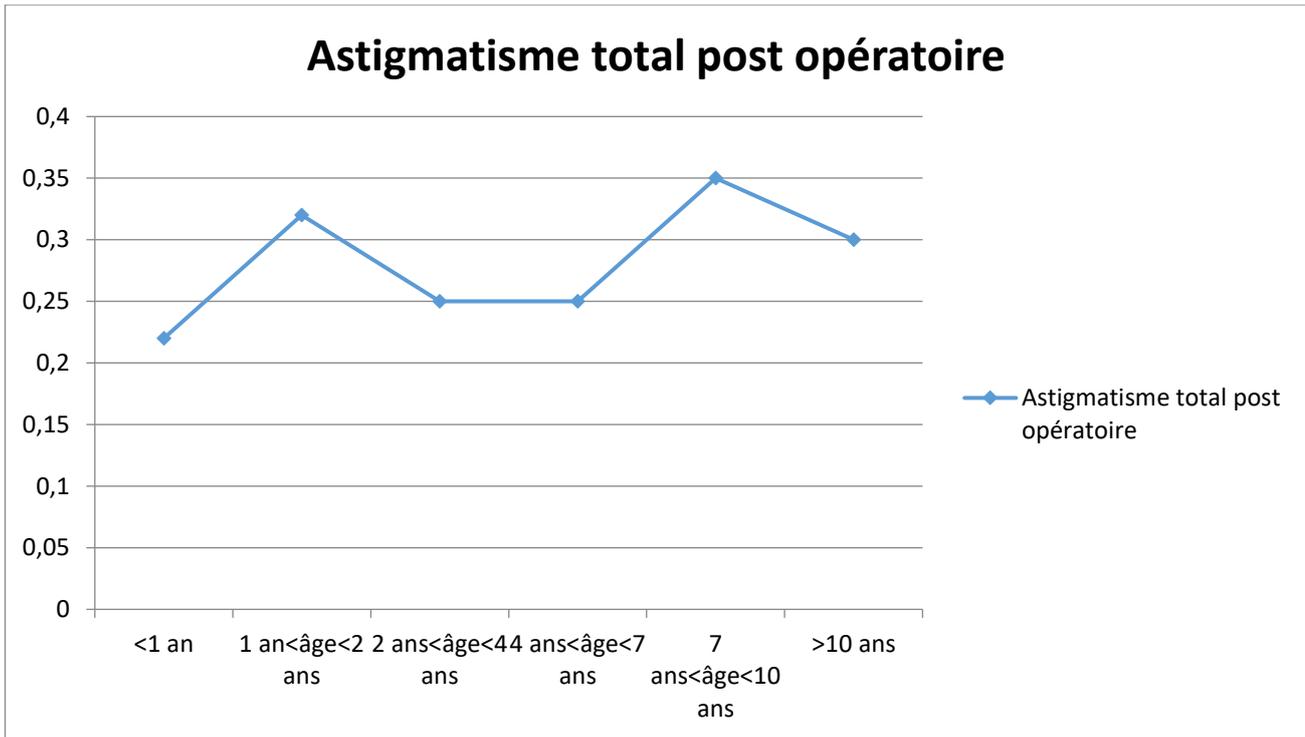


**Figure 16 : Graphique montrant les résultats réfractifs sphériques en post opératoire**

La moyenne de la réfraction en sphère en post opératoire était de +0.88 dioptries, aucun de nos patients n'a présenté de myopie évolutive durant le suivi de notre étude.



**Figure 17 : Graphique montrant les résultats réfractifs sphériques 12 mois en post opératoire**



**Figure 18: Graphique montrant l'astigmatisme total selon l'âge en post opératoire**

La moyenne d'astigmatisme total mesuré en post opératoire dans notre étude était de 0,28.

## **15.RESULTATS FONCTIONNELS**

L'AV initiale a pu être chiffrée chez 34% des patients, chez 66% des patients qu'on a pas pu évaluer leur acuité visuelle initiale, leur comportement en post opératoire ainsi que la diminution des signes de malvoyance nous ont permis de conclure à une amélioration de leur acuité visuelle.

Durant le suivi orthoptique au long cours de ces patients qu'on a pas pu avoir leur acuité visuelle initialement, on a pu l'avoir en moyenne lorsqu'ils ont acquis l'âge de 4 ans.

La rééducation orthoptique était commencée en moyenne à 30 jours en post-opératoire.

En post-opératoire, les patients étaient équipés de lunettes avec une correction optique totale, les patients âgés moins de 2 ans étaient équipés d'un

monofocal de vision intermédiaire de 2 dioptries , entre 2 et 4 ans des verres avec des hémichamps tournés, entre 4 et 7 ans des verres de Franklin, après 7 ans des verres progressifs.

Chez les patients de notre série, le traitement orthoptique utilisé est soit une occlusion sauvage unilatérale, une occlusion sauvage alternée, une occlusion intermittente ou une pénalisation optique par surcorrection.

Le protocole du traitement orthoptique instauré au sein de notre service dépend de plusieurs facteurs notamment l'âge de l'enfant, la polarité et le degré de l'amblyopie.

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 en cas de cataracte congénitale bilatérale, et une occlusion sauvage unilatérale en cas de cataracte congénitale unilatérale.

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 optique suivant le degré de récupération de l'acuité visuelle.

l'occlusion est prolongée si la récupération de l'acuité visuelle est faible.

La durée du traitement est de cinq à sept ans. En cas d'un bon suivi orthoptique ainsi qu'une bonne compliance au traitement orthoptique le pronostic est bon et les seules limitations à une bonne récupération visuelle sont liées à l'existence et à la gravité des pathologies associées.

La cataracte congénitale unilatérale précoce est la forme la plus amblyogène, généralement ces patients bénéficient en post opératoire d'une occlusion sauvage unilatérale sur une longue durée.

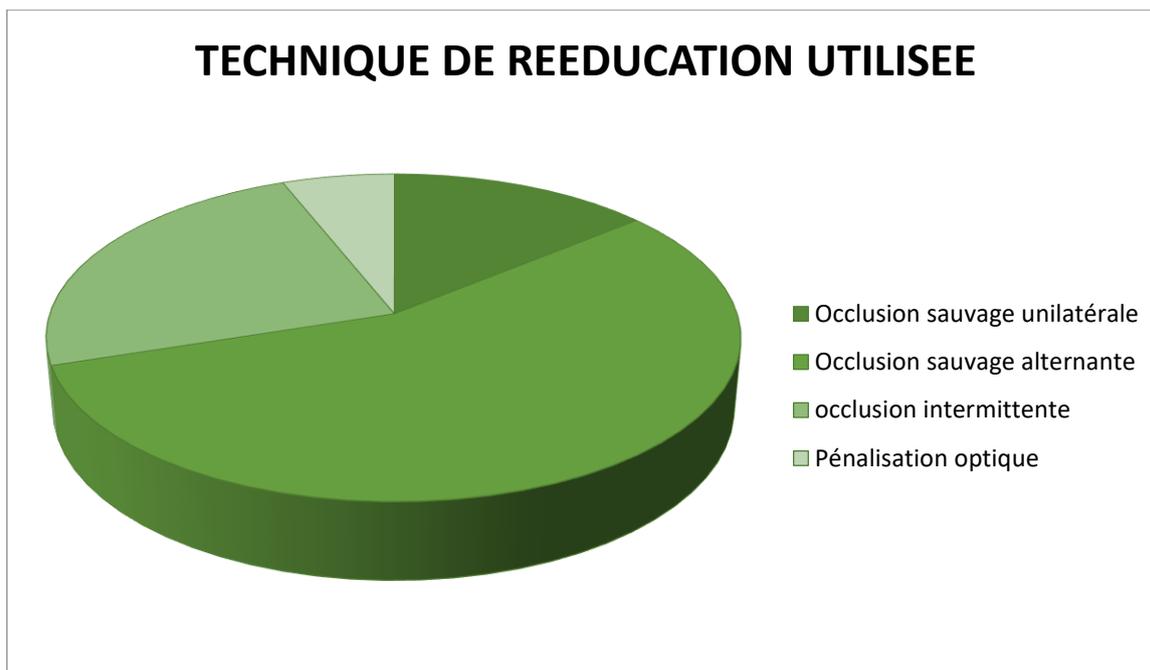


Figure 19: Graphique montrant la technique de rééducation utilisée



Figure 20 : Occlusion sauvage avec correction optique bifocale (photo du service)

## 16.COMPLIANCE AU TRAITEMENT ORTHOPTIQUE

La coopération des parents et de tout l'entourage qui s'occupe de l'enfant est un temps essentiel au traitement, les parents doivent être avisés de l'importance de la rééducation, d'un bon suivi des recommandations de l'ophtalmologiste et de l'orthoptiste et de l'efficacité du traitement qui diminue au fur et à mesure que l'enfant grandit.

L'enfant pourra être frustré par le port de l'occlusion, un soutien moral par son entourage est nécessaire.

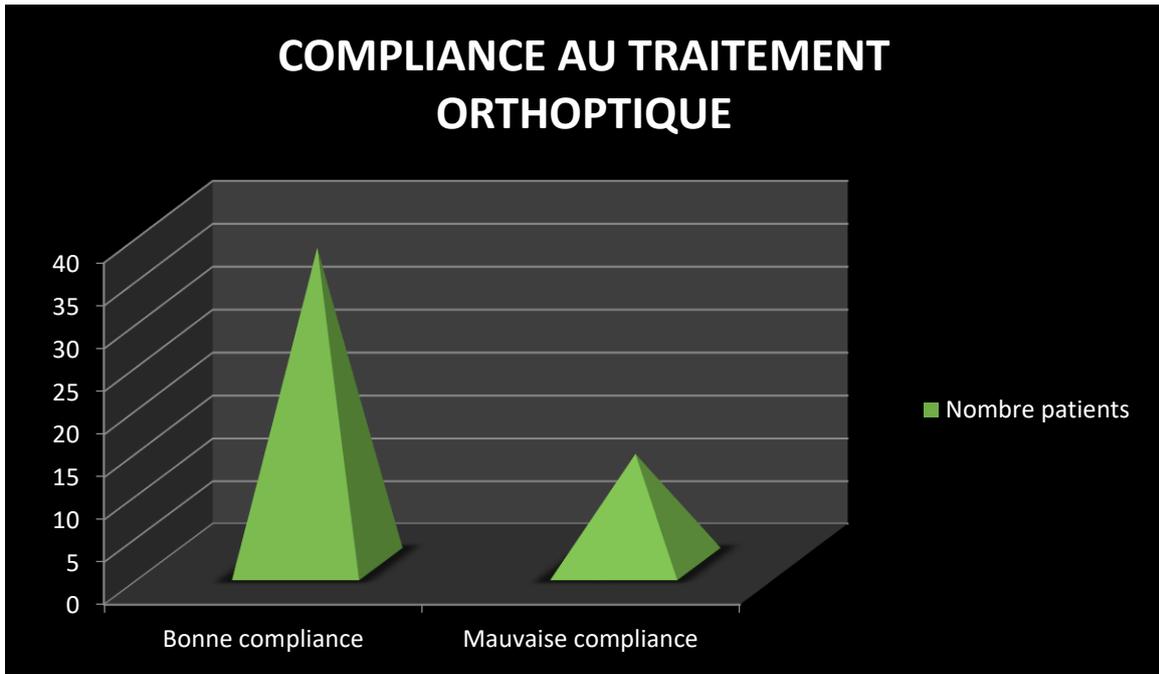


Figure 21 :Graphique montrant la compliance au traitement orthoptique

## 17.ACUIE VISUELLE FINALE

Les patients de notre série ont fait un suivi orthoptique en moyenne de 47 mois, avec une phase d'attaque du traitement d'amblyopie et une phase d'entretien.

On a pu avoir une acuité visuelle finale car ils avaient tout atteint l'âge verbal à la fin du traitement orthoptique

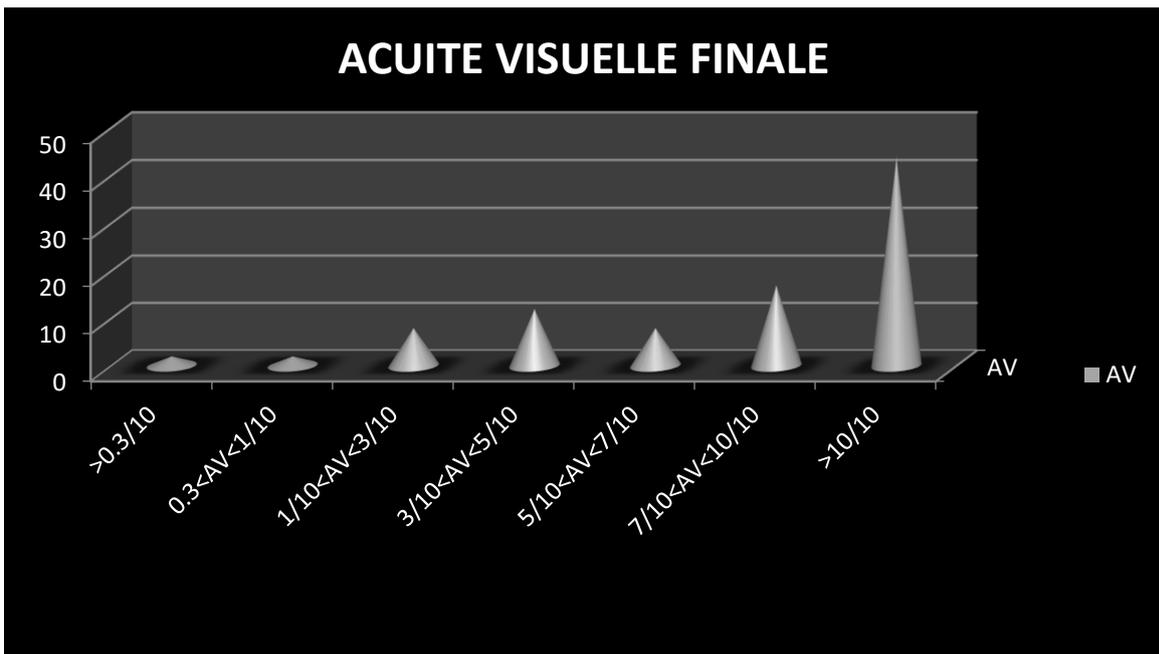


Figure 22 :Graphique montrant l'AV finale des patients opérés

Dans notre série, l'AV était comprise entre le décompte des doigts à 1 mètre et 12/10

Un des 2 patients qui avait une AV inférieure à 0.3/10 dans un œil et 12/10 dans l'œil adelphe était opéré à l'âge de 3 ans pour une cataracte congénitale obturante unilatérale, avec une mauvaise compliance en post opératoire pour le traitement orthoptique.

La 2ème patiente avait aussi une cataracte congénitale unilatérale pour laquelle elle a été opérée à l'âge de 5 ans, elle avait un nystagmus, un regard excentrique avec une esotropie associée à une hypertropie, une neutralisation au niveau de l'œil opéré qui souffrait d'une amblyopie profonde qui n'a pas répondu au traitement orthoptique.

