

ANNEE: 2012

THESE N°: 225

**PERSISTANCE ET HYPERPLASIE DU VITRE PRIMITIF :  
A PROPOS DE 13 CAS**

**THESE**

*Présentée et soutenue publiquement le : .....*

**PAR**

**1.1.1.1 Mlle. Sanaâ AHBEDDOU**

*Née le 31 Juillet 1984 à Rabat*

*Médecin Interne du CHU Ibn Sina Rabat*

**Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine**

**MOTS CLES:** Vitré primitif – Vascularisation foetale – Leucocorie –

Cataracte congénitale – Microphthalmie.

**JURY**

**Mme. A. BERRAHO**

**PRESIDENTE**

Professeur d'Ophtalmologie

**Mme. F. BENCHERIFA**

**RAPPORTEUR**

Professeur d'Ophtalmologie

**Mr. A. OUBAAZ**

Professeur d'Ophtalmologie

**Mr. A. BOULANOUAR**

Professeur d'Ophtalmologie

**Mr. A. EL HASSAN**

Professeur d'Ophtalmologie

**JUGES**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

مِطَانُكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ

أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سُورَةُ الْبَقَرَةِ: آيَةُ 31



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

**1.1.1 DOYENS HONORAIRES :**

**1.1.2 1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ**

1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH

1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK

1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI

1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI

1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Mohammed JIDDANE

Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Ali BENOMAR

Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Yahia CHERRAH

Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1.1.2.1.1 PROFESSEURS :**

Mars, Avril et Septembre 1980

1. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam

Neurochirurgie

Mai et Octobre 1981

2. Pr. HAMANI Ahmed\*

Cardiologie

3. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih

Chirurgie Cardio-Vasculaire

4. Pr. TAOBANE Hamid\*

Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

5. Pr. ABROUQ Ali\*

Oto-Rhino-Laryngologie

6. Pr. BENOMAR M'hammed

Chirurgie-Cardio-Vasculaire

7. Pr. BENSOUHA Mohamed

Anatomie

8. Pr. BENOSMAN Abdellatif

Chirurgie Thoracique

9. Pr. LAHBABI Naïma ép. AMRANI

Physiologie

Novembre 1983

10. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir\*

Pneumo-phtisiologie

11. Pr. BELLAKHDAR Fouad

Neurochirurgie

12. Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI

Rhumatologie

#### Décembre 1984

13. Pr. BOUCETTA Mohamed\*
14. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
15. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
16. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
17. Pr. NAJI M'Barek \*
18. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie  
Radiothérapie  
Médecine Interne  
Anesthésie -Réanimation  
Immuno-Hématologie  
Chirurgie

#### Novembre et Décembre 1985

19. Pr. BENJELLOUN Halima
20. Pr. BENSALD Younes
21. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
22. Pr. IHRAI Hssain \*
23. Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale  
Pneumo-phtisiologie

#### Janvier, Février et Décembre 1987

24. Pr. AJANA Ali
25. Pr. AMMAR Fanid
26. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE
27. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
28. Pr. EL HAITEM Naïma
29. Pr. EL MANSOURI Abdellah\*
30. Pr. EL YAACOUBI Moradh
31. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
32. Pr. LACHKAR Hassan
- Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Gastro-Entérologie  
Pneumo-phtisiologie  
Cardiologie  
Chimie-Toxicologie Expertise  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

#### Décembre 1988

34. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
35. Pr. DAFIRI Rachida
36. Pr. FAIK Mohamed
37. Pr. HERMAS Mohamed
- Pr. TOLOUNE Farida\*

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Médecine Interne

#### Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

39. Pr. ADNIAOUI Mohamed
40. Pr. AOUNI Mohamed
41. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
42. Pr. CHAD Bouziane
43. Pr. CHKOFF Rachid
44. Pr. HACHIM Mohammed\*
45. Pr. KHARBACH Aïcha
46. Pr. MANSOURI Fatima
47. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
48. Pr. SEDRATI Omar\*
49. Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne  
Médecine Interne  
Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Neurologie  
Dermatologie  
Anesthésie Réanimation

#### Février Avril Juillet et Décembre 1991

|     |                                     |                                                |
|-----|-------------------------------------|------------------------------------------------|
| 50. | Pr. AL HAMANY Zaïtounia             | Anatomie-Pathologique                          |
| 51. | Pr. AZZOUZI Abderrahim              | Anesthésie Réanimation                         |
| 52. | Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM        | Néphrologie                                    |
| 53. | Pr. BELKOUCHI Abdelkader            | Chirurgie Générale                             |
| 54. | Pr. BENABDELLAH Chahrazad           | Hématologie                                    |
| 55. | Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif | Chirurgie Générale                             |
| 56. | Pr. BENSOUDA Yahia                  | Pharmacie galénique                            |
| 57. | Pr. BERRAHO Amina                   | Ophtalmologie                                  |
| 58. | Pr. BEZZAD Rachid                   | Gynécologie Obstétrique                        |
| 59. | Pr. CHABRAOUI Layachi               | Biochimie et Chimie                            |
| 60. | Pr. CHANA El Houssaine*             | Ophtalmologie                                  |
| 61. | Pr. CHERRAH Yahia                   | Pharmacologie                                  |
| 62. | Pr. CHOKAIRI Omar                   | Histologie Embryologie                         |
| 63. | Pr. JANATI Idrissi Mohamed*         | Chirurgie Générale                             |
| 64. | Pr. KHATTAB Mohamed                 | Pédiatrie                                      |
| 65. | Pr. OUAALINE Mohammed*              | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 66. | Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH | Pharmacologie                                  |
| 67. | Pr. TAOUFIK Jamal                   | Chimie thérapeutique                           |

#### Décembre 1992

|     |                                     |                         |
|-----|-------------------------------------|-------------------------|
| 68. | Pr. AHALLAT Mohamed                 | Chirurgie Générale      |
| 69. | Pr. BENOUDA Amina                   | Microbiologie           |
| 70. | Pr. BENSOUDA Adil                   | Anesthésie Réanimation  |
| 71. | Pr. BOUJIDA Mohamed Najib           | Radiologie              |
| 72. | Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza          | Gastro-Entérologie      |
| 73. | Pr. CHRAIBI Chafiq                  | Gynécologie Obstétrique |
| 74. | Pr. DAOUDI Rajae                    | Ophtalmologie           |
| 75. | Pr. DEHAYNI Mohamed*                | Gynécologie Obstétrique |
| 76. | Pr. EL HADDOURY Mohamed             | Anesthésie Réanimation  |
| 77. | Pr. EL OUAHABI Abdessamad           | Neurochirurgie          |
| 78. | Pr. FELLAT Rokaya                   | Cardiologie             |
| 79. | Pr. GHAFIR Driss*                   | Médecine Interne        |
| 80. | Pr. JIDDANE Mohamed                 | Anatomie                |
| 81. | Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine | Gynécologie Obstétrique |
| 82. | Pr. TAGHY Ahmed                     | Chirurgie Générale      |
| 83. | Pr. ZOUHDI Mimoun                   | Microbiologie           |

#### Mars 1994

|     |                         |                    |
|-----|-------------------------|--------------------|
| 84. | Pr. AGNAOU Lahcen       | Ophtalmologie      |
| 85. | Pr. AL BAROUDI Saad     | Chirurgie Générale |
| 86. | Pr. BENCHERIFA Fatiha   | Ophtalmologie      |
| 87. | Pr. BENJAAFAR Nouredine | Radiothérapie      |

|                                         |                                         |
|-----------------------------------------|-----------------------------------------|
| 88. Pr. BENJELLOUN Samir                | Chirurgie Générale                      |
| 89. Pr. BEN RAIS Nozha                  | Biophysique                             |
| 90. Pr. CAOUI Malika                    | Biophysique                             |
| 91. Pr. CHRAIBI Abdelmjid               | Endocrinologie et Maladies Métaboliques |
| 92. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT     | Gynécologie Obstétrique                 |
| 93. Pr. EL AOUDAD Rajae                 | Immunologie                             |
| 94. Pr. EL BARDOUNI Ahmed               | Traumato-Orthopédie                     |
| 95. Pr. EL HASSANI My Rachid            | Radiologie                              |
| 96. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur | Médecine Interne                        |
| 97. Pr. ERROUGANI Abdelkader            | Chirurgie Générale                      |
| 98. Pr. ESSAKALI Malika                 | Immunologie                             |
| 99. Pr. ETTAYEBI Fouad                  | Chirurgie Pédiatrique                   |
| 100. Pr. HADRI Larbi*                   | Médecine Interne                        |
| 101. Pr. HASSAM Badredine               | Dermatologie                            |
| 102. Pr. IFRINE Lahssan                 | Chirurgie Générale                      |
| 103. Pr. JELTHI Ahmed                   | Anatomie Pathologique                   |
| 104. Pr. MAHFOUD Mustapha               | Traumatologie – Orthopédie              |
| 105. Pr. MOUDENE Ahmed*                 | Traumatologie- Orthopédie               |
| 106. Pr. OULBACHA Said                  | Chirurgie Générale                      |
| 107. Pr. RHRAB Brahim                   | Gynécologie –Obstétrique                |
| 108. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR   | Dermatologie                            |
| 109. Pr. SLAOUI Anas                    | Chirurgie Cardio-Vasculaire             |

#### Mars 1994

|                                 |                            |
|---------------------------------|----------------------------|
| 110. Pr. ABBAR Mohamed*         | Urologie                   |
| 111. Pr. ABDELHAK M'barek       | Chirurgie – Pédiatrique    |
| 112. Pr. BELAIDI Halima         | Neurologie                 |
| 113. Pr. BRAHMI Rida Slimane    | Gynécologie Obstétrique    |
| 114. Pr. BENTAHILA Abdelali     | Pédiatrie                  |
| 115. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  | Gynécologie – Obstétrique  |
| 116. Pr. BERRADA Mohamed Saleh  | Traumatologie – Orthopédie |
| 117. Pr. CHAMI Ilham            | Radiologie                 |
| 118. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae | Ophtalmologie              |
| 119. Pr. EL ABBADI Najia        | Neurochirurgie             |
| 120. Pr. HANINE Ahmed*          | Radiologie                 |
| 121. Pr. JALIL Abdelouahed      | Chirurgie Générale         |
| 122. Pr. LAKHDAR Amina          | Gynécologie Obstétrique    |
| 123. Pr. MOUANE Nezha           | Pédiatrie                  |