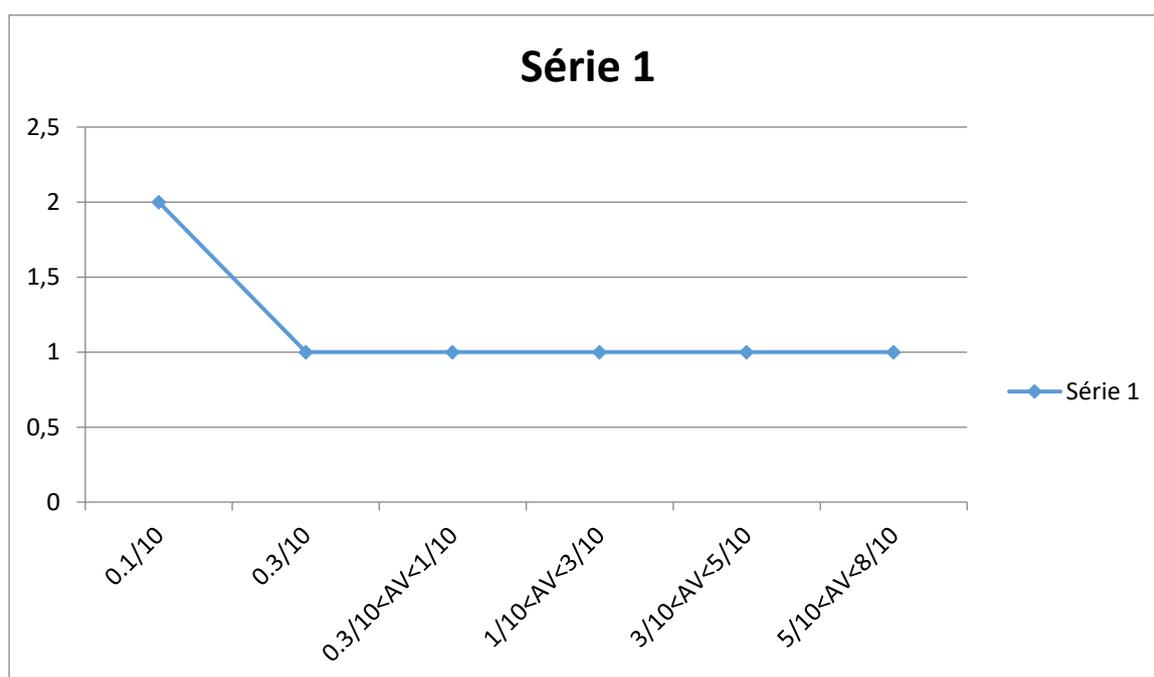


Figure 23 :Graphique montrant l'AV finale chez les patients opérés pour cataracte congénitale unilatérale

# 18.STRABISME

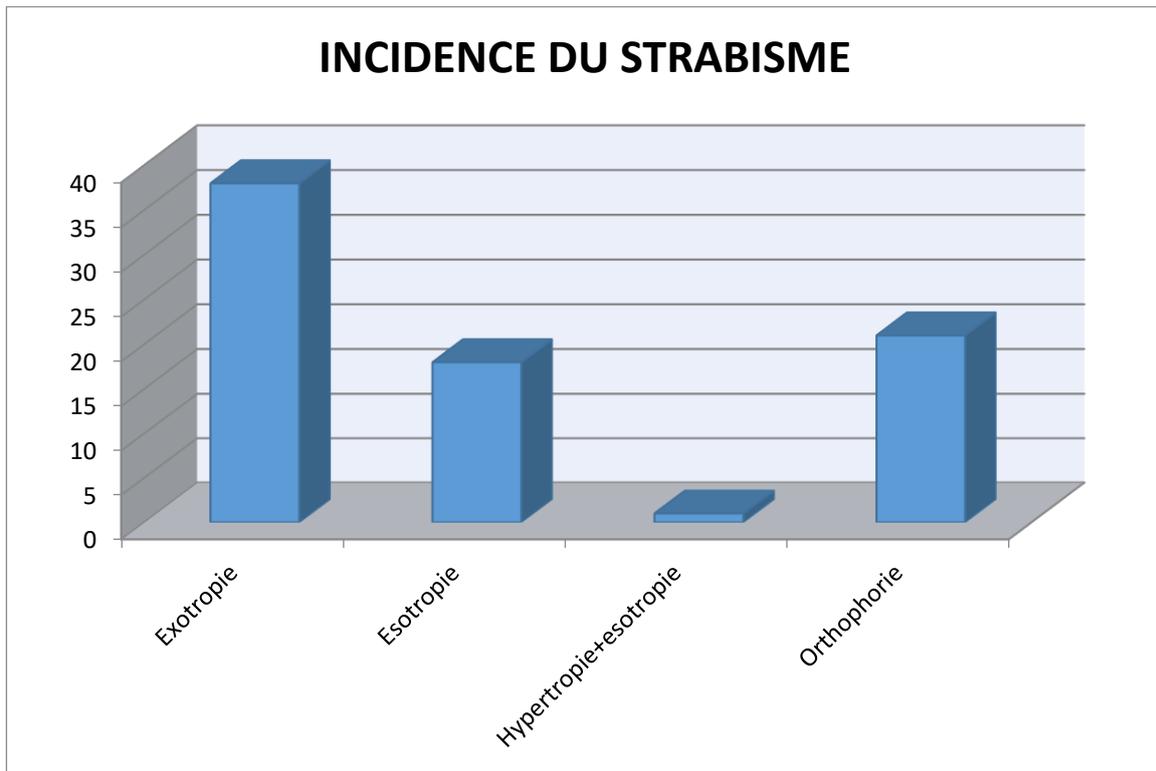


Figure 24 :Graphique montrant l'incidence du strabisme lors du dernier contrôle

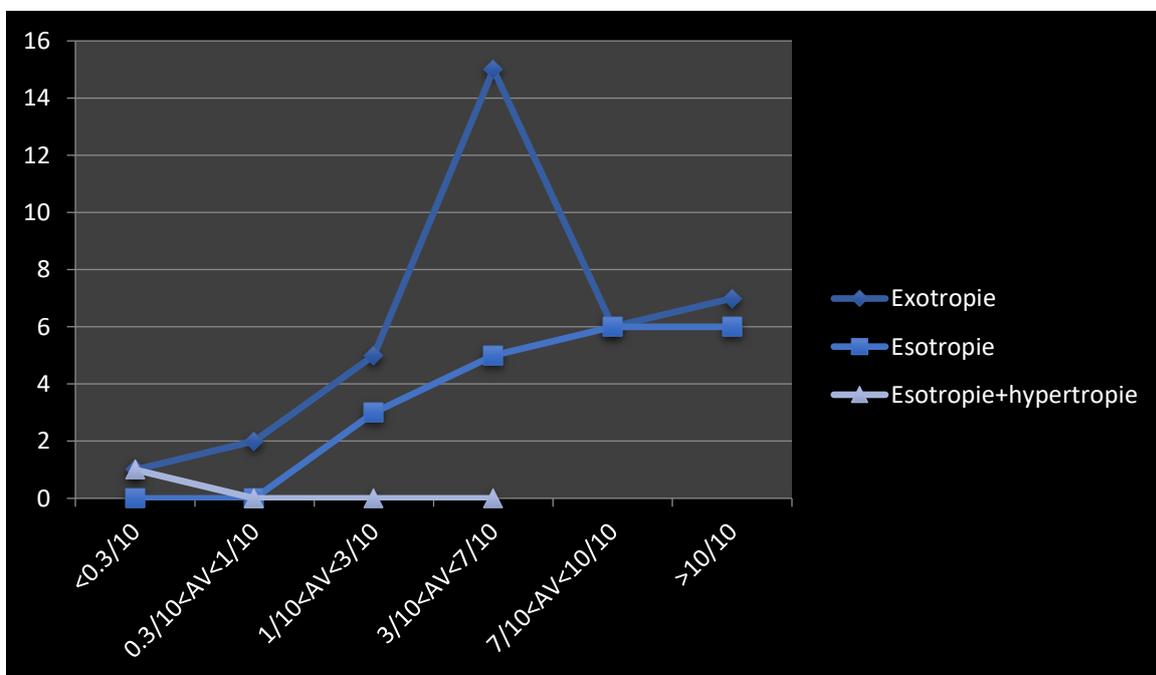
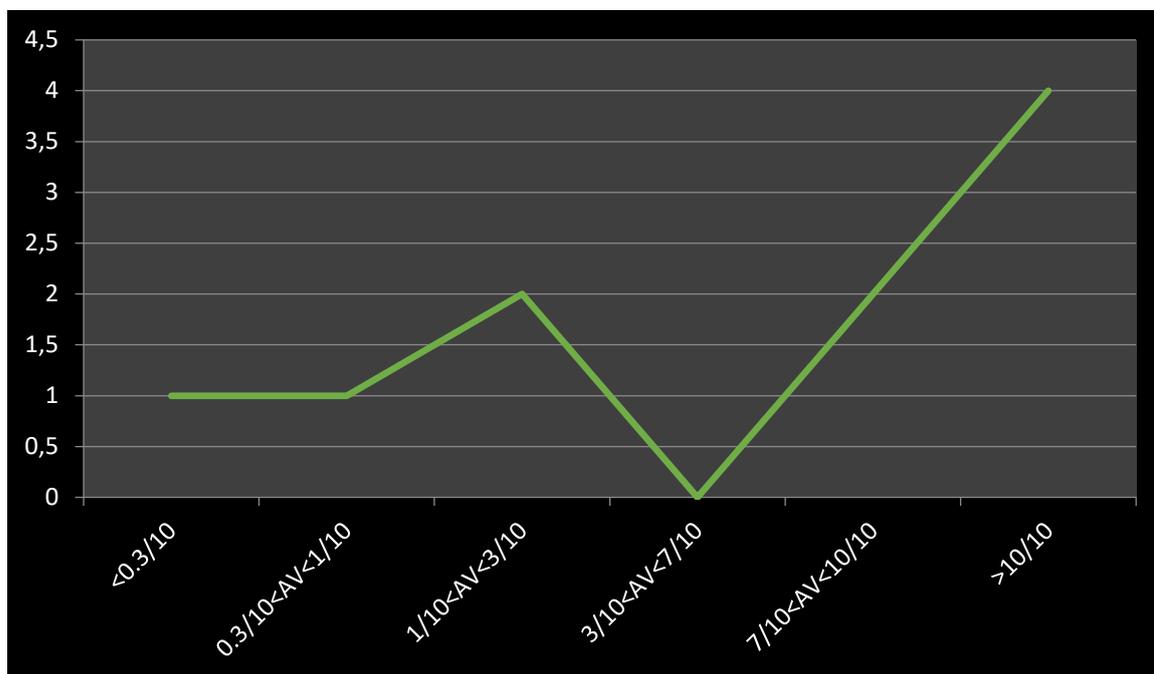


Figure 25 :Graphique montrant l'AV finale chez les patients strabiques

## 19.NYSTAGMUS

5 patients avaient gardé un nystagmus dont 3 en bilatéral et 2 en unilatéral



Graphique 26 :Graphique montrant l'AV chez les patients ayant gardé un nystagmus en post opératoire

# DISCUSSION

## 1.Epidémiologie

Les cataractes chez l'enfant sont plus rares que chez l'adulte mais représentent chez l'enfant la première cause de leucocorie et de pathologie cristallinienne (76,77). La plupart des cataractes sont malformatives et congénitales (elles existent à la naissance ou sont d'apparition retardée).

Ainsi en fonction de l'âge d'opacification, on distingue (78) :

- Les cataractes congénitales, uni- ou bilatérales, opaques dès la naissance. Lorsque l'opacité est obturante, elle est grave en termes d'amblyopie. Quelques cataractes, dont la pyramidale antérieure, sont non obturantes et non évolutives et de ce fait de meilleur pronostic
- Les cataractes infantiles, qui s'opacifient dans les deux premières années de vie, lors du pic de la période sensible du développement visuel (6 mois à 2,5 ans) ;
- Les cataractes juvéniles qui s'opacifient avant 10 ans. Leur pronostic est d'autant meilleur que l'opacification est tardive

Dans notre série, l'âge moyen de nos patients au moment de la chirurgie est de 3.9 ans ,avec une prédominance de la tranche d'âge comprise entre 2 et 4 ans,qui reste élevé par rapport à une série française (125) ou l'âge moyen était 3.66 mois, ceci est du à une découverte tardive de la cataracte soit à cause d'un retard de consultation des parents soit à un dépistage non systématique.

L'âge précoce de la prise en charge constitue un élément pronostique important pour la récupération visuelle.

Plusieurs études ont démontré que l'âge idéal pour la chirurgie de cataracte congénitale obturante ou unilatérale serait compris entre 5 semaines à 8 semaines

où il y a une latence visuelle, les résultats au-delà de 10 semaines seront moins bons vu le commencement de la période sensible à la privation visuelle.

*Prévalence* : d'après Foster et al. (126), on peut estimer la prévalence de la cataracte congénitale entre 1 et 15 cas pour 10 000 enfants et celle de la cécité (acuité visuelle ou AV < 3/60) liée à la cataracte de l'ordre de 0,1 à 0,4 cas pour 10 000 enfants dans les pays occidentaux.

## 2. Démarche diagnostique

**Interrogatoire des parents** : l'interrogatoire des parents est la première étape du diagnostic, il doit être le plus complet possible afin de recueillir le maximum d'éléments permettant de guider notre attitude diagnostique et thérapeutique.

**Circonstance de découverte** :

**a. La leucocorie** : la leucocorie est un reflet pupillaire blanc. Bien que 60% des leucocories chez l'enfant sont dues à une cataracte congénitale (118), un examen ophtalmologique approfondi permet d'éliminer une pathologie tumorale oculaire très grave telle le rétinoblastome.

**b. Baisse de l'acuité visuelle** : elle se voit généralement dans les cataractes survenant tardivement chez les enfants en âge scolaire.

**c. Troubles du comportement visuel de l'enfant** : ces troubles sont représentés par une absence de réaction à la lumière, une incapacité à suivre ou à saisir un objet, le signe de Franceschetti (digito\_oculaire) au cours duquel l'enfant appuie fortement sur ses globes oculaires pour se créer des sensations visuelles, et le signe de l'éventail au cours duquel l'enfant balaie son champ visuel de ses doigts écartés.. Le signe de Franceschetti et le signe de l'éventail témoignent d'une malvoyance très profonde.

**d. Le nystagmus** : le nystagmus ou mouvements oculaires anormaux sont des mouvements erratiques sans fixation stable traduisant une vision médiocre. Le nystagmus est un signe de gravité témoignant d'une cataracte dense lorsqu'il est précoce.

**e. Strabisme** : le strabisme ou perte de parallélisme des yeux dont il faut rechercher la date d'apparition et ses caractéristiques, car il signe une amblyopie sévère qui relèvera d'une rééducation après l'intervention.

**f. Examen général** : l'examen systématique par un pédiatre avant la sortie de la maternité ou plus tard dans le cadre de la PNI (protection maternelle et infantile), permet un diagnostic précoce d'où l'intérêt d'établir des protocoles standardisés afin de dépister efficacement la cataracte congénitale chez les nouveaux-nés avant la sortie de la maternité(119).

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

**Les antécédents personnels et familiaux** : il est essentiel de les rechercher afin d'orienter le bilan étiologique de la cataracte. On interroge la mère sur son statut immunitaire vis-à-vis de la toxoplasmose, la rubéole, la notion d'herpès vaginal, et la fièvre non expliquée durant la grossesse pouvant nous orienter vers une étiologie infectieuse de la cataracte. On interroge également la mère sur la notion de prise médicamenteuse durant la grossesse notamment de phénothiazine, de corticoïdes, de sulfamides ou de vitamines à fortes doses.

. **Déroulement de l'accouchement** : la durée du travail est importante à noter, à la recherche d'une éventuelle souffrance foetale; on interrogera également la mère sur la modalité d'accouchement par voie basse instrumentale traumatique ou par césarienne.

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

- Un retard de croissance staturo-pondéral qui nous orientera vers une pathologie générale associée
- Un retard psychomoteur pouvant nous orienter vers une pathologie neurologique associée
- Tout signe cutané, neurologique, néphrologique ou locomoteur nous orientant vers un syndrome associé à la cataracte.

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

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

**Examen de l'enfant éveillé** : l'examen de l'enfant éveillé nous permet de poser le diagnostic positif de la cataracte congénitale, de faire une idée assez précise sur la nature de la cataracte, son anatomie, sa polarité et en dernier la symétrie de l'atteinte et les lésions oculaires associées. Il a aussi pour but de rechercher les

diagnostics différentiels et les éliminer afin de ne pas passer à côté d'une anomalie invasive du vitré ou de la rétine.

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

### *. Evaluation de l'acuité visuelle :*

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

•• Nourrisson de 3 à 24 mois : pour apprécier la valeur subjective de l'acuité visuelle, on utilise la technique du regard préférentiel.

Les cartes de Teller: la méthode repose sur le fait que l'enfant préfère, lorsqu'il a le choix, fixer une surface structurée plutôt qu'une surface uniforme.

•• Chez l'enfant entre deux et cinq ans : l'acuité visuelle est étudiée en vision monoculaire puis binoculaire. L'examen est fondé sur la reconnaissance par les enfants d'images familières. Il doit être rapide pour obtenir une bonne coopération de la part de l'enfant.

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

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

•• Chez l'enfant entre quatre et six ans :

••Les tests de vision de loin :

– Le Sty-car-vision test : le test à cinq lettres est constitué de lettres symétriques perçues par l'enfant comme des formes géométriques simples.

– L'échelle des E de Snellen : chaque ligne comporte plusieurs E placés en différentes positions.

••Les tests de vision de près : l'enfant de plus de six ans est exploré avec les mêmes tests que l'adulte.

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

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

••Dilatation pupillaire : après s'être assuré de la normalité du réflexe photomoteur, on dilate la pupille des deux yeux à l'aide d'un mydriatique (par exemple le tropicamide à 0,5 %) puis on apprécie l'aspect de la pupille après dilatation (régulière centrée ou déformée et irrégulière) et on apprécie surtout à l'aide d'un skiascope la qualité du reflet pupillaire et le caractère obturant ou non de la cataracte(120).

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

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

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

**a. Mesure des courbures cornéennes et de la réfraction :** la mesure de la réfraction est très rarement possible lors d'une cataracte congénitale, mais surtout utile et réalisable sur l'oeil adelphe lors d'une cataracte unilatérale. Chez le nouveau-né, la mesure de la kératométrie est inutile car celle-ci diminue considérablement avec l'âge : elle est de  $52 \pm 4$  dioptries chez le nouveau-né et de  $42 \pm 4$  dioptries chez l'enfant de six mois. On utilise alors une kératométrie arbitraire de 44 dioptries(121).

**b. Mesure du tonus oculaire :** plusieurs appareils sont utilisés comme le tonomètre à aplanation de Perkins et le tonopen. La tension oculaire chez le nouveau-né est beaucoup plus basse que celle de l'adulte (118) ,elle est en moyenne entre 6 et 9 mmHg sous anesthésie générale chez un enfant de moins de 6 mois, et elle augmente à 10–12 mmHg après 2 ans. Cette tension oculaire basse s'explique par la rigidité sclérale moins importante que celle chez l'adulte, de plus l'anesthésie générale réduit les chiffres tensionnels (121), de même que la déshydratation due au jeûn pré-anesthésique.

La mesure du tonus oculaire est indispensable pour rechercher une association de la cataracte à un glaucome (117).

**c. Examen anatomique du segment antérieur (118,119) :** l'examen est bilatéral et comparatif, tous les éléments du segment antérieur doivent être examinés

systématiquement de la surface du globe vers la profondeur. On examine la conjonctive, le limbe, la cornée (diamètre, embryotoxon, épaisseur, transparence), l'iris (couleur, régularité de la pupille, qualité de la dilatation, zones d'atrophie, ectropion de l'uvée, pigment sur la cristalloïde antérieure), angle iridocornéen (vaisseaux, membrane, synéchies), et le cristallin (forme anatomique de l'opacité et la forme du cristallin). On peut parfois dès ce stade diagnostiquer la présence d'une persistance d'une partie du système vasculaire foetal antérieur ou postérieur.

**d. Examen du segment postérieur (121) :** l'examen clinique est complété par l'examen des structures situées en arrière du plan cristallinien. Il se fait d'abord à l'ophtalmoscope indirect avec indentation, explore le vitré et toute la surface rétinienne, du centre jusqu'à l'extrême périphérie lorsque la transparence des milieux le permet. Cette méthode permet donc de percevoir assez bien la rétine, même derrière une cataracte partielle évoluée, dont la périphérie est souvent respectée.

**. Apport de l'examen ophtalmologique :**

**a. La polarité de la cataracte :(119)**

Les formes unilatérales sont souvent malformatives et sporadiques.(68)

Peu d'études ont présenté les résultats fonctionnels à long terme des cataractes congénitales unilatérales opérées et implantées (127, 30)

Un traitement chirurgical précoce, avec compensation de l'aphaquie et prise en charge intensive de l'amblyopie, notamment par occlusion prolongée, surveillée et quantifiée, permet d'espérer de bons résultats visuels finaux (31, 32).

Le devenir réfractif à long terme de ces yeux opérés chez les enfants très jeunes est extrêmement variable. Un changement d'implant est envisageable secondairement lorsque l'anisométrie devient un obstacle à la rééducation de l'amblyopie(33).

La cataracte unilatérale totale se manifeste par un strabisme, plus rarement par une leucocorie unilatérale. 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 (34—35).

Dans notre série, on avait 7 patients qui avaient une cataracte unilatérale et 43 patients avaient une cataracte bilatérale

| Auteurs                             | Nombre de cas | Atteinte unilatérale | Atteinte bilatérale |
|-------------------------------------|---------------|----------------------|---------------------|
| Rousseau (36)<br>(Ferrand)          | 35            | 9                    | 26                  |
| P.de Laage de Meux (37)<br>(France) | 23            | 10                   | 13                  |
| Hafidi Z (38)<br>(Rabat.Maroc)      | 68            | 15                   | 35                  |
| F.Benchirifa(39)<br>(Rabat, Maroc)  | 100           | 30                   | 70                  |
| Bazard MC(40)                       | 50            | 22                   | 14                  |
| Lopes(41)<br>Portugal               | 10            | 8                    | 4                   |
| Notre série                         | 50            | 7                    | 43                  |

**Tableau 4: Comparaison de la polarité des cataractes avec la littérature**

*b. Le type anatomo- clinique :(118, 120)*

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

••**Cataracte totale** : elle peut être totale dès la naissance ou se compléter au cours des premiers mois de vie (128). Sur le plan clinique, elle se manifeste par une coloration blanche de la pupille. La capsule antérieure peut parfois présenter quelques épaissements blanchâtres, elle est toujours lisse, tendue et non plissée (120).

••**La cataracte nucléaire** : la cataracte nucléaire est fréquente, souvent bilatérale et généralement présente à la naissance et non évolutive (118,121). Il a été démontré que les cataractes nucléaires sont héréditaires dans 30 à 50% des cas (118). Elle peut être dense et homogène et dans ce cas obturante, ou au contraire poussiéreuse et discrète.

••**Cataracte polaire antérieure et postérieure**: la cataracte polaire antérieure est relativement fréquente, elle intéresse la capsule et les couches superficielles du cristallin, elle est presque toujours bilatérale et présente un développement identique aux deux yeux. Elle ne diminue généralement pas l'acuité visuelle ou légèrement de 1 à 2/10 au maximum, la cataracte polaire postérieure doit être différenciée des reliquats de l'artère hyaloïde et de la cataracte capsulaire postérieure(22).La cataracte unilatérale polaire postérieure est souvent associée à la persistance du vitré primitif (PVP) et à une microphthalmie (120).

••**Cataractes corticales(122)** : normalement sont rares chez les enfants, la forme la plus rencontrée est la cataracte céculeenne. Souvent elles restent asymptomatiques et sont découvertes fortuitement.

••**La cataracte zonulaire ou lamellaire** : la cataracte zonulaire, lorsqu'elle est isolée, est une cataracte partielle qui est généralement dépistée plus tard à l'âge

préscolaire ou scolaire ; elle est développée après l'établissement du réflexe de fixation(121).

••**Cataracte capsulaire antérieure** :elle est rare, la vision n'est pas ou très peu altérée, car les opacités ne sont en général pas axiales (119).La cataracte capsulaire antérieure souvent dépistée tôt en raison de la leucocorie induite et centrée dans la pupille. Elle témoigne d'une affection acquise comme une uvéite foetale ou une irradiation(128).

••**Cataracte capsulaire postérieure** : elle est rarement congénitale, le plus souvent secondaire à une corticothérapie ou un traumatisme contusif entraînant une baisse importante de l'acuité visuelle (22).

••**Lenticônes antérieurs** :ils sont rares, souvent liés à un syndrome d'Alport qui comprend un lenticône antérieur, une néphropathie hématurique et une surdité (119). Il s'agit d'une ectasie circonscrite, généralement hémisphérique du pôle antérieur, le plus souvent bilatérale. Ils entraînent peu de troubles visuels lorsqu'ils sont isolés.

••**Les lenticônes postérieurs** (119) : ils sont assez fréquents, évolutifs et peuvent être uni ou bilatéraux. Même en l'absence d'opacité ils sont responsables d'un fort astigmatisme souvent irrégulier et donc très handicapant pour la vision et source d'amblyopie profonde. Il n'est pas rare de trouver un reliquat d'artère hyaloïde attaché à l'extrémité postérieure du lenticône.

••**La cataracte en goutte d'huile** :elle est retrouvée classiquement chez les enfants atteints de galactosémie, elle peut régresser si le traitement et le régime sont efficacement conduits (123).

••**Les opacités des sutures** (119) :elles sont très fréquentes et peu handicapantes si elles sont isolées. Mais elles peuvent évoluer avec le temps et former progressivement des opacités nucléaires et centrales.

- Cataractes coralliformes : elles sont généralement obturantes et deviennent rapidement totales, leur traitement est chirurgical. Aucun cas n'est retrouvé dans notre série.



Figure 27 :Image montrant une cataracte coralliforme(68)



Figure 28 :Image montrant une cataracte congénitale nucléaire et suturale (68)

## Examens complémentaires :

**a. Echographie oculaire (121,124) :** il est indispensable de réaliser une échographie de type B par un médecin expérimenté car sa pratique et son interprétation sont souvent difficiles (121). Il est pourtant une des clés du succès du traitement des cataractes congénitales. L'examen se fait sous anesthésie générale le jour de l'intervention chirurgicale, parce que l'enfant n'est pas en mesure de supporter la présence de la sonde et de fixer dans la direction voulue. Cet examen se fait en deux temps :

. **Echographie biométrique :** on mesure les dimensions antéro-postérieures des divers éléments du globe : la cornée, la chambre antérieure, le cristallin et la cavité vitrénne

**b. Echographie diagnostique (120) :** elle confirme la réalité de la cataracte et en précise la densité. Elle détecte une myopie potentielle et explore plan par plan l'axe visuel, le vitré, la choroïde, le nerf optique, la périphérie de la cavité vitrénne, de la rétine et du corps ciliaire. Cet examen peut ainsi confirmer ou découvrir la présence d'anomalies variées telles une persistance d'une partie plus ou moins importante du vitré primitif, un décollement rétinien ou une tumeur intra- ou rétro-oculaire.

**c. Echographie doppler couleur :** elle n'est pas systématique, elle permet de confirmer le diagnostic des anomalies vascularisées découvertes à l'ophtalmoscope ou à l'échographie de type B. Elle visualise le flux sanguin et permet de mesurer son intensité qu'elle exprime sous forme d'une courbe et d'un chiffre. Elle est particulièrement utile en cas des anomalies du nerf optique quelle qu'en soit l'origine, des persistances du système vasculaire foetal et des anomalies vasculaires choroïdiennes ou rétiniennes (124).

**d. Examens électrophysiologiques par électrorétinogramm(ERG) et par mesure des potentiels évoqués visuels (PEV) :**

Ces examens sont réservés aux cataractes associées à une absence apparemment totale de perception lumineuse. Il évite de faire une chirurgie inutile par non-réponse rétinienne ou cérébrale, et entraînera des investigations plus poussées pour faire le diagnostic de l'anomalie responsable (119).

. *L'électrorétinogramme (ERG) (124)* : c'est la réponse électrique de la rétine à une stimulation lumineuse. Les réponses sont évoquées au moyen d'un stimulateur de flashes portable à diodes électroluminescentes, puis en coupole chez l'enfant à partir de 4 ans. Il permet de diagnostiquer certaines rétinopathies héréditaires et de pouvoir séparer les atteintes des cônes des atteintes des bâtonnets.

. *Les potentiels évoqués visuels (PEV) (124)* : la réponse corticale à une stimulation visuelle est enregistrée au moyen d'électrodes situées en regard du cortex visuel occipital. Il existe deux types de PEV :

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

- Les PEV par damiers: permettent d'estimer la vision centrale et par extension.

e.. **A visée étiologique (129)** : un bilan étiologique extensif n'est pas toujours pratiqué, car il s'avère très souvent négatif. En pratique, la plupart des séries ainsi que la notre commence par un bilan biologique initial systématique fait des sérologies de la toxoplasmose, de la rubéole et de la syphilis. Les autres examens complémentaires sont demandés en fonction du contexte clinique.

**La cataracte néonatale** : si la cataracte est présente à la naissance on réalise le bilan suivant : •• Sérologies T.O.R.C.H c'est-à-dire toxoplasmose, oreillon, rubéole, CMV, herpès à la recherche d'une infection materno-foetale virale ou parasitaire.

### **3. Etiologies des cataractes congénitales**

La cataracte congénitale bilatérale est la première cause de cécité chez l'enfant dans le monde (5 à 20 % des causes de cécité, soit 200 000 enfants aveugles). Dans les pays développés, l'incidence de la cataracte congénitale varie de 1 à 4 cas pour 10 000 naissances. Les étiologies des cataractes congénitales sont multiples et variées, elles ont fait l'objet de nombreuses revues de la littérature. Les données de l'interrogatoire ou de l'examen clinique (ophtalmologique et pédiatrique) sont caractéristiques de certaines étiologies de cataractes congénitales et permettent un diagnostic étiologique dans plus de la moitié des cas (130,131).

Les causes les plus classiques sont les cataractes héréditaires sur un mode autosomique dominant, les troubles métaboliques, les cataractes chromosomiques et syndromiques, les infections intra-utérines, les traumatismes et la persistance hyperplasique du vitré primitif (130,131)

#### **1. Cataractes héréditaires**

##### **a. Hérité autosomique dominante**

L'hérité sur un mode autosomique dominant est l'étiologie la plus fréquente de la cataracte congénitale. Dans ces formes, l'association à une microphthalmie est courante. Une cataracte asymptomatique doit toujours être recherchée chez les parents, car l'hétérogénéité phénotypique est une caractéristique des transmissions autosomiques dominantes. (132,133)

##### **b. Hérité autosomique récessive**

La transmission autosomique récessive est plus rare et doit être suspectée en cas de consanguinité ou de plusieurs cas atteints avec des parents sains. Parmi les causes d'hérité autosomique récessive, la galactosémie est une des causes notables (134).

### **c. Hérité lié à l'x**

Le syndrome de Lowe est la cause la plus classique d'hérité lié à l'X. Les associations classiques en cas de syndrome de Lowe sont l'hypotonie, le retard mental, l'acido-acidurie, des malformations faciales (aspect joufflu et front proéminent). Le cristallin est en général de petite taille avec une réduction de son diamètre antéropostérieur

## **2. Cataractes et maladies métaboliques**

Les maladies métaboliques, telles que la galactosémie le diabète, l'hypoglycémie et le déficit en galactokinase, sont des causes classiques de cataractes congénitales.

## **3. Embryofoetopathies**

Une infection materno foetale doit être évoquée en cas de cataracte dense uni- ou bilatérale centrale. L'interrogatoire s'efforcera de rechercher un syndrome grippal et une éruption cutanée lors de la grossesse. Un bilan sérologique chez la mère et le nouveau-né, à la recherche d'une infection par la rubéole, la toxoplasmose, l'herpès, les oreillons, la syphilis ou le cytomégalo virus est indiqué. De plus, en cas de suspicion de maladie infectieuse, l'analyse virologique et parasitologique de l'humeur aqueuse peut être réalisée, avec une sensibilité cependant très limitée (132,134).

## **4. Anomalies chromosomiques**

Des anomalies chromosomiques telles que les trisomies 13, 18, 21 ou les translocations (5p, 18p, 18q) sont décrites et peuvent être associées à des cataractes (18,19).