#### Mars 1995

|                            |                         |
|----------------------------|-------------------------|
| 124. Pr. ABOUQUAL Redouane | Réanimation Médicale    |
| 125. Pr. AMRAOUI Mohamed   | Chirurgie Générale      |
| 126. Pr. BAIDADA Abdelaziz | Gynécologie Obstétrique |
| 127. Pr. BARGACH Samir     | Gynécologie Obstétrique |

128. Pr. BEDDOUCHE Amoqrane\*
129. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
130. Pr. CHAARI Jilali\*
131. Pr. DIMOU M'barek\*
132. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine\*
133. Pr. EL MESNAOUI Abbas
134. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
135. Pr. FERHATI Driss
136. Pr. HASSOUNI Fadil
137. Pr. HDA Abdelhamid\*
138. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
139. Pr. IBRAHIMY Wafaa
140. Pr. MANSOURI Aziz
141. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
142. Pr. SEFIANI Abdelaziz
143. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Urologie  
 Gastro-Entérologie  
 Médecine Interne  
 Anesthésie Réanimation  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène  
 Cardiologie  
 Urologie  
 Ophtalmologie  
 Radiothérapie  
 Ophtalmologie  
 Génétique  
 Réanimation Médicale

#### Décembre 1996

144. Pr. AMIL Touriya\*
145. Pr. BELKACEM Rachid
146. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
147. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
148. Pr. EL MELLOUKI Ouafae\*
149. Pr. GAOUZI Ahmed
150. Pr. MAHFOUDI M'barek\*
151. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
152. Pr. MOHAMMADI Mohamed
153. Pr. MOULINE Soumaya
154. Pr. OUADGHIRI Mohamed
155. Pr. OUZEDDOUN Naima
156. Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Radiologie  
 Chirurgie Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie Générale  
 Parasitologie  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie Générale  
 Médecine Interne  
 Pneumo-phtisiologie  
 Traumatologie-Orthopédie  
 Néphrologie  
 Cardiologie

#### Novembre 1997

157. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
158. Pr. BEN AMAR Abdeselem
159. Pr. BEN SLIMANE Lounis
160. Pr. BIROUK Nazha
161. Pr. CHAOUIR Souad\*
162. Pr. DERRAZ Said
163. Pr. ERREIMI Naima
164. Pr. FELLAT Nadia
165. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
166. Pr. HAIMEUR Charki\*
167. Pr. KADDOURI Nouredine

Gynécologie-Obstétrique  
 Chirurgie Générale  
 Urologie  
 Neurologie  
 Radiologie  
 Neurochirurgie  
 Pédiatrie  
 Cardiologie  
 Radiologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Pédiatrique

|                                |                         |
|--------------------------------|-------------------------|
| 168. Pr. KANOUNI NAWAL         | Physiologie             |
| 169. Pr. KOUTANI Abdellatif    | Urologie                |
| 170. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid | Chirurgie Générale      |
| 171. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ       | Pédiatrie               |
| 172. Pr. NAZI M'barek*         | Cardiologie             |
| 173. Pr. OUAHABI Hamid*        | Neurologie              |
| 174. Pr. TAOUFIQ Jallal        | Psychiatrie             |
| 175. Pr. YOUSFI MALKI Mounia   | Gynécologie Obstétrique |

#### Novembre 1998

|                                   |                          |
|-----------------------------------|--------------------------|
| 176. Pr. AFIFI RAJAA              | Gastro-Entérologie       |
| 177. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali* | Pneumo-phtisiologie      |
| 178. Pr. ALOUANE Mohammed*        | Oto-Rhino-Laryngologie   |
| 179. Pr. BENOMAR ALI              | Neurologie               |
| 180. Pr. BOUGTAB Abdesslam        | Chirurgie Générale       |
| 181. Pr. ER RIHANI Hassan         | Oncologie Médicale       |
| 182. Pr. EZZAITOUNI Fatima        | Néphrologie              |
| 183. Pr. KABBAJ Najat             | Radiologie               |
| 184. Pr. LAZRAK Khalid ( M)       | Traumatologie Orthopédie |

#### Novembre 1998

|                           |                       |
|---------------------------|-----------------------|
| 185. Pr. BENKIRANE Majid* | Hématologie           |
| 186. Pr. KHATOURI ALI*    | Cardiologie           |
| 187. Pr. LABRAIMI Ahmed*  | Anatomie Pathologique |

#### Janvier 2000

|                                         |                          |
|-----------------------------------------|--------------------------|
| 188. Pr. ABID Ahmed*                    | Pneumophtisiologie       |
| 189. Pr. AIT OUMAR Hassan               | Pédiatrie                |
| 190. Pr. BENCHERIF My Zahid             | Ophtalmologie            |
| 191. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd | Pédiatrie                |
| 192. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine          | Pneumo-phtisiologie      |
| 193. Pr. CHAOUI Zineb                   | Ophtalmologie            |
| 194. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer | Chirurgie Générale       |
| 195. Pr. ECHARRAB El Mahjoub            | Chirurgie Générale       |
| 196. Pr. EL FTOUH Mustapha              | Pneumo-phtisiologie      |
| 197. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*          | Neurochirurgie           |
| 198. Pr. EL OTMANY Azzedine             | Chirurgie Générale       |
| 199. Pr. GHANNAM Rachid                 | Cardiologie              |
| 200. Pr. HAMMANI Lahcen                 | Radiologie               |
| 201. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim          | Anesthésie-Réanimation   |
| 202. Pr. ISMAILI Hassane*               | Traumatologie Orthopédie |
| 203. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss         | Gastro-Entérologie       |
| 204. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*            | Anesthésie-Réanimation   |
| 205. Pr. TACHINANTE Rajae               | Anesthésie-Réanimation   |
| 206. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida           | Médecine Interne         |

#### Novembre 2000

|                               |                    |
|-------------------------------|--------------------|
| 207. Pr. AIDI Saadia          | Neurologie         |
| 208. Pr. AIT OURHROUI Mohamed | Dermatologie       |
| 209. Pr. AJANA Fatima Zohra   | Gastro-Entérologie |

210. Pr. BENAMR Said
211. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
212. Pr. CHERTI Mohammed
213. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
214. Pr. EL HASSANI Amine
215. Pr. EL IDGHIRI Hassan
216. Pr. EL KHADER Khalid
217. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*
218. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
219. Pr. HSSAIDA Rachid\*
220. Pr. LACHKAR Azzouz
221. Pr. LAHLOU Abdou
222. Pr. MAFTAH Mohamed\*
223. Pr. MAHASSINI Najat
224. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
225. Pr. NASSIH Mohamed\*
226. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anesthésie-Réanimation  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Neurochirurgie  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale  
Neurologie

#### Décembre 2001

227. Pr. ABABOU Adil
228. Pr. BALKHI Hicham\*
229. Pr. BELMEKKI Mohammed
230. Pr. BENABDELJLIL Maria
231. Pr. BENAMAR Loubna
232. Pr. BENAMOR Jouda
233. Pr. BENELBARHDADI Imane
234. Pr. BENNANI Rajae
235. Pr. BENOUACHANE Thami
236. Pr. BENYOUSSEF Khalil
237. Pr. BERRADA Rachid
238. Pr. BEZZA Ahmed\*
239. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
240. Pr. BOUHOUCHE Rachida
241. Pr. BOUMDIN El Hassane\*
242. Pr. CHAT Latifa
243. Pr. CHELLAOUI Mounia
244. Pr. DAALI Mustapha\*
245. Pr. DRISSI Sidi Mourad\*
246. Pr. EL HIJRI Ahmed
247. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
248. Pr. EL MADHI Tarik
249. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
250. Pr. EL OUNANI Mohamed
251. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil

Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Ophtalmologie  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Rhumatologie  
Anatomie  
Cardiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie

252. Pr. ETTAIR Said
253. Pr. GAZZAZ Miloudi\*
254. Pr. GOURINDA Hassan
255. Pr. HRORA Abdelmalek
256. Pr. KABBAJ Saad
257. Pr. KABIRI EL Hassane\*
258. Pr. LAMRANI Moulay Omar
259. Pr. LEKEHAL Brahim
260. Pr. MAHASSIN Fattouma\*
261. Pr. MEDARHRI Jalil
262. Pr. MIKDAME Mohammed\*
263. Pr. MOHSINE Raouf
264. Pr. NOUINI Yassine
265. Pr. SABBAH Farid
266. Pr. SEFIANI Yasser
267. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Pédiatrie  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie

#### Décembre 2002

268. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*
269. Pr. AMEUR Ahmed \*
270. Pr. AMRI Rachida
271. Pr. AOURARH Aziz\*
272. Pr. BAMOU Youssef \*
273. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*
274. Pr. BENZEKRI Laila
275. Pr. BENZZOUBEIR Nadia\*
276. Pr. BERNOUSSI Zakiya
277. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
278. Pr. CHOHO Abdelkrim \*
279. Pr. CHKIRATE Bouchra
280. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
281. Pr. EL BARNOUSSI Leila
282. Pr. EL HAOURI Mohamed \*
283. Pr. EL MANSARI Omar\*
284. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
285. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
286. Pr. HADDOUR Leila
287. Pr. HAJJI Zakia
288. Pr. IKEN Ali
289. Pr. ISMAEL Farid
290. Pr. JAAFAR Abdeloïhab\*
291. Pr. KRIOUILE Yamina
292. Pr. LAGHMARI Mina
293. Pr. MABROUK Hfid\*

Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Psychiatrie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Gynécologie Obstétrique  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie

294. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*
295. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*
296. Pr. NAITLHO Abdelhamid\*
297. Pr. OUJILAL Abdelilah
298. Pr. RACHID Khalid \*
299. Pr. RAISS Mohamed
300. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*
301. Pr. RHOUE Hakima
302. Pr. SIAH Samir \*
303. Pr. THIMOU Amal
304. Pr. ZENTAR Aziz\*

Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Médecine Interne  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Générale  
 Pneumophtisiologie  
 Néphrologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Générale

### **PROFESSEURS AGREGES :**

#### **Janvier 2004**

305. Pr. ABDELLAH El Hassan
306. Pr. AMRANI Mariam
307. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
308. Pr. BENKIRANE Ahmed\*
309. Pr. BENRAMDANE Larbi\*
310. Pr. BOUGHALEM Mohamed\*
311. Pr. BOULAADAS Malik
312. Pr. BOURAZZA Ahmed\*
313. Pr. CHAGAR Belkacem\*
314. Pr. CHERRADI Nadia
315. Pr. EL FENNI Jamal\*
316. Pr. EL HANCHI ZAKI
317. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
318. Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*
319. Pr. HACHI Hafid
320. Pr. JABOUIRIK Fatima
321. Pr. KARMANE Abdelouahed
322. Pr. KHABOUZE Samira
323. Pr. KHARMAZ Mohamed
324. Pr. LEZREK Mohammed\*
325. Pr. MOUGHIL Said
326. Pr. NAOUMI Asmae\*
327. Pr. SASSENOU ISMAIL\*
328. Pr. TARIB Abdelilah\*
329. Pr. TIJAMI Fouad
330. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie  
 Anatomie Pathologique  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chimie Analytique  
 Anesthésie Réanimation  
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Neurologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Anatomie Pathologique  
 Radiologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Pédiatrie  
 Cardiologie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Traumatologie Orthopédie  
 Urologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Ophtalmologie  
 Gastro-Entérologie  
 Pharmacie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Cardiologie

#### **Janvier 2005**

331. Pr. ABBASSI Abdellah
332. Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*
333. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie

|                                     |                                           |
|-------------------------------------|-------------------------------------------|
| 334. Pr. ALLALI Fadoua              | Rhumatologie                              |
| 335. Pr. AMAZOUZI Abdellah          | Ophtalmologie                             |
| 336. Pr. AZIZ Nouredine*            | Radiologie                                |
| 337. Pr. BAHIRI Rachid              | Rhumatologie                              |
| 338. Pr. BARKAT Amina               | Pédiatrie                                 |
| 339. Pr. BENHALIMA Hanane           | Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale |
| 340. Pr. BENHARBIT Mohamed          | Ophtalmologie                             |
| 341. Pr. BENYASS Aatif              | Cardiologie                               |
| 342. Pr. BERNOUSSI Abdelghani       | Ophtalmologie                             |
| 343. Pr. BOUKLATA Salwa             | Radiologie                                |
| 344. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed | Ophtalmologie                             |
| 345. Pr. DOUDOUH Abderrahim*        | Biophysique                               |
| 346. Pr. EL HAMZAoui Sakina         | Microbiologie                             |
| 347. Pr. HAJJI Leila                | Cardiologie                               |
| 348. Pr. HESSISSEN Leila            | Pédiatrie                                 |
| 349. Pr. JIDAL Mohamed*             | Radiologie                                |
| 350. Pr. KARIM Abdelouahed          | Ophtalmologie                             |
| 351. Pr. KENDOSSI Mohamed*          | Cardiologie                               |
| 352. Pr. LAAROUSSI Mohamed          | Chirurgie Cardio-vasculaire               |
| 353. Pr. LYAGOUBI Mohammed          | Parasitologie                             |
| 354. Pr. NIAMANE Radouane*          | Rhumatologie                              |
| 355. Pr. RAGALA Abdelhak            | Gynécologie Obstétrique                   |
| 356. Pr. SBIHI Souad                | Histo-Embryologie Cytogénétique           |
| 357. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam  | Ophtalmologie                             |
| 358. Pr. ZERAIDI Najia              | Gynécologie Obstétrique                   |

#### **AVRIL 2006**

|                                   |                               |
|-----------------------------------|-------------------------------|
| 400. Pr. ACHEMLAL Lahsen*         | Rhumatologie                  |
| 401. Pr. AKJOUJ Said*             | Radiologie                    |
| 402. Pr. BELGNAoui Fatima Zahra   | Dermatologie                  |
| 403. Pr. BELMEKKI Abdelkader*     | Hématologie                   |
| 404. Pr. BENCHEIKH Razika         | O.R.L                         |
| 405 Pr. BIYI Abdelhamid*          | Biophysique                   |
| 406. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine | Chirurgie - Pédiatrique       |
| 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*     | Chirurgie Cardio – Vasculaire |
| 432. Pr. CHEIKHAoui Younes        | Chirurgie Cardio – Vasculaire |
| 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas    | Gynécologie Obstétrique       |
| 434. Pr. DOGHMI Nawal             | Cardiologie                   |
| 435. Pr. ESSAMRI Wafaa            | Gastro-entérologie            |
| 436. Pr. FELLAT Ibtissam          | Cardiologie                   |
| 437. Pr. FAROUDY Mamoun           | Anesthésie Réanimation        |
| 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*      | Urologie                      |
| 439. Pr. HARMOUCHE Hicham         | Médecine Interne              |
| 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*     | Anesthésie Réanimation        |
| 441Pr. IDRISS LAHLOU Amine        | Microbiologie                 |
| 442. Pr. JROUNDI Laila            | Radiologie                    |

443. Pr. KARMOUNI Tariq  
 444. Pr. KILI Amina  
 445. Pr. KISRA Hassan  
 446. Pr. KISRA Mounir  
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz\*  
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
 450. Pr. MANSOURI Hamid\*  
 451. Pr. NAZIH Naoual  
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak  
 453. Pr. SAFI Soumaya\*  
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
 431. Pr. SEFIANI Sana  
 432. Pr. SOUALHI Mouna  
 434. Pr. TELLAL Saida\*  
 435. Pr. ZAHRAOUI Rachida

### **Octobre 2007**

436. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 437. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid  
 438. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar \*  
 439. Pr. BAITE Abdelouahed \*  
 440. Pr. TOUATI Zakia  
 441. Pr. OUZZIF Ez zohra \*  
 442. Pr. BALOUCH Lhousaine \*  
 443. Pr. SELKANE Chakir \*  
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef \*  
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi \*  
 469. Pr. EL ABSI Mohamed  
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader \*  
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad \*  
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq \*  
 450. Pr. GHARIB Noureddine  
 451. Pr. TABERKANET Mustafa \*  
 452. Pr. ISMAILI Nadia  
 476. Pr. MASRAR Azlarab  
 477. Pr. RABHI Monsef \*  
 478. Pr. MRABET Mustapha \*  
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine \*  
 480. Pr. SEFFAR Myriame  
 481. Pr. LOUZI Lhoussain \*  
 459. Pr. MRANI Saad \*  
 460. Pr. GANA Rachid  
 461. Pr. ICHOU Mohamed \*

Urologie  
 Pédiatrie  
 Psychiatrie  
 Chirurgie – Pédiatrique  
 Médecine Interne  
 Pharmacie Galénique  
 Parasitologie  
 Radiothérapie  
 O.R.L  
 Psychiatrie  
 Endocrinologie  
 Psychiatrie  
 Anatomie Pathologique  
 Pneumo – Phtisiologie  
 Biochimie  
 Pneumo – Phtisiologie

Anesthésie réanimation  
 Anesthésier réanimation  
 Anesthésie réanimation  
 Anesthésie réanimation  
 Cardiologie  
 Biochimie  
 Biochimie  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie plastique  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Dermatologie  
 Hématologie biologique  
 Médecine interne  
 Médecine préventive santé publique et hygiène  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Virologie  
 Neuro chirurgie  
 Oncologie médicale

485. Pr. TACHFOUTI Samira  
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
 487. Pr. MELLAL Zakaria  
 488. Pr. AMMAR Haddou \*  
 489. Pr. AOUI Sarra  
 490. Pr. TLIGUI Houssain  
 491. Pr. MOUTAJ Redouane \*  
 470. Pr. ACHACHI Leila  
 471. Pr. MARC Karima  
 494. Pr. BENZIANE Hamid \*  
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual \*  
 496. Pr. EL OMARI Fatima  
 497. Pr. MAHI Mohamed \*  
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib \*  
 499. Pr. KEBDANI Tayeb  
 478. Pr. SIFAT Hassan \*  
 479. Pr. HADADI Khalid \*  
 480. Pr. ABIDI Khalid  
 481. Pr. MADANI Naoufel  
 482. Pr. TANANE Mansour \*  
 483. Pr. AMHAJJI Larbi \*

#### **Décembre 2008**

484. Pr TAHIRI My El Hassan\*  
 485. Pr ZOUBIR Mohamed\*

#### **Mars 2009**

486. Pr. BJIJOU Younes  
 487. Pr. AZENDOUR Hicham \*  
 488. Pr. BELYAMANI Lahcen \*  
 489. Pr. BOUHSAIN Sanae \*  
 490. Pr. OUKERRAJ Latifa  
 491. Pr. LAMSAOURI Jamal \*  
 492. Pr. MARMADE Lahcen  
 493. Pr. AMAHZOUNE Brahim \*  
 494. Pr. AIT ALI Abdelmounaim \*  
 495. Pr. BOUNAIM Ahmed \*  
 496. Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 497. Pr. MSSROURI Rahal  
 498. Pr. CHTATA Hassan Toufik \*  
 499. Pr. BOUI Mohammed \*  
 500. Pr. KABBAJ Nawal  
 501. Pr. FATHI Khalid  
 502. Pr. MESSAOUDI Nezha \*