## 4. Techniques chirurgicales (68)

### 1- Quand opérer une cataracte chez l'enfant ?

Une cataracte infantile ne s'opère pas toujours dès son diagnostic. La cataracte obturante totale du nouveau-né s'oppose pour cela aux cataractes partielles qui peuvent rester stables toute la vie (cataractes pyramidales antérieures par exemple) ou évoluer progressivement (cataractes capsulaires ou sous-capsulaires postérieures ou traumatiques par exemple). Le chirurgien ophtalmopédiatre doit donc toujours opposer la nécessité de rétablir des milieux optiquement utilisables avec les conséquences irréversibles de l'intervention (perte de l'accommodation, évolution réfractive, etc.) et ses risques. Les cataractes congénitales totales uni- ou bilatérales doivent être opérées rapidement, car les premières semaines de vie sont cruciales pour les acquisitions visuelles. En effet, une cataracte bilatérale totale dès la naissance provoque le plus souvent l'apparition d'un nystagmus pendulaire et une cataracte congénitale unilatérale totale est génératrice d'amblyopie profonde. La précocité de l'intervention influe sur la qualité de l'évolution visuelle ultérieure. Toutefois, il est aussi montré qu'une intervention très précoce, durant le premier mois de vie est d'une part, beaucoup plus complexe en raison de tissus immatures et d'autre part, pourvoyeuse de complications potentiellement cécitantes beaucoup plus fréquentes notamment le glaucome de l'aphaque et du pseudo-phaque. Le meilleur moment pour opérer ces cataractes congénitales totales précoces semble finalement se placer entre 6 et 8 semaines de vie. Les cataractes bilatérales incomplètes avec une périphérie du cristallin claire ou une visibilité même partielle du fond d'oeil (FO) gagneront même à être opérée après 3 mois d'âge si elles sont symétriques. Une dilatation pupillaire médicamenteuse

jusqu'à l'intervention permet une stimulation lumineuse rétinienne sans doute très utile en attendant l'intervention.

## **2-Chirurgie de la cataracte congénitale**

La technique de référence actuelle est celle de phaco-aspiration par voie antérieure avec capsulotomie postérieure et vitrectomie antérieure. Elle permet, en outre, d'implanter d'emblée. Elle bénéficie de tous les progrès de la microchirurgie du segment antérieur (135,136). Dans certains cas, un abord par la pars plana peut être utile et les variantes de la chirurgie dépendent alors beaucoup des habitudes de chaque chirurgien. L'abord postérieur bénéficie bien sûr des progrès technologiques avec l'apport des voies d'abord 25 G et de l'endoscopie qui peut être utile dans certains cas. Quelle que soit la voie d'abord, il est important de laisser une couronne périphérique de capsule antérieure et postérieure pour l'implantation qu'elle soit initiale en intercapsulaire ou secondaire dans le sulcus.

### **a. L'aphaquie et ses conséquences**

L'ablation du cristallin provoque l'aphaquie optique, la perte de l'accommodation, la perte d'un filtre protecteur pour la rétine, mais aussi, sur le plan anatomique, la perte d'une barrière entre les segments antérieur et postérieur et enfin la perte d'une certaine rigidité du globe. Chacun de ces points a ses conséquences.

### **b. Choix du type de correction de l'aphaquie**

L'implantation intra-oculaire n'est proposée chez l'enfant que si les risques sont minimisés par une intervention simple et un état anatomique local correct. Elle devient progressivement le choix initial chez l'enfant de plus de 3 ans, mais divise les chirurgiens. En dessous de 3 ans et surtout de 1 an, une implantation traumatique peut avoir des conséquences dramatiques. Les chirurgiens anglo-saxons (137) sont beaucoup plus réservés qu'en Europe continentale, en Asie et en

Inde où les résultats semblent très encourageants. L'étude nord-américaine IATS semble montrer l'absence de bénéfice visuel et le plus fort taux de complications de l'implantation chez le jeune enfant, mais la méthodologie des études est critiquable. Il semble au contraire qu'entre des mains entraînées, elle ne favorise pas les complications cécitantes et présente des avantages importants dans la gestion des enfants opérés dans les pays où l'accès aux soins est complexe (138). L'implantation chez le jeune enfant doit être réservée à des chirurgiens expérimentés.

Le port de lentilles de contact dans le cadre de l'aphaïque présente de nombreux avantages dont la moindre agressivité et l'adaptabilité aux modifications réfractives. D'un autre côté, cet équipement nécessite la présence d'un ophtalmologiste habitué à ce type d'équipement et disponible, ce qui est assez rare. Par ailleurs, les parents sont confrontés au coût des lentilles avec pertes fréquentes et interruptions répétées des traitements d'amblyopie. On peut dire que cette solution est idéale quand les conditions sont optimales, ce qui est rare ; $\pm$  les lunettes d'aphaïque sont le moyen le plus simple de corriger l'aphaïque mais ça nécessite de fortes puissances de verres. C'est un moyen encore fréquemment utilisé dans les cataractes bilatérales opérées précocement. Dans les cataractes unilatérales, cela peut être un moyen utilisé transitoirement en cas de perte de la lentille pour ne pas interrompre la rééducation habituelle.

### **c.Implants toriques**

On estime qu'environ 30% des patients subissant une chirurgie de la cataracte ont régulièrement astigmatisme  $\geq 1$  D (10,11).

La prévalence de l'astigmatisme préopératoire dans la littérature est variable: environ un tiers des yeux ont astigmatisme supérieur à 1 D selon Hoffmann et Hütz (12), alors que ce chiffre atteint 47% dans une étude chinoise par Yuan et al. (13). On estime que l'astigmatisme supérieur à 0,75 D peut

avoir des conséquences sur la qualité de vie des patients (éblouissement, halos, métamorphopsie, diminution de l'AV. . .) (14), un astigmatisme plus élevé (+3 D) est moins fréquent, sur l'ordre de 2,6% (15).

Plusieurs techniques ont été étudiées pour la correction de l'astigmatisme cornéen lors d'une chirurgie de la cataracte dont le choix dépend essentiellement de l'ampleur de l'astigmatisme et de la préférence du chirurgien, parmi ces techniques on cite les kératotomies limbiques (16) et la photokératectomie réfractive ou le laser in situ kératomileusis (LASIK) (17) ou d'implanter par un IOL torique en peropératoire (18).

C'était Shimizu et al. (19) qui a décrit pour la première fois en 1994 l'utilisation de lentilles intraoculaires toriques en clinique, et il a démontré son efficacité dans de nombreuses séries (5,8,20,21), notamment pour un astigmatisme élevé (21), bien que même pour un astigmatisme faible, les avantages visuels peuvent être obtenus (22,23).

Le coût de la LIO pour le patient est largement compensé par l'économie des verres à distance (24).

La détermination préopératoire de la puissance et de l'axe de l'astigmatisme sont souvent faciles, quelle que soit la technique, ceci a été montré par une étude comparant la kératométrie manuelle et automatisée, IOLmaster® et Pentacam® (25,26), mais le marquage est parfois plus complexe, ce dernier est sujet à trois erreurs potentielles lors du marquage manuel (27) :

- identification de l'axe 0—180°;
- identifier l'axe d'implantation en utilisant le premier comme une référence;
- positionnement de l'IOL.

Les progrès technologiques ont permis l'implantation des IOL toriques en étant de plus en plus précis.

Les performances réfractives dépendent de la mesure préopératoire, d'un bon alignement peropératoire de l'IOL et de sa stabilité dans le sac (6,28).

Il y a une perte d'efficacité de 30% de la LIO pour 10° de rotation (25), ce qui signifie qu'en cas de rotation de 30° ou plus, il y aura un astigmatisme résiduel complet, mais dans un axe différent (29).

## **5.COMPLICATIONS**

Comme pour toute chirurgie, les complications post-opératoires existent chez l'enfant et elles prennent parfois un caractère alarmant (100, 101, 102, 103).

**Les complications per-opératoires :** les techniques opératoires utilisées actuellement apportent d'excellents résultats tant sur le plan fonctionnel que sur le plan anatomique. Cependant, des incidents peuvent survenir à tout moment de l'intervention et peuvent avoir de graves conséquences lorsque leur gestion a été mal assurée. Lors de l'incision tunnalisée, le corps ciliaire peut être atteint (104). Des complications iriennes telles qu'une hernie ou un traumatisme de l'iris peuvent également survenir au moment de l'incision. Le myosis pupillaire peut compliquer l'intervention en empêchant la vision de la capsule antérieure lors du rhexis et le noyau lors de sa sculpture (105). La complication la plus redoutable lors de la phacoémulsification est la rupture de la capsule postérieure, pouvant être responsable d'une luxation du noyau cristallinien dans le vitré. Aucune complication per-opératoire n'a été décelée dans notre étude.

**Les complications post-opératoires (106, 107, 108,109) :**

### ***a. Réactions inflammatoires :***

Elles sont encore la préoccupation principale de tous les ophtalmo-pédiatres et leur traitement est avant tout préventif. Pendant l'opération, il est recommandé en

permanence d'éviter de faire saigner, de toucher l'iris ou le corps ciliaire et d'utiliser des myotiques. Il faut aussi respecter un protocole post-opératoire rigoureux.

Ben Ezra (116), sur une série de 94 yeux a noté moins d'inflammation sur les yeux ayant eu une vitrectomie antérieure.

#### **b. Cataracte secondaire : (100, 110, 111)**

Dans la littérature, c'est la complication la plus commune de chirurgie de la cataracte chez les enfants, en particulier chez les plus jeunes (105). Même quand un capsulorhexis postérieur a été effectué, une prolifération des cellules épithéliales sur la surface vitrénne ou la face postérieure de l'implant peut être retrouvée plusieurs mois après la chirurgie.

#### **c. Autres complications :**

##### **• Le glaucome secondaire : (100, 103)**

Le glaucome secondaire est la complication la plus menaçante pour le pronostic visuel. Des études ont montré qu'il s'agit de la complication la plus fréquente, avec une incidence de 32% après une chirurgie de cataracte chez l'enfant. Le glaucome à angle ouvert est le type le plus fréquent et peut se révéler quelques mois à plusieurs années après la chirurgie de la cataracte. La plus haute incidence est retrouvée quand la chirurgie a été réalisée précocement à un âge inférieur à 2 mois. Une incidence beaucoup moins importante est trouvée chez les enfants opérés à un âge supérieur à 1 an. Les yeux avec une petite cornée, cataracte nucléaire, ou PHVP sont à plus grand risque. L'implantation dans le sac capsulaire paraît minimiser le risque de développement du glaucome secondaire.

##### **• Décentration pupillaire :(112)**

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

• **Dystrophie cornéenne :(113)**

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

• **Astigmatisme post-opératoire : (117)**

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

• **Complications au niveau du segment postérieur :(101)**

Bien que la fréquence des cataractes secondaires est abaissée par l'usage de la vitrectomie antérieure, cette technique présente quelques inconvénients, tel que l'œdème maculaire cystoïde (OMC), décollement de rétine secondaire aux adhérences et incarceration vitréennes, et dislocation d'implant (3-20 %) (57).

Par ailleurs, aucun cas d'OMC n'a été détecté sur trois séries portant sur des patients opérés pour cataracte congénitale et ayant bénéficié d'une angiographie à la fluorescéine systématique en post-opératoire (114).

Le décollement de rétine post-opératoire survient dans 1.8% des cas pour certains auteurs, alors que dans notre série et la série Cakmak et al (115) ni décollement de rétine, ni oedème maculaire cystoïde n'a été retrouvé.

On peut voir de petites hémorragies au niveau du pôle postérieur, rapidement résolutive, et également des décollements de rétine (110) qui devraient être opérés en urgence. Mais malheureusement, chez les enfants, ils sont souvent vus tardivement.

## • Endophtalmie :

C'est une complication redoutable dont l'incidence est similaire à celle de l'adulte 0,1 %. Le traitement est tout d'abord préventif par injection intra-camérulaire de 1 mg de cefuroxime dans 0.1 ml de SS 0.9% (100). L'application de vancomycine dans le liquide d'irrigation durant la chirurgie n'est pas recommandé car il augmente l'incidence de l'OMC post-opératoire et le risque de résistance aux antibiotiques.

## 6.Modalités du suivi

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

### 1- Enfant éveillé:

Le premier examen est fait le lendemain de l'intervention, il est forcément succinct et comporte une inspection de l'oeil dont la pupille doit être dilatée, la cornée claire et la chambre antérieure calme. L'enfant est revu au plus tard 7 jours après. On peut déjà prendre une mesure de la réfraction à l'aide du réfractokéromètre portable, ce qui donne une idée :

- de l'erreur prévisible due à la sous-corrrection 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.

### 2/- Enfant endormi

Un examen sous anesthésie générale est pratiqué si l'enfant a moins de 2 ans, un mois après l'intervention chirurgicale. Lors de cet examen, on mesure la réfraction objective, on contrôle le tonus oculaire, on apprécie l'état du segment antérieur et on examine la rétine et on retire les sutures cornéennes. L'examen suivant est fait

au quatrième mois voire avant en cas de complications selon la même procédure, puis un examen ophtalmologique est réalisé chaque 6 mois pendant les deux premières années puis chaque année.

## **7.Résultats fonctionnels**

Dans notre série, l'acuité visuelle moyenne finale était de 0.3 en logMAR en fin de suivi sachant que le suivi moyen dans notre étude était de 47 mois .

|                              |                        |           |                               |
|------------------------------|------------------------|-----------|-------------------------------|
| <b>Raina et al 2004 (62)</b> | <b>6 ans (moyenne)</b> | <b>25</b> | <b>Tous les yeux<br/>0.66</b> |
| Ledoux et al 2007 (63)       | 5 ans (moyenne)        | 510       | Tous les yeux 0.6             |
| Thoumazet et al 2009<br>(64) | 4.4 mois<br>(moyenne)  | 41        | Tous les yeux 4.1             |
| Notre série                  | 3.8 ans<br>(moyenne)   | 93 yeux   | Tous les yeux 0.3             |

**Tableau 5 :Age de la chirurgie et l'AV moyenne en logMAR dans quelques séries de la littérature**

On peut expliquer l'acuité visuelle élevée de notre série au fait du long suivi mené en post opératoire et à une bonne compliance au traitement orthoptique chez la majorité des patients de notre série.

## **8.L'implantation**

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 obturantes, le capsulorhexis postérieur indispensable pour réaliser une vitrectomie antérieure afin d'éviter la

cataracte secondaire inéluctable chez le jeune enfant (42 .43). L'implantation chez les enfants se fait de plus en plus jeune, et serait, selon certains auteurs, un facteur protecteur contre le glaucome (44).

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 (45, 46).

Une implantation réalisée facilement et dans de bonnes conditions sera moins génératrice d'inflammation et de séquelles. Une courbe d'apprentissage est incontestable. 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.(47)

Pour les cataractes bilatérales, on vise une emmétropie finale ou une légère myopie. En revanche, dans les cataractes unilatérales, une trop grande 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 équipes.(47)

En cas de myopisation excessive, un changement d'implant est envisageable une fois la réfraction stabilisée. Il s'agit, en général, de cas de myopisations axiales imprévisibles initialement; elles représenteraient 20 % des cas opérés avant l'âge de 1 an, surtout en cas de persistance du vitré primitif associée (48).

Avantages de l'implantation : Hiles (88) en 1981 qui a remis en question l'attitude conservatrice vis-à-vis de cette technique, avait bien ressorti les avantages indéniables en faveur de l'implantation précoce, c'est-à-dire :

- l'amélioration de l'acuité visuelle finale par rapport aux autres modes de correction de l'aphaquie, Les données d'une étude suggèrent que les résultats fonctionnels avec implantation primaire sont nettement supérieurs à ceux obtenus avec lentilles de contact. (89)
- la réduction de l'anisométrie et de l'aniséiconie dans l'aphaquie unilatérale.
- la facilitation de la rééducation de l'amblyopie.
- la diminution de l'incidence du strabisme.
- la diminution des mouvements nystagmiformes.
- l'amélioration de la tolérance à la lumière.
- la suppression des inconvénients des lunettes et des lentilles de contact (pertes, aniséiconie, risque infectieux). En plus l'implantation permet une diminution de l'incidence des glaucomes des yeux implantés (90) par rapport aux yeux non implantés (91).

Bien qu'il y ait eu des résultats encourageants de certains centres (92,93), il n'y a pas eu d'études prospectives à long terme analysant les résultats de l'implantation chez les nourrissons et jeunes enfants. En cas d'implantation primaire La puissance de l'implant est choisie de façon à ne pas avoir à le changer plus tard (145). Pour ce faire, il faut prendre en compte la croissance de l'oeil. Il est donc sous-correcté empiriquement d'une certaine valeur qui reste très variable selon les auteurs (tableau 2, tableau 3) (166, 159, 191). Ces chiffres n'ont rien de scientifique, ils sont que le résultat de l'expérience de chaque équipe et cet abaque est constamment affiné et adaptée aux résultats obtenus. L'échographie est souvent faite juste avant l'opération. Il est donc nécessaire de disposer dans l'enceinte du bloc opératoire d'une gamme complète d'implants de toutes les puissances.

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

**Tableau 6: Réduction de la puissance de l'IOL selon Dahan 1997 (166)**

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

**Tableau 7: Réduction de la puissance de l'IOL selon De laage (159, 191)**

## **9.STRABISME**

Le strabisme a une incidence supérieure chez les patients atteints de cataracte congénitale par rapport à la population générale. Il est essentiellement l'apanage des formes unilatérales et s'accompagne d'une amblyopie ; La grande fréquence du strabisme dans la cataracte congénitale explique la nécessité et la difficulté de la rééducation orthoptique (49)

Tableau montrant le taux du strabisme en post opératoire dans quelques séries de la littérature

| Notre série | Ondracek Tchèque (50) | Kim Corée 2008 (51) | Misao Yamamoto Japan 1998 (52) |
|-------------|-----------------------|---------------------|--------------------------------|
| 64%         | 47.5%                 | 28%                 | 44%                            |

**Tableau 8 :comparaison du taux de strabisme en post opératoire dans notre série par rapport à quelques séries de la littérature**

## 10.Nystagmus

Le nystagmus est un signe d'amblyopie profonde du à une privation visuelle précoce, dans notre série 10% des patients ont gardé un nystagmus léger chez la majorité d'eux

| Notre série | Ondracek<br>Tchèque (50) | Kim Corée 2008<br>(51) | Misao Yamamoto<br>Japan 1998 (52) |
|-------------|--------------------------|------------------------|-----------------------------------|
| 10%         | 20%                      | 15%                    | 32.6%                             |

**Tableau 9 :comparaison du taux de nystagmus en post opératoire dans notre série par rapport à quelques séries de la littérature**

Dans notre série, 40% des patients nystagmiques ont gardé une AV inférieure à 1/10 en fin du traitement.

| Série                               | AV<1/10 |
|-------------------------------------|---------|
| Notre série                         | 40%     |
| Kim<br>Korée<br>2008 (53)           | 67%     |
| Garza-Reyes<br>Mexique<br>2000 (54) | 70%     |

**Tableau 10 :taux des enfants nstagmiques ayant une AV<1/10**

## 11. Correction optique post-opératoire (94)

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

Ainsi on propose d'ajouter:

- avant 1 an: +3D
- entre 1 et 3 ans: +1,5D
- après 3 ans: verres bifocaux type Franklin avec un centrage à  $\frac{1}{2}$  pupille
- après 5 ans: verres bifocaux progressifs. Pour les enfants plus âgés et implantés, des lunettes bifocales sont prescrites après réfraction automatique corrigeant le reste de l'hypermétropie. Cela est fait habituellement 1 mois après chirurgie au plus tard.

Les lentilles de contact : Si aucun implant n'a été mis en place, les lentilles de contact sont idéales pour la correction optique immédiate prévenant l'amblyopie de privation. Plusieurs types de lentilles de contact sont disponibles. Les lentilles rigides gaz perméable ont une grande gamme de puissances disponibles et sont capables de corriger de grandes erreurs d'astigmatisme. Elles sont faciles à insérer et enlever, mais causent une sensation de corps étranger par rapport aux lentilles souples (94).

Les 2 lentilles souples disponibles sont en silicone et en hydrogel souple. Ces deux types sont adaptés mais les lentilles en hydrogel sont moins chères, considération importante à cause des pertes fréquentes, et de la nécessité de changement fréquent à cause des modifications réfractives avec l'âge, surtout pendant les 2 premières années de vie. Dans moins de 10% des cas, les lentilles de

contact peuvent être responsables de complications telles que la kératite, l'ulcération liée à l'hypoxie, le pannus cornéen et l'œdème cornéen.

## 12.Traitement orthoptique (69)

Le contexte du traitement de l'amblyopie est marqué par trois faits :

- L'immaturité de la rétine : L'immaturité rétinienne et en particulier fovéolaire a été documentée dans de nombreux travaux (70). Les cônes suivent un processus de maturation qui les amène à maturité complète pendant l'adolescence.
- L'immaturité de la voie visuelle : Le processus de maturation va entraîner une réorganisation synaptique, une compétition synaptique et une synchronisation, et une sélection des relations axonales.
- Une réorganisation significative associée à l'activité survient après la naissance et dépend largement de l'expérience sensorielle pendant l'enfance. Ainsi, il apparaît que la performance du système visuel adulte est déterminée, jusqu'à un certain point, par la qualité de l'environnement visuel durant la période postnatale. Au sens le plus propre du terme, nous apprenons à voir dans une période critique de développement postnatal...(71)

« Un processus de compétition binoculaire intervient, les informations qui proviennent des deux yeux étant activement en compétition pour un territoire synaptique. Si l'activité des deux yeux est corrélée et équivalente, les deux projections s'établissent sur la même cellule corticale. Cependant, si cet équilibre est altéré par la déprivation visuelle d'un œil, l'afférence la plus active repousse en quelque sorte les synapses en rapport avec la déprivation visuelle ou les rend moins efficaces (71) »

Synchronisation et sélection des relations axonales : pour que celles-ci se mettent en place de façon satisfaisante (72), il faut une information visuelle de qualité. Toute baisse de la qualité de l'information (amétropie, cataracte, etc.) va entraîner des perturbations majeures dans ce processus.

La vision stéréoscopique est la véritable « cerise sur le gâteau » du développement de la fonction visuelle chez l'homme. Pour se mettre en place, elle suppose une image de bonne qualité et de qualité identique au niveau des deux yeux. Elle se met en place de façon brutale et avec une qualité pratiquement égale à celle de l'adulte vers le cinquième mois de vie (73).

Du fait de cette immaturité à la naissance, une période critique (de vulnérabilité) existe. Celle-ci va durer pour les fonctions monoculaires pendant quelques années (jusqu'à dix ans) et pour les fonctions binoculaires pendant quelques mois (jusqu'à un an). Nous avons là les enjeux de la prise en charge et les règles qui devront être suivies pour une prise en charge de qualité.(69)

Il existe une corrélation étroite entre l'existence d'un strabisme et la gravité de l'agression. Dans les séries qui ont étudié finement ce signe (74,75). L'existence d'un strabisme signe une atteinte précoce et une perte définitive d'une relation binoculaire normale.

Le traitement de l'amblyopie de la cataracte congénitale précoce est le plus difficile qui soit en ophtalmologie. Seul le chirurgien qui a opéré l'enfant a la légitimité d'imposer un tel traitement. De plus, les différentes complications (cataracte secondaire, etc.) nécessitent des décisions et des réinterventions très rapides. 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. La correction optique 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'aphaquie (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 12 mois : prescription d'un monofocal de vision intermédiaire (COT + 2  $\delta$ )
- Après 12 mois : prescription d'un bifocal à grand segment inférieur monté haut
- A 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.

Comme souvent, chez l'enfant, il ne faut pas confondre date d'apparition et date de découverte. En effet, 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 résiduels qui vont décider de la nécessité d'un traitement complémentaire qui sera soit une occlusion soit une pénalisation optique ou pharmacologique. Le plus souvent avec une prise en charge correcte, les résultats sont excellents.

La cataracte congénitale bilatérale précoce 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
- A 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. Rappelons que 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.
- Après un an : prescrite par journée, l'occlusion est fortement asymétrique. L'asymétrie de l'occlusion 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. On peut même être amené à prescrire une occlusion totale et permanente de plusieurs semaines. 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 :**

Deux méthodes sont particulièrement adaptées à cette pathologie :

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

#### **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. De toute façon, le choix sera fait au cas par cas en fonction de la tolérance de l'enfant et de sa famille aux traitements, de l'amétropie et de l'anisométrie et du niveau d'acuité visuelle absolu et relatif. Pour

certains enfants, seule l'occlusion est efficace et elle doit être maintenue sous la forme d'une occlusion alternante asymétrique. **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.

Les récents progrès thérapeutiques ont permis de montrer qu'une cataracte congénitale unilatérale opérée précocement peut récupérer une AV au-delà de 5/10<sup>e</sup> dans plus de 50% des cas (55). Le pronostic visuel est régi par différents facteurs qui peuvent être communiqués aux parents (56)

La réussite du traitement repose sur la qualité de la correction optique, de la prise en charge postopératoire ainsi que sur la coopération des parents et de l'enfant. Il est capital de leur fournir des informations précises (but du traitement, situation actuelle, risques, enjeux, moyens du succès...) et de les encourager. En effet, l'éducation à la bonne mise en place de ce traitement semble être un facteur garantissant la bonne compliance des parents. (57)

Le traitement orthoptique consiste à une rééducation de l'amblyopie causée par la cataracte congénitale. C'est une étape indispensable au traitement, elle conditionne le pronostic visuel de ces enfants. Elle est démarrée immédiatement après la correction de l'aphaquie (94). Le schéma de la rééducation d'une amblyopie ne peut se faire qu'au cas par cas, même s'il est possible d'élaborer des grandes lignes thérapeutiques. Il faut prendre en compte : le type d'amblyopie, l'âge de l'enfant, la coopération de l'enfant et de sa famille et l'handicap scolaire qu'entraîne la technique employée. Ce traitement doit se poursuivre jusqu'à l'âge de huit à dix ans, en raison de la persistance d'une certaine plasticité cérébrale.

L'occlusion : Cette technique ancienne de rééducation de l'amblyopie, reste de nos jours la plus utilisée. La privation d'un œil constitue un moyen bien adapté à

la récupération d'une déficience visuelle controlatérale. Elle empêche la compétition entre les deux yeux. L'occlusion par des pansements oculaires est appliquée au niveau du visage et non au niveau des lunettes, pour que l'enfant évite de regarder par-dessus du pansement. La principale complication est l'irritation cutanée due à l'adhésif. On a constaté qu'avec l'âge, l'enfant peut refuser ce mode de traitement car il est inesthétique et voyant.

En cas de cataracte unilatérale: Plusieurs protocoles thérapeutiques sont adoptés, soit de commencer l'occlusion du bon œil 70 % du temps d'éveil de l'enfant et d'augmenter progressivement ce temps, soit de débiter l'occlusion 2 semaines sans interruption pour les enfants de moins de six mois, 3 semaines entre 6 et 12 mois et 4 ou 5 semaines pour les enfants de plus de un an. Après cette période d'occlusion totale, le bon œil est occlus environ six heures par jour, et lorsqu'une orthophorie est présente ou lorsqu'il existe une très bonne alternance, le bon œil est occlus trois heures par jour (95). D'autres solutions sont donc à l'étude actuellement pour tenter de récupérer la vision binoculaire. La technique du Great Ormont street Hospital for Children à Londres (96) consiste à occlure l'œil phaque, non opéré selon une méthode progressive, 1 heure par jour et par mois d'âge jusqu'à l'âge de 6 mois, et à partir de 6 mois, le rythme d'occlusion dépend de l'acuité visuelle mesurée avec le Bébé Vision ou FPL (forced choice preferential looking). L'échelle visuelle est évaluée en octaves et modulée en fonction de la différence entre les deux yeux pour une différence de 0 à 1/2 octave, le temps d'occlusion représente 50 % du temps d'éveil, de 1 à 2 octaves 75 %, et pour plus de 2 octaves 100 %. Ce protocole est revu tous les 15 jours et réévalué en fonction des progrès obtenus.

En cas de cataracte bilatérale : La thérapie par occlusion est utile si un œil est plus amblyope que l'autre, et elle n'a pas besoin d'être aussi agressive comme dans les formes unilatérales. Dans tous les cas, un suivi régulier par un ophtalmo-

pédiatre est obligatoire jusqu'à l'âge de 7 ans. En pratique on commence par une occlusion alternée, qui dépend de l'âge et de la profondeur d'amblyopie des deux yeux, selon le bilan orthoptique, l'œil dominant sera fermé plus longtemps que l'œil dominé. Pour les enfants âgés de moins de 2ans l'occlusion se fait un jour sur 2, entre 3ans et 6ans 1 jour sur 3 et au delà de 6 ans l'occlusion est de 1jour sur 4.

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

Les pénalisations optiques : il s'agit d'une correction volontairement fautive du meilleur œil (97). On ajoute + 3nDioptries à la correction de l'œil qu'on souhaite pénaliser.

Les pénalisations pharmacologiques : telles que l'atropinisation. Elles peuvent être prescrites pour des périodes plus prolongées que l'occlusion. Elles sont utilisées comme traitement complémentaire à la suite d'une occlusion totale pour éviter les rechutes ou pour améliorer les résultats visuels sans trop pénaliser l'enfant pendant sa scolarité. Elles constituent un traitement substitutif lorsque l'observance d'une occlusion est mauvaise.

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

Les Rysers (96) : Ces sont des films autocollants que l'on fixe sur la correction. Les numéros des filtres correspondent à ce que l'on attend de l'acuité visuelle du bon œil. Le patient doit être coopérant pour ne pas regarder par dessus sa correction. Les films de Ryser sont souvent utilisés en fin de traitement comme

traitement d'entretien ou si l'amblyopie est modérée (pas plus de 3/10 de différence entre les deux yeux).

Le traitement orthoptique en post opératoire comprend :

Un traitement d'attaque : Il correspond au traitement de récupération de l'AV maximale. Les progrès visuels se font avant cinq ans, d'où la nécessité d'être agressif durant les premières années. (58)

Elle débute environ 15 jours après l'intervention, lorsque l'état local le permet. La surveillance doit être hebdomadaire au début, puis approximativement d'une semaine par année d'âge (59). Les exercices durant le port du cache sont conseillés, le soutien de l'enfant et de ses parents doit être appuyé. L'occlusion correspond à une heure par mois d'âge. Par exemple, à quatre mois, 4h/jour. Le temps d'occlusion augmente ainsi jusqu'à être total dès un an et ce jusqu'à l'obtention de l'AV maximale. Lorsque la rééducation se passe bien, l'occlusion peut être stabilisée à 10h/jour, jusqu'à trois ans minimum. (60)

Un traitement d'entretien : Il correspond au traitement de consolidation, il permet d'éviter la récurrence et d'éventuellement poursuivre le gain d'AV. La plasticité cérébrale se stabilise autour de 10 ans. La contrainte thérapeutique doit être maintenue sur l'œil dominant jusqu'à sa fin. Pour cela, plusieurs moyens existent : la pénalisation optique, pénalisation à l'atropine, occlusion intermittente.(61)

Plusieurs difficultés peuvent être rencontrées en cours de traitement orthoptique(61)

La surveillance rapprochée sur le long terme permet de limiter les incidents, tels que :

Une irritation de la peau souvent observée. Le confort est amélioré par l'utilisation d'un pansement ⇒ de grande taille, qu'il est possible d'humidifier lors de son retrait. L'utilisation de crème hydratante est conseillée

Le comportement de l'enfant fortement affecté par l'occlusion (énurésie, problèmes scolaires...).⇒ Un soutien psychologique et une aide scolaire peuvent être mis en place.