Ophtalmologie  
 Ophtalmologie  
 Ophtalmologie  
 ORL  
 Parasitologie  
 Parasitologie  
 Parasitologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Pharmacie clinique  
 Pharmacie galénique  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Radiologie  
 Radiothérapie  
 Radiothérapie  
 Radiothérapie  
 Réanimation médicale  
 Réanimation médicale  
 Traumatologie orthopédie  
 Traumatologie orthopédie

Chirurgie Générale  
 Anesthésie Réanimation

Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anesthésie Réanimation  
 Biochimie  
 Cardiologie  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Dermatologie  
 Gastro-entérologie  
 Gynécologie obstétrique  
 Hématologie biologique

|                                       |                            |
|---------------------------------------|----------------------------|
| 503. Pr. CHAKOUR Mohammed *           | Hématologie biologique     |
| 504. Pr. DOGHMI Kamal *               | Hématologie clinique       |
| 505. Pr. ABOUZAHIR Ali *              | Médecine interne           |
| 506. Pr. ENNIBI Khalid *              | Médecine interne           |
| 507. Pr. EL OUENNASS Mostapha         | Microbiologie              |
| 508. Pr. ZOUHAIR Said*                | Microbiologie              |
| 509. Pr. L'kassimi Hachemi*           | Microbiologie              |
| 510. Pr. AKHADDAR Ali *               | Neuro-chirurgie            |
| 511. Pr. AIT BENHADDOU El hachmia     | Neurologie                 |
| 512. Pr. AGADR Aomar *                | Pédiatrie                  |
| 513. Pr. KARBOUBI Lamya               | Pédiatrie                  |
| 514. Pr. MESKINI Toufik               | Pédiatrie                  |
| 515. Pr. KABIRI Meryem                | Pédiatrie                  |
| 516. Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani * | Pneumo-phtisiologie        |
| 517. Pr. BASSOU Driss *               | Radiologie                 |
| 518. Pr. ALLALI Nazik                 | Radiologie                 |
| 519. Pr. NASSAR Ittimade              | Radiologie                 |
| 520. Pr. HASSIKOU Hasna *             | Rhumatologie               |
| 521. Pr. AMINE Bouchra                | Rhumatologie               |
| 522. Pr. BOUSSOUGA Mostapha *         | Traumatologie orthopédique |
| 523. Pr. KADI Said *                  | Traumatologie orthopédique |

### **Octobre 2010**

|                                  |                                    |
|----------------------------------|------------------------------------|
| 524. Pr. AMEZIANE Taoufiq*       | Médecine interne                   |
| 525. Pr. ERRABIH Ikram           | Gastro entérologie                 |
| 526. Pr. MOSADIK Ahlam           | Anesthésie Réanimation             |
| 527. Pr. ALILOU Mustapha         | Anesthésie réanimation             |
| 528. Pr. KANOUNI Lamya           | Radiothérapie                      |
| 529. Pr. EL KHARRAS Abdennasser* | Radiologie                         |
| 530. Pr. DARBI Abdellatif*       | Radiologie                         |
| 531. Pr. EL HAFIDI Naima         | Pédiatrie                          |
| 532. Pr. MALIH Mohamed*          | Pédiatrie                          |
| 533. Pr. BOUSSIF Mohamed*        | Médecine aérologique               |
| 534. Pr. EL MAZOUZ Samir         | Chirurgie plastique et réparatrice |
| 535. Pr. DENDANE Mohammed Anouar | Chirurgie pédiatrique              |
| 536. Pr. EL SAYEGH Hachem        | Urologie                           |
| 537. Pr. MOUJAHID Mountassir*    | Chirurgie générale                 |
| 538. Pr. BOUAITY Brahim*         | ORL                                |
| 539. Pr. LEZREK Mounir           | Ophtalmologie                      |
| 540. Pr. NAZIH Mouna*            | Hématologie                        |
| 541. Pr. LAMALMI Najat           | Anatomie pathologique              |
| 542. Pr. ZOUAIDIA Fouad          | Anatomie pathologique              |
| 543. Pr. BELAGUID Abdelaziz      | Physiologie                        |
| 544. Pr. DAMI Abdellah*          | Biochimie chimie                   |
| 545. Pr. CHADLI Mariama*         | Microbiologie                      |

*\* Enseignants Militaires*

**ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES**

*1.1.2.1.1.1 PROFESSEURS*

|     |                                            |                                        |
|-----|--------------------------------------------|----------------------------------------|
| 1.  | Pr. ABOUDRAR Saadia                        | Physiologie                            |
| 2.  | Pr. ALAMI OUHABI Naima                     | Biochimie                              |
| 3.  | Pr. ALAOUI KATIM                           | Pharmacologie                          |
| 4.  | Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma             | Histologie-Embryologie                 |
| 5.  | Pr. ANSAR M'hammed                         | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| 6.  | Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz                    | Applications Pharmaceutiques           |
| 7.  | Pr. BOUHOUCHE Ahmed                        | Génétique Humaine                      |
| 8.  | Pr. BOURJOUANE Mohamed                     | Microbiologie                          |
| 9.  | Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia            | Biochimie                              |
| 10. | Pr. DAKKA Taoufiq                          | Physiologie                            |
| 11. | Pr. DRAOUI Mustapha                        | Chimie Analytique                      |
| 12. | Pr. EL GUESSABI Lahcen                     | Pharmacognosie                         |
| 13. | Pr. ETTAIB Abdelkader                      | Zootchnie                              |
| 14. | Pr. FAOUZI Moulay El Abbas                 | Pharmacologie                          |
| 15. | Pr. HMAMOUCI Mohamed                       | Chimie Organique                       |
| 16. | Pr. IBRAHIMI Azeddine                      | Biotechnologie                         |
| 17. | Pr. KABBAJ Ouafae                          | Biochimie                              |
| 18. | Pr. KHANFRI Jamal Eddine                   | Biologie                               |
| 19. | Pr. REDHA Ahlam                            | Biochimie                              |
| 20. | Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE M <sup>ed</sup> | Chimie Organique                       |
| 21. | Pr. TOUATI Driss                           | Pharmacognosie                         |
| 22. | Pr. ZAHIDI Ahmed                           | Pharmacologie                          |
| 23. | Pr. ZELLOU Amina                           | Chimie Organique                       |



*Dédicaces*

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut  
Tous les mots ne sauraient exprimer l'amour, la reconnaissance, la  
gratitude, le respect ...*

*Aussi c'est tout simplement que je dédie ce travail à*



## *A Mes très chers parents*

*Aucune phrase, aucun mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le respect et l'amour que je vous porte.*

*Vous m'avez entouré d'une grande affection, et vous avez été toujours pour moi un grand support dans mes moments les plus difficiles.*

*Sans vos précieux conseils, vos prières, votre générosité et votre dévouement, je n'aurais pu surmonter le stress de ces longues années d'étude.*

*Vous m'avez apporté toute la tendresse et l'affection dont j'ai eu besoin. Vous avez veillé sur mon éducation avec le plus grand soin.*

*Vous êtes pour moi l'exemple de droiture, de lucidité et de persévérance.*

*A travers ce modeste travail, je vous remercie et prie dieu le tout puissant qu'il vous garde en bonne santé et vous procure une longue vie que je puisse vous combler à mon tour.*

*Sans vous je ne suis rien. Je vous dois tout.*



*A mes très chères soeurs*

*Nawal , nadia , et sarah*

*Merci d'avoir toujours été là pour moi, merci de m'avoir entouré  
de votre amour, votre affection.*

*Je ne remercierai jamais le bon dieu de vous avoir comme sœurs.  
Vous êtes simplement exceptionnelles*

*A mes beaux frères*

*mouhcine hajraoui , badr el ouazzani*

*A mon adorable petite niece yasmine hajraoui*

*A mes amis / amies*

*Qui ont toujours été présents pour moi, pour votre générosité,  
votre bonté, votre gentillesse et toutes ces belles choses qui vous  
rendent spéciaux et uniques...*



*A ma promotion d'interne 2008*

*Au service d'ophtalmologie B*



## *Remerciements*

*A mon Maître et Président de thèse,*

*Madame le professeur AMINA BERRAHO*

*Je suis infiniment sensible à l'insigne honneur que vous me faites en acceptant la présidence de mon jury de thèse, et en consacrant, avec beaucoup d'amabilité, une partie de votre temps si précieux à l'appréciation de ce modeste travail.*

*Au delà de vos remarquables qualités professionnelles, chère Maître, je rends hommage à votre dynamisme et à votre savoir-faire. Veuillez trouver ici, Madame la présidente, le témoignage de ma sincère reconnaissance et de ma haute considération.*



*A mon Maître et Rapporteur de thèse,  
Mme le professeur FATIHA BENCHERIFA*

*J'ai eu le privilège et le grand honneur de travailler sous votre vigilante direction.*

*Vous m'avez guidé et conseillé tout au long de l'élaboration de ce travail, avec la compétence, la rigueur scientifique et l'extrême gentillesse qui vous caractérisent. Vous m'avez reçu en toute circonstance avec bienveillance, et cela malgré vos engagements et vos responsabilités. Qu'il me soit permis de témoigner, illustre Maître, mon admiration de la valeur de votre compétence, de votre sympathie ainsi que de votre dynamisme : hautes qualités qui demeureront pour moi l'exemple à suivre.*



*A mon Maître et Juge de thèse,  
Mr. Le professeur OUBAAZ ABDELBARRE*

*Vous me faites un immense plaisir en acceptant de juger ma thèse.*

*Qu'il me soit permis de témoigner à travers ces quelques lignes mon admiration à la valeur de votre compétence et de votre rigueur.*

*Que ce travail soit une occasion de vous exprimer ma gratitude, mon respect et mon admiration les plus sincères.*



*A mon Maître et Juge de thèse*  
*Mr. Le professeur BOULANOUAR ABDELKRIM*

*Je suis très heureuse de l'honneur que vous me faites en acceptant de juger mon travail.*

*Votre compétence pédagogique, votre modestie et votre gentillesse m'ont énormément marqué.*