La diminution ou l'arrêt de l'occlusion, suite à un incident personnel ou familial. Il est fondamental⇒ de limiter les interruptions de traitement impliquant une augmentation de l'occlusion lors de la reprise

L'apparition d'une rechute de l'amblyopie. Il faut alors vérifier : (100)⇒ l'état oculaire : rechercher une cause organique (opacification dans l'axe, hypertonie, réaction inflammatoire, anomalie rétinienne) , l'état réfractif , Mauvaise compliance

## **13.L'amblyopie**

### **1.Définition (22)**

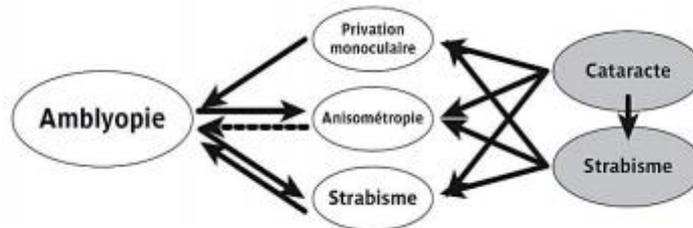
L'amblyopie fonctionnelle est définie comme une baisse de la vision d'un œil par rapport à l'autre alors qu'il n'est retrouvé aucune anomalie anatomique de l'œil ou des voies visuelles. . Il existe trois causes à cette amblyopie fonctionnelle : l'anisométrie, le strabisme, la privation visuelle.

Dans l'amblyopie organique, inversement, il existe une anomalie de l'œil ou des voies visuelles, c'est-à-dire une perturbation de la transmission, de la perception ou de l'intégration du message visuel.

« L'amblyopie est une insuffisance uni- ou bilatérale de certaines aptitudes visuelles [...] entraînant chez l'enfant un trouble de la maturation du cortex visuel irréversible en l'absence de traitement pendant la période sensible ». (23) Le terme amblyopie désigne ainsi une AV basse, uni ou bilatérale, accompagnée d'altération des propriétés fonctionnelles. C'est une pathologie de la VB. (24) Elle est la conséquence d'une perturbation de l'expérience visuelle au cours de la période

critique. Elle correspond également à des modifications neuronales au niveau du cortex visuel primaire et extra strié. (25)

## 2.Mécanisme d'amblyopie en cas de cataracte congénitale



### Shéma montrant le mécanisme de l'amblyopie chez l'enfant (25)

La privation modifie la transmission de l'information visuelle, le développement de la vision monoculaire et binoculaire est alors perturbé. (10)

Il faut déterminer :

La part organique : conséquence des opacités cristalliniennes, corrigible par le traitement⇒ chirurgical (26)

La part fonctionnelle : correspond au retentissement de la privation sur les voies visuelles. Plus elle est prolongée, plus l'amblyopie sera profonde. Il s'agit donc de celle qui persiste après la chirurgie, du fait du manque de stimulation du cortex visuel dès la naissance, de l'anisométrie (amétropie d'indice), de la perte d'accommodation de l'œil opéré, et parfois du strabisme ou du nystagmus. (26) Elle nécessite une rééducation orthoptique sévère. La limite de la part fonctionnelle est atteinte lorsque l'AV stagne malgré la rééducation (AV maximale). Lorsqu'elle est prépondérante, il convient de la traiter avant d'intervenir sur la part organique. Puis si l'AV maximale atteinte est inférieure à 4/10e, il faut alors prendre en charge la

Les récents progrès thérapeutiques ont permis de montrer qu'une cataracte congénitale unilatérale opérée précocement peut récupérer une AV au-delà de

5/10è dans plus de 50% des cas (55). Le pronostic visuel est régi par différents facteurs qui peuvent être communiqués aux parents (56)

La réussite du traitement repose sur la qualité de la correction optique, de la prise en charge postopératoire ainsi que sur la coopération des parents et de l'enfant. Il est capital de leur fournir des informations précises (but du traitement, situation actuelle, risques, enjeux, moyens du succès...) et de les encourager. En effet, l'éducation à la bonne mise en place de ce traitement semble être un facteur garantissant la bonne compliance des parents. (57)

Le traitement orthoptique consiste à une rééducation de l'amblyopie causée par la cataracte congénitale. C'est une étape indispensable au traitement, elle conditionne le pronostic visuel de ces enfants. Elle est démarrée immédiatement après la correction de l'aphaquie (94). Le schéma de la rééducation d'une amblyopie ne peut se faire qu'au cas par cas, même s'il est possible d'élaborer des grandes lignes thérapeutiques. Il faut prendre en compte : le type d'amblyopie, l'âge de l'enfant, la coopération de l'enfant et de sa famille et l'handicap scolaire qu'entraîne la technique employée. Ce traitement doit se poursuivre jusqu'à l'âge de huit à dix ans, en raison de la persistance d'une certaine plasticité cérébrale.

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

En cas de cataracte unilatérale: Plusieurs protocoles thérapeutiques sont adoptés, soit de commencer l'occlusion du bon œil 70 % du temps d'éveil de l'enfant et d'augmenter progressivement ce temps, soit de débiter l'occlusion 2 semaines sans interruption pour les enfants de moins de six mois, 3 semaines entre 6 et 12 mois et 4 ou 5 semaines pour les enfants de plus de un an. Après cette période d'occlusion totale, le bon œil est occlus environ six heures par jour, et lorsqu'une orthoporie est présente ou lorsqu'il existe une très bonne alternance, le bon œil est occlus trois heures par jour (95). D'autres solutions sont donc à l'étude actuellement pour tenter de récupérer la vision binoculaire. La technique du Great Ormont street Hospital for Children à Londres (96) consiste à occlure l'œil phaque, non opéré selon une méthode progressive, 1 heure par jour et par mois d'âge jusqu'à l'âge de 6 mois, et à partir de 6 mois, le rythme d'occlusion dépend de l'acuité visuelle mesurée avec le Bébé Vision ou FPL (forced choice preferential looking). L'échelle visuelle est évaluée en octaves et modulée en fonction de la différence entre les deux yeux pour une différence de 0 à 1/2 octave, le temps d'occlusion représente 50 % du temps d'éveil, de 1 à 2 octaves 75 %, et pour plus de 2 octaves 100 %. Ce protocole est revu tous les 15 jours et réévalué en fonction des progrès obtenus.

En cas de cataracte bilatérale : la thérapie par occlusion est utile si un œil est plus amblyope que l'autre, et elle n'a pas besoin d'être aussi agressive comme dans les formes unilatérales. Dans tous les cas, un suivi régulier par un ophtalmo-pédiatre est obligatoire jusqu'à l'âge de 7 ans. En pratique on commence par une occlusion alternée, qui dépend de l'âge et de la profondeur d'amblyopie des deux yeux, selon le bilan orthoptique, l'œil dominant sera fermé plus longtemps que l'œil dominé. Pour les enfants âgés de moins de 2ans l'occlusion se fait un jour sur 2, entre 3ans et 6ans 1 jour sur 3 et au delà de 6 ans l'occlusion est de 1jour sur 4.

Le traitement orthoptique en post opératoire comprend :

Un traitement d'attaque : Il correspond au traitement de récupération de l'AV maximale. Les progrès visuels se font avant cinq ans, d'où la nécessité d'être agressif durant les premières années. (58)

Elle débute environ 15 jours après l'intervention, lorsque l'état local le permet. La surveillance doit être hebdomadaire au début, puis approximativement d'une semaine par année d'âge (59). Les exercices durant le port du cache sont conseillés, le soutien de l'enfant et de ses parents doit être appuyé. L'occlusion correspond à une heure par mois d'âge. Par exemple, à quatre mois, 4h/jour. Le temps d'occlusion augmente ainsi jusqu'à être total dès un an et ce jusqu'à l'obtention de l'AV maximale. Lorsque la rééducation se passe bien, l'occlusion peut être stabilisée à 10h/jour, jusqu'à trois ans minimum. (60)

Un traitement d'entretien : Il correspond au traitement de consolidation, il permet d'éviter la récurrence et d'éventuellement poursuivre le gain d'AV. La plasticité cérébrale se stabilise autour de 10 ans. La contrainte thérapeutique doit être maintenue sur l'œil dominant jusqu'à sa fin. Pour cela, plusieurs moyens existent : la pénalisation optique, pénalisation à l'atropine, occlusion intermittente.(61) Plusieurs difficultés peuvent être rencontrées en cours de traitement orthoptique(61).

La surveillance rapprochée sur le long terme permet de limiter les incidents, tels que :

Une irritation de la peau souvent observée. Le confort est amélioré par l'utilisation d'un pansement⇒ de grande taille, qu'il est possible d'humidifier lors de son retrait. L'utilisation de crème hydratante est conseillée

Le comportement de l'enfant fortement affecté par l'occlusion (énurésie, problèmes scolaires...).⇒ Un soutien psychologique et une aide scolaire peuvent être mis en place.

La diminution ou l'arrêt de l'occlusion, suite à un incident personnel ou familial. Il est fondamental⇒ de limiter les interruptions de traitement impliquant une augmentation de l'occlusion lors de la reprise

L'apparition d'une rechute de l'amblyopie : il faut alors vérifier : (100)⇒ l'état oculaire : rechercher une cause organique (opacification dans l'axe, hypertonie, réaction inflammatoire, anomalie rétinienne) , l'état réfractif , Mauvaise compliance

## **14.Compliance au traitement orthoptique**

Réaliser une occlusion en cas de vision très basse, a fortiori en cas de strabisme ou nystagmus associé, n'est pas aisée. Il est donc légitime de penser que cette difficulté puisse décourager les parents très rapidement. Cependant, comme le rappelle Péchereau dans le rapport de la Société Française d'Ophtalmologie, les résultats des études récentes sont encourageants (79,80,81).

L'acuité visuelle très basse constitue une difficulté supplémentaire à la mise en place de l'occlusion mais ne doit pas être une raison pour les parents (et les soignants !) de ne pas s'investir complètement. Le traitement doit au contraire être intense si l'on souhaite obtenir un résultat fonctionnel satisfaisant. Cela demande encore une fois une disponibilité importante de la famille car l'enfant doit être très entouré pour pallier l'angoisse induite par l'occlusion lorsque l'œil dominé ne voit quasiment pas. Il doit être stimulé pour favoriser le développement visuel. Rappelons enfin qu'aucun gain visuel n'est à négliger : passer du comptage des doigts à 1/10 permet d'améliorer déjà le quotidien (82).

Le manque de compréhension apparaît souvent comme la raison principale de la non observance de l'occlusion (83,84). Le plus tôt possible, les parents doivent être informés du caractère déterminant de la prise en charge orthoptique, sans laquelle la chirurgie est inutile. Beaucoup d'informations sont à assimiler, surtout au moment du diagnostic, et il est du devoir de l'ophtalmologiste de savoir les répéter et bien sûr de s'adapter au niveau de compréhension des parents. En effet, le mauvais niveau socio-économique apparaît aussi comme un facteur de risque de non observance (83, 84). L'idéal est de s'adresser aux deux parents tant que celà est possible. Les informations doivent être répétées à toutes les consultations.(82)

Le traitement de l'amblyopie des cataractes congénitales unilatérales est reconnu pour être le plus difficile qu'un ophtalmologiste puisse rencontrer (80, 85). Or, les véritables acteurs de ce traitement sont les parents et l'enfant. Ce sont eux qui sont confrontés à cette difficulté au quotidien. (82)

Les obstacles à la bonne réalisation de l'occlusion sont nombreux :

- En cas d'intolérance cutanée au pansement, les possibilités thérapeutiques sont limitées car il n'existe aucune alternative aussi efficace que l'occlusion sur peau.
- La stabilité de la sphère familiale constitue un élément clé du traitement : demander à des parents de placer le pansement occlusif en respectant le rythme prescrit et faire face à l'opposition de l'enfant n'est pas envisageable en cas de situation familiale compliquée.
- Enfin, le nombre de consultations et la distance éventuellement jugée trop importante entre le lieu de domicile et le centre de référence constituent des obstacles à l'observance.(82)

Quelles solutions proposer aux familles ?

Informer, encourager et motiver les parents font partie intégrante de la prise en charge d'un enfant atteint de cataracte congénitale unilatérale. L'ophtalmologiste, en collaboration étroite avec l'orthoptiste, doit être capable de proposer des solutions pour soulager les familles et les motiver.(82)

Adapter la taille des pansements. En cas de mauvaise tolérance cutanée (ou en prévention), il est possible de prescrire des pansements de tailles différentes pour varier les zones du visage concerné. En dernier recours, l'occlusion peut être faite sur le verre de contact. Cette méthode est cependant réservée aux enfants pour lesquels la phase d'attaque du traitement a été déjà réalisée, qui ont des signes de mauvaise tolérance cutanée, pour éviter un arrêt total de l'occlusion. En effet, elle est moins efficace que l'occlusion sur peau et nécessite le port constant de la correction optique.(82)

S'adresser à l'enfant lorsqu'il est en âge de comprendre : dès que l'enfant est en âge de communiquer, il est important de s'adresser à lui directement. Cela permet de favoriser sa compliance en le désignant comme acteur de son traitement et pas comme « victime ». Par ailleurs, les dessins sur les pansements ainsi que les posters constitués des pansements utilisés sont des moyens ludiques de gagner la compliance de l'enfant. Lorsque l'enfant est capable de lire et écrire, il est possible de lui fournir un journal de son occlusion, à remplir par ses soins, avec des récompenses ce qui permet de l'impliquer encore.(82)

Conseiller et motiver la famille : Les parents confrontés à la gestion de l'occlusion ont besoin d'être conseillés et motivés. Il faut les responsabiliser fermement car ils sont le pilier de ce traitement (85). Ce rôle de « coach » revient à l'ophtalmologiste et à l'orthoptiste. Se rendre disponible est capital. Les consultations sont longues car les explications doivent être répétées et les difficultés rencontrées doivent être évoquées pour trouver des solutions. Même

lorsque l'enfant consulte en orthoptie seule, il est souhaitable que l'ophtalmologiste conclue avec la famille. Tout gain visuel est motivant pour les parents. A l'inverse, lorsque l'acuité ne remonte pas, il faut savoir faire face à leur désillusion. Il est important de les déculpabiliser si le traitement a été bien suivi. D'autre part, leur déception ne doit pas les conduire à un arrêt de l'occlusion : l'évolution visuelle d'un œil amblyope n'est pas linéaire et des fluctuations sont habituelles.(82)

# CONCLUSION

La cataracte congénitale constitue la cause la plus fréquente de cécité évitable chez les enfants (86). Sa prise en charge constitue la priorité du programme VISION 2020 : Le droit à la vue, l'initiative de l'OMS et l'IAPB à l'échelle internationale pour l'élimination des principales causes de cécité évitable (87).

Dans notre contexte le retard diagnostique est la première cause d'échec thérapeutique, 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 sera un moyen efficace pour améliorer les résultats post opératoire.

L'instauration d'un traitement chirurgical précoce entre 4 à 8 semaines de vie ainsi qu'un traitement orthoptique immédiat et une bonne adhérence au suivi semble donner de bons résultats à titre d'exemple notre série où l'implantation primaire ainsi qu'un bon suivi médical et orthoptique ont donné de bons résultats fonctionnels.

Les résultats fonctionnels dépendent de plusieurs facteurs notamment l'âge au moment de chirurgie, la polarité, la densité de la cataracte, l'implantation primaire ainsi que la compliance au traitement orthoptique

# RESUME

La cataracte congénitale demeure une cause fréquente de cécité et de malvoyance infantile dans notre pays. Elle se définit par une anomalie de transparence du cristallin existant à la naissance et responsable d'un trouble visuel parfois important. Nous avons réalisé une étude rétrospective, colligée dans le service d'ophtalmologie (CHU HASSAN II DE FES) entre Janvier 2014 et Janvier 2020, portant sur 50 enfants et 93 yeux. Notre étude a englobé les patients admis dans notre service pour prise en charge d'une cataracte congénitale et ayant reçu un suivi post opératoire au long cours au sein de notre service y compris le suivi orthoptique et a exclus les patients suivis pour un retard psychomoteur ainsi que les patients perdus de vue qui n'ont pas complété leur suivi au sein de notre service et les dossiers inexploitable. L'âge moyen au moment de la chirurgie de notre série était de 2.8 ans avec une légère prédominance masculine de 52%. Une notion de consanguinité parentale a été retrouvée dans 55 % des cas. Tous nos patients ont bénéficié de la même technique opératoire à savoir : une phacoaspiration suivie d'un capsulorhexis postérieur et d'une vitrectomie antérieure chez les patients âgés moins de 6 ans; 93 % des yeux opérés ont été implantés primitivement avec de bons résultats anatomiques et fonctionnels. La rééducation optique a été instaurée chez tous nos patients avec une bonne compliance au traitement chez 74% des patients.

# **BIBLIOGRAPHIE**

1. Schelenz J, Kammann J. Comparison of contact and immersion techniques for axial length measurement and implant power calculation. *J Cataract Refract Surg* 1989;15:425–8.
2. Packer M, Fine IH, Hoffman RS, Coffmann PG, Brown LK. Immersion A–scan compared with partial coherence interferometry : outcome analysis. *J Cataract Refract Surg* 2002;28:239–42
3. Lege BA, Haigis W. Laser interference biometry versus ultrasound biometry in certain clinical conditions. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2004;242:8–12
4. Tehrani M, Krummenauer F, Blom E, Dick HB. Evaluation of the practicality of optical biometry and applanation Ultrasound in 253 eyes. *J Cataract Refract Surg* 2003;29:741–6.
5. Holladay JT. Standardizing constants for ultrasonic biometry, keratometry, and intraocular lens power calculations. *J Cataract Refract Surg* 1997;23:1356–70.
6. Narváez J, Zimmerman G, Stulting RD, Chang DH. Accuracy of intraocular lens power prediction using the Hoffer Q, Holladay 1, Holladay 2, and SRK/T formulas. *J Cataract Refract Surg* 2006;32:2050–3.
7. Hoffer KJ. Clinical results using the Holladay 2 intraocular lens power formula. *J Cataract Refract Surg* 2000;26:1233–7.
8. Haigis W, Lege B, Miller N, Schneider B. Comparison of immersion ultrasound biometry and partial coherence interferometry for intraocular lens calculation according to Haigis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2000;238:765–73.
9. MacLaren RE, Natkunarajah M, Riaz Y, Bourne RR, Restori M, Allan BD. Biometry and formula accuracy with intraocular lenses used for cataract surgery in extreme hyperopia. *Am J Ophthalmol* 2007;143:920–31.
10. Ferrer–Blasco T, Montés–Micó R, Peixoto–de–Matos SC, González–Méijome JM, Cervino A. Prevalence of corneal astigmatism before cataract surgery. *J Cataract Refract Surg* 2009;35:70–5, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcrs.2008.09.027>

11. Hirnschall N, Gangwani V, Crnej A, Koshy J, Maurino V, Findl O. Correction of moderate corneal astigmatism during cataract surgery: toric intraocular lens versus peripheral corneal relaxing incisions. *J Cataract Refract Surg* 2014;40:354—61
- 12..Hoffmann PC, Hütz WW. Analysis of biometry and prevalence data for corneal astigmatism in 23,239 eyes. *J Cataract Refract Surg* 2010;36:1479—85
- 13.Yuan X, Song H, Peng G, Hua X, Tang X. Prevalence of corneal astigmatism in patients before cataract surgery in Northern China. *J Ophthalmol* 2014;2014:536412, <http://dx.doi.org/10.1155/2014/536412>.
14. Levy, P. Gerer astigmatisme en chirurgie de cataracte n.d. [http://journee-montpellieraine-ophtalmologie.fr/files/137/ COMM/2016/11h45-levy-gerer-astigmatisme-en-chirurgie-decataracte.pdf](http://journee-montpellieraine-ophtalmologie.fr/files/137/COMM/2016/11h45-levy-gerer-astigmatisme-en-chirurgie-decataracte.pdf). [Accessed April 8, 2017].
- 15.Hoffmann PC, Auel S, Hütz WW. Results of higher power toric intraocular lens implantation. *J Cataract Refract Surg* 2011;37:1411—8
16. Carvalho MJ, Suzuki SH, Freitas LL, Branco BC, Schor P, Lima ALH. Limbal relaxing incisions to correct corneal astigmatism during phacoemulsification. *J Refract Surg Thorofare NJ* 1995 2007;23:499—504.
- 17 . Pop M, Payette Y, Amyot M. Clear lens extraction with intraocular lens followed by photorefractive keratectomy or laser in situ keratomileusis. *Ophthalmology* 2001;108:104—11.
18. Sun XY, Vicary D, Montgomery P, Griffiths M. Toric intraocular lenses for correcting astigmatism in 130 eyes. *Ophthalmology* 2000;107:1776—81 [Discussion 178—1782]
19. Shimizu K, Misawa A, Suzuki Y. Toric intraocular lenses: correcting astigmatism while controlling axis shift. *J Cataract Refract Surg* 1994;20:523—6.
20. Lane SS, Ernest P, Miller KM, Hileman KS, Harris B, Waycaster CR. Comparison of clinical and patient-reported outcomes with bilateral AcrySof toric or spherical control intraocular lenses. *J Refract Surg Thorofare NJ* 1995 2009;25:899—901

21. Poll JT, Wang L, Koch DD, Weikert MP. Correction of astigmatism during cataract surgery: toric intraocular lens compared to peripheral corneal relaxing incisions. *J Refract Surg Thorofare NJ* 1995 2011;27:165—71, <http://dx.doi.org/10.3928/1081597X-20100526-01>.
22. Levitz L, Reich J, Roberts K, Hodge C. Evaluation of toric intraocular lenses in patients with low degrees of astigmatism. *Asia-Pac J Ophthalmol Phila Pa* 2015;4:245—9
23. Statham M, Apel A, Stephensen D. Comparison of the AcrySof SA60 spherical intraocular lens and the AcrySof Toric SN60T3 intraocular lens outcomes in patients with low amounts of corneal astigmatism. *Clin Experiment Ophthalmol* 2009;37:775—9, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1442-9071.2009.02154.x>.
24. Kessel L, Andresen J, Tendal B, Erngaard D, Flesner P, Hjortdal J. Toric intraocular lenses in the correction of astigmatism during cataract surgery: a systematic review and metaanalysis. *Ophthalmology* 2016;123:275—86, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ophtha.2015.10.002>.
25. Rubenstein JB, Raciti M. Approaches to corneal astigmatism in cataract surgery. *Curr Opin Ophthalmol* 2013;24:30—4
26. Chang M, Kang S-Y, Kim HM. Which keratometer is most reliable for correcting astigmatism with toric intraocular lenses? *Korean J Ophthalmol KJO* 2012;26:10—4,
27. Toric lens implantation in cataract surgery: Automated versus manual horizontal axis marking, analysis of 50 cases M. Raucau\* , H. El Chehab , E. Agard , C. Lagenaitte , C. Dot
28. Visser N, Berendschot TTJM, Bauer NJC, Jurich J, Kersting O, Nuijts RMMA. Accuracy of toric intraocular lens implantation in cataract and refractive surgery. *J Cataract Refract Surg* 2011;37:1394—402, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcrs.2011.02.024>.
29. Elhofi AH, Helaly HA. Comparison between digital and manual marking for toric intraocular lenses: a randomized trial. *Medicine (Baltimore)* 2015;94:e1618,
30. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Arne JL. Résultats fonctionnels à long terme du traitement des cataractes congénitales unilatérales opérées précocement. *J Fr Ophtalmol*, 2003;26:562—9.
- 31.. Cheng KP, Hiles DA, Biglan AW, Pettapiece MC. Visual results after early surgical treatment of unilateral congenital cataracts. *Ophthalmology*, 1991;98:903—10.

32. Birch EE, Swanson WH, Stager DR, Woody M, Everett M. Outcome after very early treatment of dense congenital unilateral cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 1993;34:3687–99.
33. Cataractes congénitales unilatérales opérées précocement : devenir réfractif à long terme C. Depeyre (1), E. Chapottot (1), J.-L. Arné (1), D. Thouvenin (2)
34. Thoumazet F, Maurice-Tison S, Colin J, Mortemousque B. Cataractes congénitales opérées avant l'âge de 6 mois : devenir visuel et réfractif à long terme. *J Fr Ophtalmol* 2009; 32:28.
35. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Arne JL. Résultats fonctionnels à long terme du traitement des cataractes congénitales unilatérales opérées précocement. À propos de 20 cas. *J Fr Ophtalmol* 2003;26:562—9.
36. Rousseau E\*, Nezzar H, Chiambaretta F, Dalens H ,Rigal D, BacinF. Cataractes congénitales unilatérales et bilatérales : résultats fonctionnels après chirurgie et traitement de l'amblyopie .Etude rétrospective concernant35cas. *Congrès d'ophtalmol* 2009.150–159p.
37. De Laage de Meux P, Zafad R, Arndt C, Caputo G, Meunier I, Edelson C. Implantation chez l'enfant avant l'âge d'un an. *J fr. Ophtalmol.* 2001; 24: 360–5.102.
38. Hafidi Z, Ibrahimy W, Ouazzani B, Cherkaoui O, Laghmari M, Benchrif Z, Boutimzine N, Benharbit N, Daoudi R. Chirurgie de la cataracte congénitale : pronostic visuel à long terme. *Congrès d'ophtalmologie* 2009 ; 60 :82–97.
39. Bencherifa F, Halhal M, Belmekki M, Benabdellah O, Sehsahi N, Berraho Hammani A. les facteurs de pronostic visuel dans la cataracte congénitale. *J Fr Ophtalmol.* 1998;21:118–22.
40. Bazard MC\*, Sayen A,Oueld Moussa R, Genin Parriguez P, Poirson A , Hubert. Cataracte congénitale : résultats fonctionnels et anatomiques ; à propos d'une étude rétrospective sur 5ans *Congrès d'ophtalmologie* 2009.
41. Lopes N\*, Campus R, Castela G, Branco V. Etude rétrospective de la chirurgie de la cataracte pédiatrique 2009. 115<sup>e</sup> Congrès de la société Française d'Ophtalmologie. *Congrès d'ophtalmol* 2009.
42. Rousseau E\*, Nezzar H, Chiambaretta F, Dalens H ,Rigal D, BacinF. Cataractes congénitales unilatérales et bilatérales : résultats fonctionnels après chirurgie et

- traitement de l'amblyopie .Etude rétrospective concernant 35 cas. Congrès d'ophtalmol 2009.150–159p.
43. De Laage de Meux P, Zafad R, Arndt C, Caputo G, Meunier I, Edelson C. Implantation chez l'enfant avant l'âge d'un an. J fr. Ophtalmol. 2001; 24: 360–5.102.
44. Hafidi Z, Ibrahimy W, Ouazzani B, Cherkaoui O, Laghmari M, Benchrif Z, Boutimzine N, Benharbit N, Daoudi R.
45. Wilson ME, Trivedi RH, Pandey SK, Eds. Pediatric cataract surgery. Baltimore : LippincottWilliams & Williams ; 2004.
46. Thouvenin D, Lesueur L, Arne JL. Implantation intercapsulaire dans les cataractes de l'enfant. Étude de 87 cas et comparaison à 88 cas sans implantation. J Fr Ophtalmol 1995 ; 18 : 678–87.
47. d. thouvenin, C. Speeg–Schatz Chirurgie de la CataraCte Chez l'enfant et traitement de l'aphaquie (rapport ophtalmologie pédiatrique SFO)
48. Thouvenin D, Lequeux L, Norbert O. IOL exchange for excessive myopic shift in 14 children operated for unilateral infantile cataract. 40th Annual Meeting of EPOS, Barcelona, nov 6–8, 2014.
49. Strabisme dans la cataracte congénitale. Strabismus in pediatric cataract. COHEN G\*, LOUDOT C, TOESCA E, BENSO C, FOGLIARINI C, DENIS D (Marseille)
50. B. Mortemousque, C. Diemer , I. Riss. Prise en charge thérapeutique de la cataracte congénitale. J Fr. Ophtalmol., 2001; 24, 1, 73–81
- 51 . Michael O'keefe, Sinéad Fenton, Bernadette Lanigan. Visual outcomes and complications of posterior chamber intraocular lens implantation in the first year of life. J Cataract Refract Surg 2001; 27:2006–2011.
52. Anna Lundvall, Charlotta Zetterstrom. Primary intraocular lens implantation in infants: Complications and visual results. J Cataract Refract Surg 2006; 32:1672–1677.
53. Michael O'keefe, Sinéad Fenton, Bernadette Lanigan. Visual outcomes and complications of posterior chamber intraocular lens implantation in the first year of life. J Cataract Refract Surg 2001; 27:2006–2011.
54. Misao Yamamoto, Murat Dogru, Makoto Nakamura, Hiroko Shirabe, Yasutomo Tsukahara, Yoshibumi Sekiya. Visual Function Following Congenital Cataract Surgery. Jpn J Ophthalmol 1998; 42:411–416

55. Xavier. La vision normale chez l'enfant,  
[http://www.ophtalmo.net/bv/GP/IndexGP/G/Vision\\_normale/vn-enf-tab.htm](http://www.ophtalmo.net/bv/GP/IndexGP/G/Vision_normale/vn-enf-tab.htm)
56. Roche O, Beby F, Orssaud C, et al. Cataracte congénitale. Journal Français d'Ophtalmologie. 2006Avr ; 29(4) : 443–455.
57. Dean SE, Clare Povey R, Reeves J. Assessing interventions to increase compliance to patching treatment in children with amblyopia: a systematic review and meta-analysis. British Journal of Ophthalmology. 2016; 100(2): 159–165.
- 58 Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, et al. Strabismus after treatment of unilateral congenital cataracts. A clinical model for strabismus physiopathogenesis. In: Jan-Tjeerd H.N. de Faber, editor. Transactions 28th European Strabismological Association Meeting: Transactions of the 28th ESA Meeting, 1998 June 1, Bergen Norway. CRC Press; 2003 : p. 147.
59. Roche O. Cataractes congénitales. EMC – Ophtalmologie ; 2013.
60. Thouvenin D. Cristallin. In: Dureau P, Goberville M, Segment antérieur et annexes. Paris: Lavoisier; 2014. (Ophtalmologie pédiatrique et strabismes ; 2).
61. Etude des répercussions du traitement de l'amblyopie sur le quotidien et le développement de l'enfant, dans le cadre de la cataracte congénitale unilatérale.  
 CHOTARD Virginie MOREL Marion
62. Basti S, Aasuri MK, Reddy MK, et al. Heparin-surface modified intraocular lenses in paediatric cataract surgery: prospective randomized study.  
 J Cataract Refract Surg 1999; 25:782–787
63. Bradford GM, Keech RV, Scott WE. Factors affecting visual outcome after surgery for bilateral congenital cataracts. Am J Ophtalmol 1994; 117; 58–64.
64. Danielle M. Ledoux, Rupal H. Trivedi, MSCR, M. Edward Wilson Jr., and John F. Payne. Pediatric cataract extraction with intraocular lens implantation: Visual acuity outcome when measured at age four years and older.  
 J AAPOS 2007; 11:218–224
65. Traitement de l'amblyopie des cataractes unilatérales et bilatérales avec résultats en termes d'acuité visuelle Amblyopia treatment of unilateral and bilateral cataract with visual acuity result A. Péchereau\* , V. Paire , L. Raffin , H. Tessier , P. Lebranchu Service d'ophtalmologie, CHU Hôtel-Dieu, 1, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 1, France

66. Bear MF, Connors MF, Paradiso MA. Neurosciences. Paris: Éditions Pradel; 1997. p. 654.
67. Atkinson J, Braddick O, Moar K. Development of contrast sensitivity over the first 3 months of life in the human infant. *Vision Res* 1977 ; 17 : 1037–44.
68. Danièle Denis, Emmanuel Bui Quoc, Aurore Aziz Alessi, Ophtalmologie pédiatrique
69. Traitement de l'amblyopie des cataractes unilatérales et bilatérales avec résultats en termes d'acuité visuelle Amblyopia treatment of unilateral and bilateral cataract with visual acuity result A. Péchereau\* , V. Paire , L. Raffin , H. Tessier , P. Lebranchu
70. Bear MF, Connors MF, Paradiso MA. Neurosciences. Paris: Éditions Pradel; 1997. p. 654.
71. Oyster CW. The human eye. Sunderland (MA): Ed. Sinauer Associates; 1999. p. 750
72. Hart WM. Adler's physiology of the eye. St. Louis: Ed. Mosby year book; 1992. p. 888.
73. Edelman GM, Tononi G. Comment la matière devient conscience. Paris: Ed. O. Jacob sciences; 2000. p. 316.
74. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Arné JL. Résultats fonctionnels à long terme du traitement des cataractes congénitales unilatérales opérées précocement (à propos de 20 cas). *J Fr Ophtalmol* 2003;26:562—9
75. Cohen G, Loudot C, Toesca E, Benso C, Fogliarini C, Denis D. Strabisme dans la cataracte congénitale. *J Fr Ophtalmol* 2009;18:1S26
76. Taylor D. The Doyne Lecture. Congenital cataract : the history, the nature and the practice. *Eye* 1998 ; 12 : 9–36.
77. Roche O, Beby F, Orssaud C, et al. Cataracte congénitale. *J Fr Ophtalmol* 2006 ; 29 :443–55.
78. CataraCtes de l'enfant ± épidémiologie et analyse Clinique C. Speeg–Schatz, d. thouvenin
79. Thoumazet, F., S. Mauris–Tyson, J. Colin, et B. Mortemousque. « Cataractes congénitales opérées avant l'âge de 6 mois : devenir visuel et réfractif à long terme ». *J Fr Ophtalmol* 33, no 6 (juin 2010): 373–79.