*Veuillez accepter ce travail monsieur, en gage de mon estime, de mon profond respect, et de ma profonde gratitude.*



*A mon Maître et juge de thèse,  
Mr. Le professeur ABDELLAH EL HASSAN*

*Je vous remercie vivement de l'intérêt que vous avez bien voulu  
accorder à mon travail en acceptant de siéger dans le jury de thèse.*

*Que ce travail soit une occasion de vous exprimer, cher Maître,  
ma reconnaissance pour votre gentillesse et votre engagement dans  
notre formation.*



# *Sommaire*

|                                                                             |           |
|-----------------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>INTRODUCTION .....</b>                                                   | <b>1</b>  |
| <b>RAPPELS.....</b>                                                         | <b>4</b>  |
| I. EMBRYOLOGIE DE L'ŒIL .....                                               | 5         |
| II. EMBRYOLOGIE DU VITRE .....                                              | 10        |
| III. FACTEURS RESPONSABLES DE LA REGRESSION VASCULAIRE<br>HYALOIDIENNE..... | 14        |
| IV. VITRE ADULTE .....                                                      | 15        |
| V. PHYSIOPATHOLOGIE .....                                                   | 18        |
| V. IMPLICATION VISUELLES .....                                              | 20        |
| <b>MATERIEL ET METHODES .....</b>                                           | <b>22</b> |
| <b>RESULTATS.....</b>                                                       | <b>25</b> |
| <b>DISCUSSION .....</b>                                                     | <b>50</b> |
| I.TERRAIN ET FREQUENCE : .....                                              | 52        |
| II. ETUDE CLINIQUE .....                                                    | 54        |
| III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES : .....                                        | 57        |
| IV. FORMES CLINIQUES .....                                                  | 64        |
| A. Forme antérieure :.....                                                  | 64        |
| B. Forme postérieure : .....                                                | 67        |
| C. Forme mixte ou combinée : [6] .....                                      | 72        |
| D. Forme particulière : [11] .....                                          | 72        |
| IV. FORMES MINEURES DE LA PHVP .....                                        | 73        |
| VI. FOMES COMPLIQUEES DE LA PHVP.....                                       | 77        |

|                                                          |     |
|----------------------------------------------------------|-----|
| 1. Le glaucome :                                         | 77  |
| 2. Le décollement de rétine :                            | 78  |
| 3. Les uvéites :                                         | 79  |
| V. ANOMALIES OCULAIRES ASSOCIEES [1]                     | 80  |
| VIII. SYNDROMES MALFORMATIFS GENERAUX ASSOCIES A LA PHPV | 82  |
| IX. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL                              | 85  |
| X. L'EVOLUTION SPONTANNEE                                | 92  |
| XI. PRISE EN CHARGE :                                    | 94  |
| A. But du traitement                                     | 94  |
| B. Les techniques chirurgicales                          | 94  |
| C. INDICATIONS [1,6]                                     | 104 |
| D. REEDUCATION DE L'AMBLYOPIE                            | 106 |
| E. PRONOSTIC :                                           | 108 |
| F. RESULTATS                                             | 111 |
| <b>CONCLUSION</b>                                        | 112 |
| <b>RESUMES</b>                                           | 112 |
| <b>BIBLIOGRAPHIE</b>                                     | 112 |



La persistance du vitré primitif est une anomalie congénitale liée à la persistance du système hyaloïdien fœtal et du vitré primitif hyperplasique [1].

Les vestiges du système hyaloïdien fœtale peuvent induire la croissance d'une masse rétrolentale fibrovasculaire de taille variable qui peut entraver le développement propre de la rétine et conduire à des degrés variable de microphthalmie accompagnée d'opacification cristallinienne.

Plus récemment et afin d'y inclure de nombreuses variantes, un terme plus général a été adopté : PERSISTANCE DE LA VASCULARISATION FŒTALE (PVF), toutefois tout au long de ce travail c'est le terme le plus commun de « Persistance Hyperplasique du Vitré Primitif » qui a été utilisé.

C'est une affection isolée et unilatérale qui survient généralement chez les nourrissons nés à terme, elle est révélée le plus souvent par une leucocorie.

Le diagnostic repose sur un examen précis et complet de l'œil de l'enfant souvent sous anesthésie générale, complété par l'échographie oculaire.

Bien que l'étiologie est supposée être identique dans chacune de ses trois variantes, la PHVP est encore subdivisée en trois formes cliniques, cette classification dépend des structures oculaires touchées ; on distingue ainsi la forme antérieure qui correspond à la description classique et la forme postérieure qui est plus rare, leur association à tous les degrés possibles étant la forme la plus fréquente cliniquement.

Le traitement est adapté au cas par cas, l'amblyopie doit être prise en charge pendant toute la période sensible.

Le pronostic de cette malformation est à la fois anatomique et fonctionnel, en effet aujourd'hui le traitement des enfants atteints de PHVP est axé sur la récupération d'une vision utile ainsi que l'obtention d'un résultat esthétique acceptable.

Toutefois et ce malgré une bonne rééducation ; le pronostic fonctionnel reste décevant probablement par un état oculaire malformatif globale.

Le but de notre étude est d'analyser le profil épidémiologique ainsi que les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de la persistance du vitré primitif à partir de 13 observations cliniques de patients suivis dans le service d'ophtalmologie B à l'hôpital des spécialités de Rabat entre 2004 et 2012.

Nos résultats sont comparés et discutés avec les données de la littérature afin de définir la meilleure prise en charge de cette affection.



La connaissance de l'embryologie du vitré est indispensable pour la compréhension des différentes formes cliniques de la PHVP.

## **I. EMBRYOLOGIE DE L'ŒIL : [2] [3]**

L'ébauche oculaire apparaît tôt : dès la fin de la gastrulation. Pour arriver à maturation, elle suit un parcours embryologique très habituel :

- ✧ De la simple segmentation du zygote à la gastrulation,
- ✧ Organogenèse conduisant à l'élaboration de la structure oculaire,
- ✧ Différenciation des divers tissus oculaires et des annexes.

### **A. Embryogenèse :**

S'étend jusqu'à la 3<sup>ème</sup> semaine : la segmentation du zygote, puis la gastrulation conduisent à l'élaboration d'un embryon tridermique (ectoblaste, mésoblaste, entoblaste)

L'ectoblaste dans sa partie crâniale s'épaissit en plaque neurale qui se creuse en gouttière neurale, limitée latéralement par les crêtes neurales.

La gouttière neurale se ferme et sa partie antérieure va donner les vésicules cérébrales antérieures :

- ✧ Prosencéphale
- ✧ Mésencéphale
- ✧ Rhombencéphale

Le prosencéphale se scinde en 2 vésicules :

- ✧ Télencéphale ou cerveau terminal
- ✧ Diencephale

La première ébauche oculaire est représentée avant la fermeture de la gouttière neurale, par deux dépressions symétriques : **les fossettes optiques**.

Lors de la fermeture de la gouttière neurale, ces fossettes vont se transformer en **vésicules optiques** arrondies et saillantes, unies au tube neural par le **pédicule optique**. Et du fait des divisions des vésicules cérébrales primitives, les vésicules optiques se trouvent situées à l'union du télencéphale et du diencephale.

Ainsi à la fin de la 3<sup>ème</sup> semaine, tous les tissus embryonnaires de l'œil et de ses annexes sont en place.

## **B. Organogenèse :**

Elle s'étale de la 4<sup>ème</sup> à la 8<sup>ème</sup> semaine, et aboutit à l'élaboration des diverses structures du globe à partir des feuilletts primitifs par une série d'enkystements successifs qui lui confère sa forme sphérique. (Figure 1)

A la 3<sup>ème</sup> semaine : **les vésicules optiques primitives** sont constituées d'une paroi identique à celle du tube neurale, auquel elles sont reliées par le pédicule optique.

De la 4<sup>ème</sup> à la 8<sup>ème</sup> semaine : formation de la **cupule optique** par aplatissement de sa face antérieure (vésicule optique secondaire) et invagination de sa face inférieure sous forme d'une fente embryonnaire (foétale) qui s'étend le long de la tige optique.

La cupule optique présente alors 2 feuillets : externe qui donnera l'épithélium pigmentaire ; interne qui conduira au neuroépithélium ; entre les deux existe un espace virtuel, résidu de la cavité de la vésicule optique.

➤ Formation de la vésicule cristallinienne :

En même temps que la cupule optique se forme, en regard de sa face antérieure, se produit un épaissement de l'ectoblaste : **la placode cristallinienne** qui conduira à la formation de la vésicule cristallinienne puis du cristallin embryonnaire et foétale.

➤ Mésoderme associé : réseau vasculaire et vitré primitif :

Le mésenchyme para-axiale qui entoure la vésicule optique va pénétrer dans la cupule optique par la fente embryonnaire et formera le vitré primitif.

Dans ce vitré vont apparaître des vaisseaux embryonnaires réduits à de simples tubes endothéliaux qui se ramifieront sur la face interne à l'intérieur de la cupule (figure 2) :

- ✧ L'artère hyaloïde qui pénètre dans la fente fœtale, puis dans la cupule optique, pour gagner la face postérieure du cristallin ;
- ✧ L'artère marginale, dont les branches s'étalent à la surface de la cupule optique jusqu'à son bord antérieur, ou elles s'anastomosent.

Ce vaisseau fournit des branches antérieures au cristallin (tunique vasculaire antérieure=tunica vasculosa lentis) et des branches latérales qui vont s'anastomoser ; en passant devant l'équateur du cristallin ; avec les branches de l'artère hyaloïde. Ce sont les « branches capsulolatérales ».

Ainsi le cristallin est entouré d'un véritable lacis vasculaire, de même que la cupule optique.

A la fin de la 6<sup>ème</sup> semaine, un système circulatoire complet de l'œil embryonnaire s'établit : le sang pénètre dans la cupule optique par l'artère hyaloïde, gagne par l'intermédiaire des branches de la tunique vasculaire le réseau choroïdien qui va être ensuite drainé vers le sinus caverneux.