80. Péchereau, A., V. Paire, L. Raffin, H. Tessier, et P. Lebranchu. « Traitement de l'amblyopie des cataractes unilatérales et bilatérales avec résultats en termes d'acuité visuelle ». *J Fr Ophtalmo* 34, no 3 (1 mars 2011): 208–12.
81. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Arné JL. Résultats fonctionnels à long terme du traitement des cataractes congénitales unilatérales opérées précocement (À propos de 20 cas). *J Fr Ophtalmo* 2003 ; 26, 6 : 562–9.
82. Caroline Arsan Cataractes congénitales unilatérales opérées et implantées : résultats visuels et réfractifs à 5 ans,
83. Allali, B., H. Maarif, L. Rahmane, A. Elkettani, D. Lahbil, H. Lamari, et K. Zaghoul. « 047 Évaluation des résultats fonctionnels du traitement de l'amblyopie dans la cataracte congénitale : expérience de 15 ans ». *J Fr Ophtalmo*, 115e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie. Palais des Congrès–Paris, France. 9–13 mai 2009, 32 (1 avril 2009): 1S30
84. Orssaud, C. « L'amblyopie ». *J Fr Ophtalmo* 37, no 6 (juin 2014): 486–96.
85. . C. Speeg–Schatz. Chapitre 13 : Pathologies du cristallin chez l'enfant. D. Denis, E. Bui Quoc , A. Aziz–Alessi. *Ophtalmologie pédiatrique : Rapport SFO*, Elsevier–Masson ; 2017. p. 317–337.
86. Foster A, Gilbert C, Rahi J. Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective. *J Cataract Refract Surg* 1997;23 Suppl 1:601–4.
87. World Health Organisation. Global initiative for the elimination of avoidable blindness. Geneva, WHO; 1977, publication no. PBL/97.61.
88. Hiles DA, Watson BA. Complications of implant surgery in children. *Am intra-ocular implant Soc J*, 1979;5:24–32.
89. Autrata R, Rehurek J, Vodckova K. Visual results after primary intraocular lens implantation or contact lens correction for aphakia in the first year of age. *Ophthalmologica* 2005;219:72–9.
90. Asrani S, Freedman S, Hasselblad V, Buckley EG, Egbert J, Dahan E et al. Does primary intraocular lens implantation prevent “aphakic” glaucoma in children?
91. Russell–Eggitt I, Zamiri P. Review of aphakic glaucoma after surgery for congenital cataract. *J Cataract Refract Surg*, 1997; 23(Suppl 1):664–8.
92. Knight–Nanan D, O'Keefe M, Bowell R. Outcome and complications of intraocular lenses in children with cataract. *J Cataract Refract Surg* 1994;22:730–6

93. Churchill AJ, Noble BA, Etchells DE, et al. Factors affecting visual outcome in children following unioocular traumatic cataract. *Eye* 1995;9:285–91.
94. De Laage de Meux P, Laloum L, Sachs G. Correction de l'aphaïque chez l'enfant. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Ophtalmologie*, 21–250– A–15, 1996, 6 p
95. Loyd L, Gross Sampson M, Jeffrey DG, Kriss A, Russel–Eggit, Taylor D. Neonatal cataract etiology, pathogenesis and management. *Eye* 1992; 6: 184–196
96. Neely DE, Plager DA, Borger SM, Golub RL. Accuracy of Intraocular Lens Calculations in Infants and Children Undergoing Cataract Surgery. *J AAPOS* 2005;9:160–165.
97. Kugelberg M, Kugelberg U, Bobrova N, Tronina S, Zetterstrom C. After–cataract in children having cataract surgery with or without anterior vitrectomy implanted with a single–piece AcrySof IOL *J Cataract Refract Surg.* 2005; 31: 757–62.
98. 8. Georges–Randresta. Le traitement de l'amblyopie. *Réalités ophtalmologiques* N° 126, Décembre 2005.
99. Goberville M. La correction optique chez l'enfant : les 8 règles incontournables. *Réalités Ophtalmologiques*, N° 126, Décembre 2005
100. O.Roche. nCataractes congénitales. *EMC –Ophtalmologie*;21–250–A–10.
101. Bazard MC\*, Sayen A, Oueld Moussa R, Genin Parriguez P, Poirson A , Hubert. Cataracte congénitale : résultats fonctionnels et anatomiques ; à propos d'une étude rétrospective sur 5ans. *Congrès d'ophtalmologie 2009.*
102. Greenwald MJ, Glaser SR. Visual outcomes after surgery for unilateral cataract in children more than two years old posterior chamber intraocular lens implantation versus contact lens correction of aphakia. *J AAPOS* 1998; 2:168–176.
103. 104. Laroche. L, Lebuïsson. A, Montard M. *Chirurgie de la cataracte.* Paris : Masson ; 1996, 455p.
104. Nilforushan Naved, MD, Falavarjani KG, MD, Razeghinejad MR, Bakhtiari P. Endothelial cell characteristics, corneal thickness, and impact on intraocular pressure. *J AAPOS* 2007; 11: 159–161p.
105. Balmer A. Complications of cataract surgery, retrospective study of 130
106. Lambert S, Taylor D, Kriss A, Holzel H.

Ocular manifestations of congenital varicella syndrome.

Arch Ophthalmol 1989; 107: 52–56p.

107. Kloti R. Anterior high frequency capsulotomy. I Experimental Study Klin Monatsbl Augenheilkd 1992, 200:507—510.

108. Alexandrakis, G Peterseim, MM, Wilson, ME. Clinical outcomes of pars plana capsulotomy with anterior vitrectomy in pediatric cataract surgery. J AAPOS 2002;6:163–7 249.

109. Nilforushan Naved, MD, Falavarjani KG, MD, Razeghinejad MR, Bakhtiari P. Endothelial cell characteristics, corneal thickness, and impact on intraocular pressure. J AAPOS 2007; 11: 159–161p.

110. Dewey S. Posterior capsule opacification. Curr Opin Ophthalmol. 2006; 17:45–53.

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

J AAPOS. 2004; 8 :560–5.

112. Vital–Durand F, Hullo A. La mesure de l’acuité visuelle du nour

113. Bazard MC\*, Sayen A, Oueld Moussa R, Genin Parriguez P, Poirson A , Hubert. Cataracte congénitale : résultats fonctionnels et anatomiques ; à propos d’une étude rétrospective sur 5ans. Congrès d’ophtalmologie 2009.

114. Kirwan C, O’Keeffe M. Cystoid macular oedema in paediatric aphakia and pseudo aphakia.

Br J Ophthalmol 2006; 90: 37–9.

115. Cakmak SS, Caca I, Unlu MK, Cakmak A, Olmez G, Sakalar YB. Surgical technique and postoperative complications in congenital cataract surgery. Mcd Sci Monit. 2006;12: 31–35.

116. Ben Ezra D, Chauhan H. Posterior capsulotomy in pediatric cataract surgery: the necessity of a choice. Ophthalmology 1997;104:2168–74.

117. Greenwald MJ, Glaser SR. Visual out comes after surgery for unilateral cataract in children more than two years old posterior chamber intraocular lons implantation versus contact lens correction of aphakia. J AAPOS 1998; 2:168–176.

118. Godde–Jolly, Dufier J L. Ophtalmologie pédiatrique. Ed Masson 1992 ; 191–212 p ; 15– 89 p.

119. De Laage De Meux P. Ophtalmologie pédiatrique. Pathologie du cristallin. Edition Masson 2003 ; 94–102.
120. Kaufman PL, Alma A. Alder's physiology of the eye: clinical application. Mosby 2003, 142–146p.
121. Parks MM, Johnson D A, Reed G W. Long-term visual results and complications in children with aphakia ; function of cataract type. Ophthalmology 1993 ; 100: 825–840p discussion by Keech RV, 840–841 p.
122. Hafidi Z, Ibrahimy W, Ouazzani B, Cherkaoui O, Laghmari M, Benchrif Z, Boutimzine N, Benharbit N, Daoudi R. Chirurgie de la cataracte congénitale : pronostic visuel à long terme. Congrès d'ophtalmologie 2009 ; 60 :82–97.
123. Merin S, Crawford JS. The etiology of congenital cataracts : a survey of 386 cases. Can J Ophthalmol 1971; 6 : 178–82p.
124. Edelson C. Examen clinique et examens complémentaires du petit enfant. Réalités ophtalmologiques. N° 126. Décembre 2005.
125. 28. Lefèvre Hansen. Les cataractes congénitales : les conditions d'un éventuel succès thérapeutique. Thèse de médecine. Faculté de médecine de Nantes 2003 ;11p.
126. Foster A, Gilbert C. Epidemiology of visual impairment in children. In : Taylor D. Paediatric Ophthalmology. 2nd ed. Blackwell ; 1997, p. 3–12.
127. Plager DA, Kipfer H, Sprunger DT, Sondhi N, Neely DE. Refractive change in pediatric pseudophakia: 6-year follow-up. J Cataract Refract Surg, 2002;28:810–5
128. P de Laage de Meux, G Caputo ,O Bergés , P Koskas. Cataractes congénitales. Encyclopédie Médico-chirurgicale 21–250–A.10. 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier Sas.
129. Birch EE, Stager DR. The critical period for surgical treatment of dense congenital unilateral cataract. Invest Ophthalmol Vis Sci 1996;37:1532–8p.
- 130.. Atkinson J. Development of optokinetic nystagmus in the human infant and monkey infant : an analogue to development in kittens. In : Freemann RD. Ed. Developmental neurobiology of vision. New York : Plenum Press ; 1979
131. Wirth MG, Russell-Eggitt IM, Craig JE, et al. Aetiology of congenital and paediatric cataract in an Australian population. Br J Ophthalmol 2002 ; 86 : 782–6

- 132 . Chan WH, Biswas S, Ashworth JL, Lloyd IC. Congenital and infantile cataract: etiology and management. Eur J Pediatr 2012 ; 171 : 625–30.
133. Wirth MG, Russell–Eggitt IM, Craig JE, et al. Aetiology of congenital and paediatric cataract in an Australian population. Br J Ophthalmol 2002 ; 86 : 782–6.
134. Hoyt C, Taylor D. Pediatric ophthalmology and strabismus. 4th Ed. Elsevier Saunders ; 2013.
135. . Brémond– Giniac D, Copin H, Cussenot O, Laroche L. Cristallin et zonule : anatomie et embryologie. Encycl Méd Chir (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Ophtalmologie, 21–003–G–10 , 2002, 9p.
- 136.. Saraux H, Biais B. Physiologie oculaire (2ème édition), chapitre IV: physiologie du cristallin, 1983,p 82–101.
137. Infant Aphakia Treatment Study Group, Lambert SR, Lynn MJ, Hartmann EE, et al. Comparison of contact lens and intraocular lens correction of monocular aphakia during infancy: a randomized clinical trial of HOTV optotype acuity at age 4.5 years and clinical findings at age 5 years. JAMA Ophthalmol 2014 ; 132 : 676–8.
138. Vasavada AR, Trivedi RH, Nath VC. Visual axis opacification after AcrySof intraocular lens implantation in children. J Cataract Refract Surg 2004 ; 30 : 1073–81.
139. S. ARSÈNE , F. AUDREN , C. BENSO – LAYOUN , E. BUI QUOC , D. DENIS , F. MATONTI , A. PÉCHEREAU , R. SEKFALI , E. ZANIN Rapport SFO 2013 Ophtalmologie pédiatrique
- 140 . Haute Autorité de Santé (HAS) : Recommandation de bonne pratique : Dépistage amblyopie. 2004 Juin
141. Péchereau A, Arsène S, Audren F, et al. L’Amblyopie. Alain Péchereau ; 2007 : 218 p.
142. Gatinel D. Le cristallin, <https://www.gatinel.com/recherche-formation/le-cristallin>
143. Speeg–Schatz C. Développement des fonctions visuelles chez le jeune enfant. Ann Pediat 1996 ; 43 : 372–8.
144. Thouvenin D. Cristallin. In: Dureau P, Goberville M, Segment antérieur et annexes. Paris: Lavoisier; 2014. (Ophtalmologie pédiatrique et strabismes ; 2).

145. Neely DE, Plager DA, Borger SM, Golub RL. Accuracy of Intraocular Lens Calculations in Infants and Children Undergoing Cataract Surgery J AAPOS 2005; 9:160-165
146. Dahan E, Drusedeau M. Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia. J Cataract Refract Surg, 1997;23: 61 8-23.
147. De Laage de Meux P, Caputo G, Bergès O et Koskas P. Cataractes congénitales. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Ophtalmologie, 21-250-A-10, 2000, 12 p.
148. De Laage de Meux P, Zafad R, Arndt C, Caputo G, Meunier I, Edelson C Implantation chez l'enfant avant l'âge d'un an. J fr. Ophtalmol. 2001; 24: 360-5.

# ANNEXES

## FICHE D'EXPLOITATION

IP:.....

N°dossier :.....

· Nom .....

· Prénom..... ·

Date de naissance .....

Sexe M F

Niveau socio-économique

Originaire de..... ·

Couverture sociale :

Circonstances de découverte :

Leucocorie :

Strabisme :

Nystagmus :

Signes de malvoyance :

Examen ophtalmologique systématique :

Autres :

### **ANTECEDENTS**

Antécédents personnels :

Grossesse suivie :

Voie d'accouchement ;

Bonne adaptation à la vie extra utérine :

Retard psychomoteur :

Retard saturo pondéral :

Hypotrophie :

Autres :

Antécédents familiaux :

Cosanguinité :

Cas similaires dans la famille :

### **EXMEN OPHTALMOLOGIQUE :**

AV initiale :

Réflexe d'éblouissement :

Réflexe de poursuite

Réflexe de fixation :

Réflexe de menace :

Signe oculo digital de Franceschetti :

Nystagmus :

Si oui : -rotatoire

-Pendulaire

Strabisme :

Si oui : -Convergent

-Divergent

-Alternant

Polarité : -unilatérale

-Bilatérale

Type de cataracte : -Nucléaire

-Corticale

-Totale

-Capsulaire postérieure

-Capsulaire antérieure

-Zonulaire

-Polaire

Tonus oculaire :

Examen du fond d'œil : -Visible

-Non visible

-Non vu

-PHVP

-Détachement de rétine

-Anomalie papillaire

Biométrie :

-Longueur axiale :

-Puissance de l'IOL

-Kératométrie moyenne :

**Etiologies :**

-Embryofœtopathie :

-Héréditaire isolée :

-Héréditaire syndromique :

-Aberration chromosomique :

-Métabolique :

-Autres :

**Délai de chirurgie entre les 2 yeux :**

**Suites opératoires :** -Inflammation

-Hypertonie

-Œdème de cornée

-Cataracte secondaire

AV post opératoire :

Réfraction post opératoire :

Délai entre la chirurgie et le début du suivi en orthoptie :

Type du traitement orthoptique réalisé :

Compliance au traitement orthoptique :

Strabisme en post opératoire :

Nystagmus en post opératoire

Réfraction 12 mois en post opératoire :

AV finale :