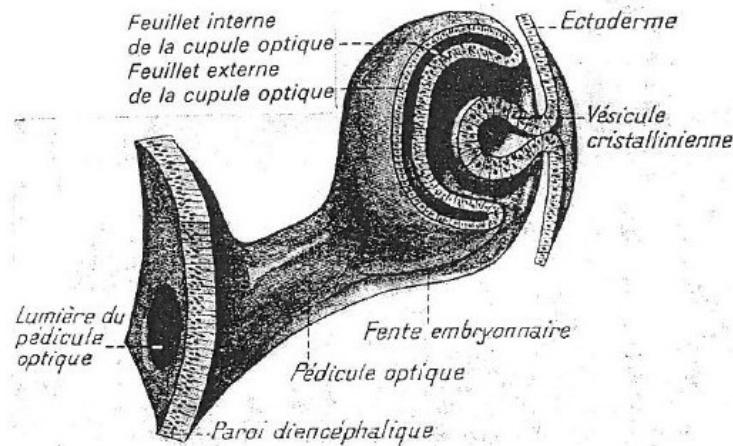
➤ Fermeture de la fente fœtale :

Débute à la 5<sup>ème</sup> semaine au milieu de la tige optique et se poursuit jusqu'à la 6<sup>ème</sup> semaine. Elle aboutit à la fusion des feuillets internes et des feuillets externes.

Il doit y avoir une synchronisation parfaite entre la vitesse de croissance et la vitesse de fusion de ces tissus encore très indifférenciés.

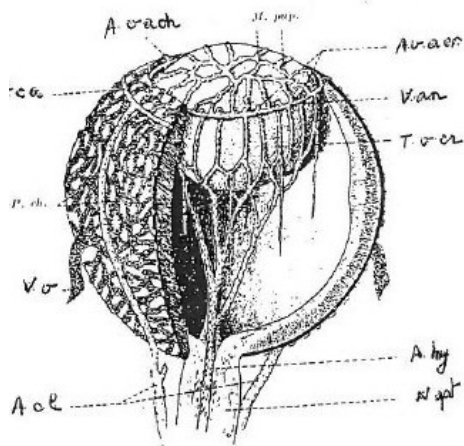
**Figure 1. Organogenèse du globe oculaire**

Cupule optique et vésicule cristallinienne (d'après I. MANN)



**Figure 2. Schéma de la vascularisation oculaire au troisième mois**

(d'après DEJEAN, LEPLAT et HERVOUET)



A. c. l. : artères ciliaires longues. V. v. : veine vorticellée. P. ch. : plexus choroïdien. G. c. a. : grand cercle artériel. A. v. a. ch. : anastomoses entre vaisseau annulaire et plexus choroïdien. M. pup. : membrane pupillaire. A. v. a. cr. : anastomoses entre vaisseau annulaire et tunique vasculaire du cristallin. T. v. cr. : tunique vasculaire du cristallin, vaisseaux en palissade. A. hy. : artère hyaloïde. N. op. : nerf optique.

## II. EMBRYOLOGIE DU VITRE [1]

Durant la vie embryonnaire, le vitré adopte 3 formes embryologiques.

Dans un premier temps, le **vitré primitif**, vascularisé par l'artère hyaloïde, s'édifie jusqu'à la 6<sup>ème</sup> semaine : il est destiné à assurer les besoins métaboliques de l'œil en développement. Ensuite apparaît le **vitré secondaire ou définitif**, avasculaire qui enfouit en son centre le vitré primitif régressif et atrophique. Enfin se développe le **vitré tertiaire** encore appelé zonule.

Trois catégories de cellules sont susceptibles de participer à la constitution du vitré : [4]

- ✧ Les cellules de l'ectoderme de surface qui formeront la placode cristallinienne
- ✧ Les cellules de l'ectoderme neural de la vésicule optique
- ✧ Les cellules mésodermiques siégeant entre les deux. [5]

La présence du cristallin paraît indispensable au développement du vitré.

### a) Formation du vitré primitif :

Apparaît dès la 4<sup>ème</sup> semaine de gestation, les études ultra structurales ont objectivé qu'il est constitué de cellules mésenchymateuses indifférenciées associées à un fin réseau de fibrilles de collagène immature dès la formation de la cupule optique. Ces cellules pénètrent dans la cupule optique par la fente embryonnaire et par l'espace compris entre la vésicule cristallinienne et le bord de la cupule optique. [2]

La migration des cellules mésenchymateuses s'arrête avec la fermeture de la fente fœtale.

La vascularisation hyaloïde apporte des cellules monocytaires : celles-ci vont ensuite migrer vers la périphérie à partir de la 12<sup>ème</sup> semaine et se mêlent aux cellules mésenchymateuses pour former des hyalocytes fœtaux qui participeront à la constitution du vitré secondaire en sécrétant de l'acide hyaluronique et des mucopolysaccharides. [3]

**b) Production du vitré secondaire :**

Se constitue entre la 6<sup>ème</sup> et la 12<sup>ème</sup> semaine sous forme d'une condensation visible à la périphérie, au contact de la rétine, et progressive vers le centre. [2]

Il serait développé à partir du neurectoderme et des sécrétions des hyalocytes fœtaux. Il remplit un espace intercellulaire qui apparaît entre la couche interne rétinienne et la bordure périphérique du vitré primaire. Il augmente ainsi progressivement de volume à mesure que le vitré primitif régresse ; ce dernier est comprimé en une sorte d'entonnoir à sommet postérieur dans la zone papillaire et à base antérieure élargie en regard du cristallin. Il constituera le canal de cloquet = reliquat du vitré primitif.

Le vitré définitif reste séparé du vitré primitif par une zone de condensation de fibres qui réalise la paroi du canal de cloquet ou « limitante intervitréenne ».

Pendant ce temps, au niveau du pôle postérieur, les cellules de la papille optique primitive prolifèrent pour former la papille de bergmeister. La partie de l'artère hyaloïde la plus proche du nerf optique est enveloppée par une gaine gliale.

Au même moment la fente embryonnaire commence à se fermer, elle capture l'artère hyaloïde dans le futur nerf optique qui deviendra artère centrale de la rétine au 5<sup>ème</sup> mois [6].

**c) La régression du système hyaloïdien :**

Le système d'anastomose vasculaire hyaloïdien atteint son apogée vers la 8<sup>ème</sup> semaine.

A partir de la 10<sup>ème</sup> semaine les vasa hyaloïdia propria n'augmentent plus de nombre et de taille. La croissance du globe étire ces vaisseaux et accélère la survenue de leur oblitération. Les plus externes sont les premiers touchés. Ils perdent leur connexion avec le tronc principal vers la 12<sup>ème</sup> semaine. [7]

Pendant que le système hyaloïdien s'atrophie, le canal de cloquet s'individualise à la jonction entre le vitré primaire et le vitré secondaire. Il est tendu entre la papille et la tunique vasculaire. L'espace de Berger ou rétrolental de Ergelet correspond à cette zone de jonction rétro-cristallinienne. La zone d'attache du vitré primaire à la face postérieure du cristallin est appelée ligne d'Egger. Plus tard, elle se condense pour donner le ligament de Wieger.

La régression du système hyaloïdien débute au 3<sup>ème</sup> mois pour s'achever au 8<sup>ème</sup> mois, les composantes cellulaires dégénérées sont phagocytées par les hyalocytes ; il ne reste que les tissus atrophiques et acellulaires.

*Ainsi à la naissance tous les vestiges du système hyaloïde disparaissent laissant une cavité composée d'un vitré avasculaire.*

**d) Formation du vitré tertiaire :**

Au 3<sup>ème</sup> mois : le vitré secondaire presque complètement développé remplit les 2/3 de la cupule tandis que le vitré primitif est confiné dans la région centrale et ses parties latérales s'étendent vers le bord de la cupule.

Vers le 4<sup>ème</sup> mois : l'épithélium ciliaire sécrète des fibrilles ces dernières ; guidées par la traversée des vaisseaux sanguins provenant de la tunique vasculaire ; s'étendent vers le cristallin ou elles s'attachent. A ce stade la portion capsullopupillaire de la tunique vasculaire du cristallin a quasiment disparu de la région.

Ces fibres s'allongent et deviennent plus solides se groupent en deux paquets pour former la zonule.

Dans le même temps la partie la plus antérieure du vitré s'atrophie de telle sorte que ce tissu ne garde son attache avec la rétine qu'au niveau de l'ora serrata ou elle est ancrée jusqu'à la vie adulte formant la base du vitré.

### **III. FACTEURS RESPONSABLES DE LA REGRESSION VASCULAIRE HYALOIDIENNE (1)**

Les mécanismes ne sont pas clairement établis :

#### **a. Mécanisme biochimique :**

Il existerait un équilibre entre des facteurs de croissance vaso-stimulateurs ou vaso-inhibiteurs : une perturbation de ce système serait responsable de la persistance et de la croissance des vaisseaux qui normalement doivent régresser. [8]

#### **b. Apoptose :**

Définie comme une destruction programmée de cellules individuelles, qui se produit lors de l'embryogenèse normale. Il en résulte la disparition focale et contrôlée de ces cellules sans réaction inflammatoire ou nécrotique. Une apoptose perturbée peut jouer un rôle dans la pathogénie de la persistance du vitré primitif. [9]

#### **c. Hétérochronie : [10]**

Les événements programmés peuvent être retardés soit par un décalage tardif dans le temps (post déplacement) soit par une croissance ralentie (néoténie). La synchronisation des vitesses de croissance des tissus au cours du développement étant très précise, toute interférence entraîne la production ou la persistance d'une structure anatomique immature ou normalement régressive.

#### **d. Pré maturité :**

Chez les enfants prématurés, la persistance de la vascularisation fœtale peut se manifester en fonction du degré de prématurité car le système hyaloïdien ne régresse totalement que vers 8 mois et demi.

#### **IV. VITRE ADULTE [11]**

A l'âge adulte le vitré est composé essentiellement d'eau (99%) ; la structure moléculaire comporte de l'hyaluronate de sodium et du collagène qui possède une interaction unique qui lui confère sa stabilité. Ces deux éléments sont retrouvés en grande concentration dans le cortex vitréen. Les fibres de collagène de diamètre variable sont retrouvées dispersées à travers le vitré. Les cellules désignées comme hyalocytes se localisent au niveau du cortex vitréen et sont spécifique du vitré ; elles produisent l'acide hyaluronique qui est responsable de la viscosité tissulaire.

Ainsi à l'exception de la couche corticale périphérique, le vitré est considéré comme une structure acellulaire.

Multiples zones d'attaches existent au sein du vitré :

➤ *2 sites d'adhérence du vitré antérieur :*

*Le premier* connu sous le nom de ligament de Wieger (ligament hyaloïdocapsulaire) qui relie le vitré antérieur à la face postérieure du cristallin ; approximativement à 1mm en arrière de l'équateur. La dépression formée par le cristallin et le vitré est nommée fosse patellaire.

*Le deuxième* intéresse la base vitrénne qui est également zone d'attache solide qui implique le cortex vitréen, la rétine sensorielle, et la pars plana.

➤ *Le vitré postérieur* a son attache la plus solide sous forme d'un anneau autour du disque optique (arc de martégiani) alors que la plus faible attache existe au niveau de la zone maculaire et le longs des vaisseaux réiniens superficiels.

**Tableau 1** : embryologie du vitré : récapitulatif : [1]

|                                                | <b>Vitré primaire, secondaire, tertiaire</b>                                                                                                                                                                             | <b>Système vasculaire hyaloïdien</b>                                                                                                                                                           |
|------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 3 <sup>ème</sup> semaine                       | Vésicule optiques primitives                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                |
| 4 <sup>ème</sup> semaine                       | Vésicules optiques secondaire<br>Début de formation du vitré primitif                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                |
| 5 <sup>ème</sup> semaine                       | Mésoderme vasculaire pénètre dans la vésicule optique.<br>Apport par le système hyaloïde de cellules fibroblastiques et des monocytes qui vont se mêler aux cellules mésenchymateuses pour former des hyalocytes fœtaux. | Formation du système vasculaire hyaloïdien<br>L'artère hyaloïde traverse le compartiment vitréen et donne des ramifications qui se terminent à la tunique vasculaire postérieure du cristallin |
| 6 <sup>ème</sup> semaine                       | Début de formation du vitré secondaire<br>Sécrétion de l'acide hyaluronique par les hyalocytes                                                                                                                           | Anastomoses tuniques antérieure et postérieure du cristallin par des vaisseaux annulaire et pupillohyaloïdiens                                                                                 |
| 8 <sup>ème</sup> semaine                       |                                                                                                                                                                                                                          | Apogée du système d'anastomose hyaloïdiennes                                                                                                                                                   |
| 11 <sup>ème</sup> et 12 <sup>ème</sup> semaine |                                                                                                                                                                                                                          | Début de régression des vasa hyaloïdea propria                                                                                                                                                 |
| 4 <sup>ème</sup> mois                          | Vitré secondaire occupe les 2/3 de la cavité vitréenne<br>Canal de cloquet<br>Vitré tertiaire                                                                                                                            | Disparition de la portion capsulopupillaire                                                                                                                                                    |
| 8 et 9 <sup>ème</sup> mois                     |                                                                                                                                                                                                                          | Régression complète du système vasculaire hyaloïdien (dont l'artère hyaloïde)                                                                                                                  |

## **V.PHYSIOPATHOLOGIE [6]**

L'anomalie à l'origine de cette PVF devrait donc survenir à partir de la 6<sup>ème</sup> semaine embryonnaire lors du développement de la vascularisation intraoculaire.

D'un point de vue physiopathogénique plusieurs théories ont été proposées :

- ✧ La membrane fibreuse étant constituée de collagène, de fibroblaste, de myofibroblaste et de vaisseaux ; elle adhère à la capsule postérieure et aux procès ciliaires ; les myofibroblastes lui confèrent des propriétés contractiles responsables de l'évolutivité de la maladie.
- ✧ Son adhérence à la face postérieure du cristallin provoque une déchirure de la capsule [12] puis son envahissement par les vaisseaux.
- ✧ Plus récemment, Boeve et al. [13] Ont émis l'hypothèse d'une malformation au niveau des fibres cristalliniennes :

Au cours du développement le cristallin a un rôle inducteur sur toutes les structures du segment antérieur de l'œil [14] ; ces dernières issues de différentes origines embryologiques ; interagissent les unes avec les autres pendant leur développement. [15]

Les fibres cristalliniennes induiraient des lésions de la capsule et secondairement une prolifération rétrolentale avec une altération globale des tissus de voisinage.

Toutefois cette théorie n'explique pas les formes postérieures !

- ✧ D'autres hypothèses ont été proposées : une perturbation de l'apoptose, une anomalie dans la synchronisation au cours de la morphogenèse, une anomalie de la régulation vaso-inhibitrice par dysfonction du VEGF.

Ainsi l'échec de la régression du vitré primitif survient entre le 3<sup>ème</sup> et le 9<sup>ème</sup> mois, lors du 3<sup>ème</sup> mois de gestation cette anomalie entraînera une persistance de la tunique vasculaire postérieure du cristallin ; alors qu'une anomalie au 6<sup>ème</sup>, 7<sup>ème</sup> mois affecterait la membrane pupillaire et l'artère hyaloïde entraînant une persistance de l'artère hyaloïde qui survient à un stade plus tardif et est le plus souvent isolée. [1] [5]

## **V. IMPLICATION VISUELLES : [16]**

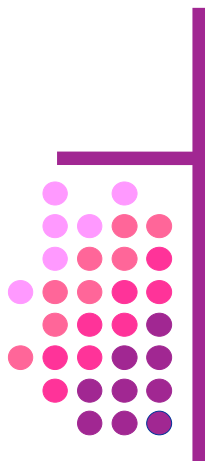
La vision comporte de nombreux paramètres dont l'acuité visuelle, la sensibilité au contraste, la sensibilité aux diverses longueurs d'onde du spectre visible (vision des couleurs), la sensibilité à la sommation binoculaire, la sensibilité au mouvement, l'étendu du champ visuel, pour ne citer que les principaux. Tous ne se développent pas de la même vitesse. Leur durée de maturation n'est donc pas identique et celle-ci définit pour chacun d'entre eux une « période sensible ».

Tous ont une progression rapide entre le 2<sup>ème</sup> et 6<sup>ème</sup> mois. Cette période est celle où le développement morphologique et histologique de la fovéa progresse considérablement, de même que la myélinisation du nerf optique sans que ces progressions soient terminées. Enfin, pendant cette période, de très nombreux phénomènes synaptiques se produisent dans le cortex visuel.

Ce développement ne se fera que si la vision est en mesure d'être utilisée, c'est à dire s'il n'y a pas d'obstacle à la parvenue des influx visuels synchrones et semblables aux deux rétines (Hubel et Wiesel). De même l'absence d'entrave portant sur les muscles oculomoteurs est indispensable au développement visuel. Le développement de l'accommodation et des mouvements oculaire va de paire avec celui de la vision.

Dans la PVP il s'agit d'une amblyopie par privation visuelle ; cette amblyopie peut s'installer jusque vers la 8<sup>ème</sup> année ; elle est d'autant plus grave qu'elle est précoce et d'autant moins réversible que la privation a été prolongée.

Ainsi si la privation visuelle unilatérale survient dès la naissance et est inférieure à 3 semaine il n'ya pas de retentissement ultérieur. Par contre si elle dépasse ce délai elle est susceptible d'induire rapidement une amblyopie. Une fois installée cette amblyopie comporte une perte précoce de la binocularité induisant ou non un strabisme et une perte moins rapide de l'acuité visuelle et de la sensibilité au contraste.



## *Matériel et Méthodes*

Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur 13 enfants atteints de PHVP traités et suivis au sein du service d'ophtalmologie B à l'hôpital des spécialités de Rabat entre 2004 et 2012.

Pour chaque cas nous avons recueilli les **données épidémiologiques** à savoir : le sexe, l'âge du diagnostique, les antécédents personnels (notamment le déroulement de la grossesse et de l'accouchement) et familiaux (consanguinité parentale, l'existence de cas similaire).

Le diagnostique est basé sur une combinaison d'arguments cliniques (le plus souvent lors d'un exam sous AG) et des données échographiques.

Ainsi sur le plan clinique nous avons précisé

- ✧ les circonstances diagnostiques : signes d'appels constatés par la famille ou par un pédiatre, ou diagnostic per opératoire.
- ✧ le caractère uni/bilatéral de l'atteinte.
- ✧ l'examen clinique (sous AG si nécessaire) ainsi que le comportement visuel et une estimation de l'AV selon l'âge.

On a précisé également **le type de PHVP** en distinguant les 3 formes :

Antérieure : devant l'association d'une cataracte avec une microphthalmie ou un allongement des PC, ou encore la présence d'une membrane fibro vasculaire autour du cristallin ou avec une attache à la capsule postérieure sans extension au delà de l'espace vitréen.

**Postérieure** : devant la présence d'une membrane retro cristallinienne vitrénne en tige atteignant la papille associé ou non à des tractions rétiniennes ou un décollement de rétine.

**Combinée ou mixte** : associe à des degrés divers les caractéristiques des deux fromes précédentes.

Quasiment tous nos patients ont bénéficiés d'une **échographie oculaire** avec mesure de la longueur axiale.

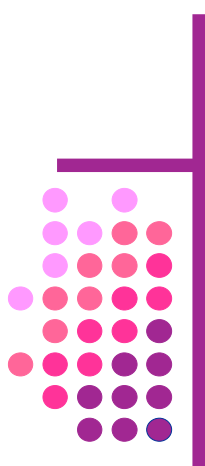
Les résultats des autres **examens complémentaires** ont été rapportés : les explorations électrophysiologiques chez certains de nos patients ainsi que la TDM orbito-cérébrale.

**La prise en charge** a été précisé pour chaque cas ; pour les patients ayant bénéficié d'une chirurgie, la voie d'abord était limbique, et le geste consistait en une phacopagie avec vitrectomie antérieure.

L'aphakie a été corrigée par un implant de chambre postérieure dans le même temps opératoire chaque fois que cela était possible.

Nous avons également recensé **les complications** post opératoires ; ainsi tous ces enfants ont bénéficié d'examen ophtalmologiques périodiques avec estimation de la meilleur AV corrigée, réfraction, examen du segment antérieur et du fond d'œil, et évaluation après la rééducation orthoptique.

Par ailleurs tous nos patients ont bénéficié d'un **examen général** avec **avis pédiatrique** et réalisation systématique d'un bilan biologique incluant les sérologies toxoplasmique et rubéole, complété si nécessaire d'investigations plus poussées.



## *Résultats*

15 yeux de 13 enfants ont été inclus dans cette étude.

## I. POPULATION

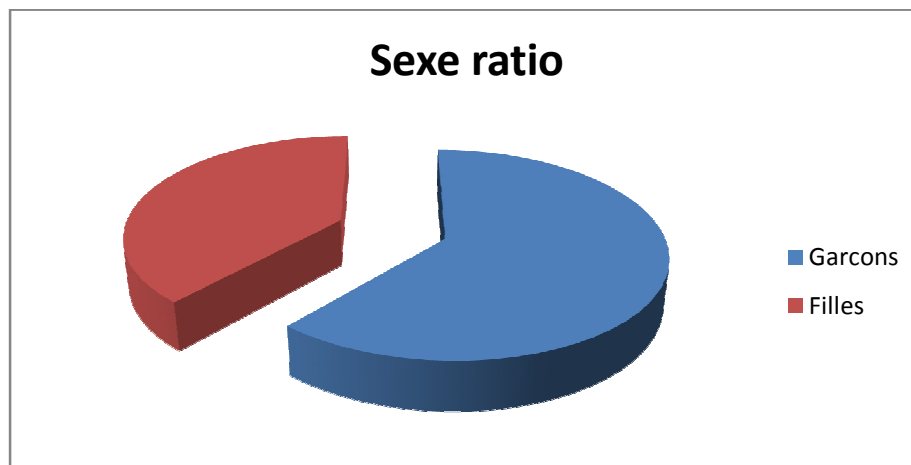
On retrouve une prédominance masculine avec 8 garçons atteints pour 5 filles soit un sexe ratio de 1,6.

Le diagnostic a été porté entre l'âge de 3 mois et 14 ans avec une moyenne d'âge de 26mois.

53,8% ont été diagnostiqué avant l'âge de 12 mois.

| Age diagnostique | Nombre de patients |
|------------------|--------------------|
| [0-3] mois       | 1                  |
| [ 3-8] mois      | 4                  |
| [8-12] mois      | 2                  |
| [ 12-18] mois    | 1                  |
| [18-24] mois     | 3                  |
| [24-36] mois     | 1                  |
| 36mois<          | 1                  |

**Tableau 2** : nombre de patients diagnostiqué selon chaque tranche d'âge.



**Graphique 1** : la répartition selon le sexe.

## **II. ANTECEDENTS FAMILIAUX ET PERSONNELS**

La consanguinité parentale a été notée chez 30,7% des patients.

Nous avons noté un cas de prématurité chez un nourrisson issu d'une grossesse gémellaire bien suivie avec un accouchement médicalisé, le frère jumeau était sain.

Un enfant issu d'un accouchement non suivi à domicile avec décès maternel dans le post-partum et notion d'infection en cours de grossesse.

Par ailleurs aucun contexte poly malformatif ou de retard de croissance intra-utérine n'a été noté.

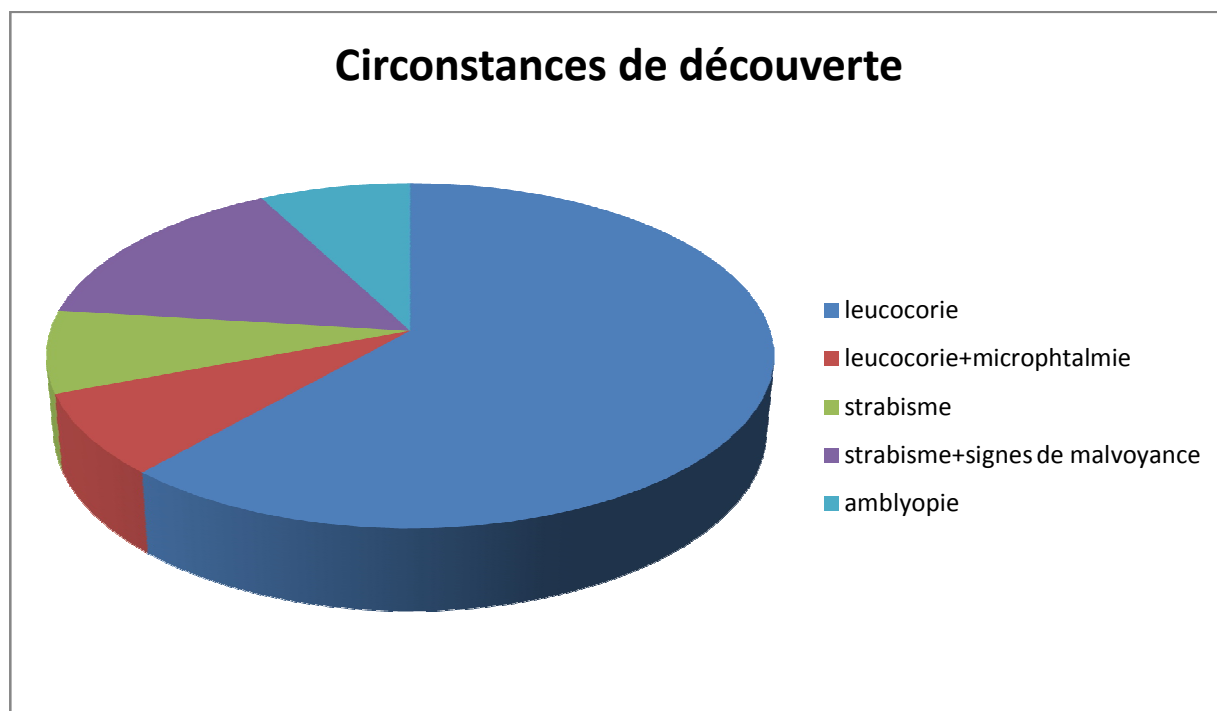
## **III. MOTIF DE CONSULTATION**

La principale cause de consultation était la leucocorie ; soit seule (8 cas) ou associée à une microphthalmie (1 cas).

Le strabisme est retrouvé en seconde position ; comme motif de consultation seul (1 cas), ou associé à des signes de malvoyance (2 cas).

L'amblyopie a motivé la consultation chez une enfant âgée de 14 ans.

Le délai diagnostic entre la constatation des signes d'appel (par la famille ou le pédiatre) et la consultation ophtalmologique était en moyenne de 8mois (retard diagnostic et de PEC).



**Graphique 2 :** répartition des principaux signes d'appel dans notre série.



**Image 1** : leucocorie OG révélatrice d'une PVP (enfant de 2an et demi)



**Image 2** : Leucocorie + microphthalmie OG

## **IV. ETUDE CLINIQUE**

### **a. Comportement visuel / acuité visuelle :**

L'AV initiale n'était chiffrable que chez une patiente (14ans) : 1/10 inaméliorable.

La poursuite oculaire était présente chez tous nos patients, un nystagmus dans 30,7% des cas, un strabisme (intermittent ou permanent) dans 9cas soit 69,2%.

### **b. Siège de la lésion :**

Le côté gauche était le plus souvent atteint 8OG /3 OD.

Une atteinte bilatérale a été observée dans 2 cas sans association à un syndrome poly malformatif.

### **c. Segment antérieur :**

L'anomalie la plus fréquente était la cataracte (débutante ou totale) dans 14yeux (93,3%), la microphthalmie a été relevée cliniquement dans 60% des yeux.

La vascularisation retrolentale (membrane vasculaire rétro-cristallinienne ; artère hyaloïde) a été visible dans 33,3% des yeux, les procès ciliaire étaient clairement visualisés dans 2 des 15yeux (13,3%), et une seclusion pupillaire a été constaté chez un enfant.

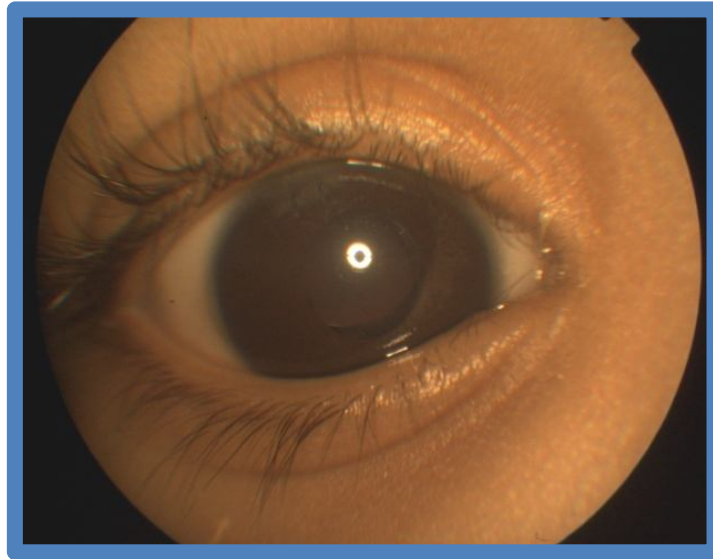


**Image 3** : membrane hyaloïdienne visible à travers la pupille

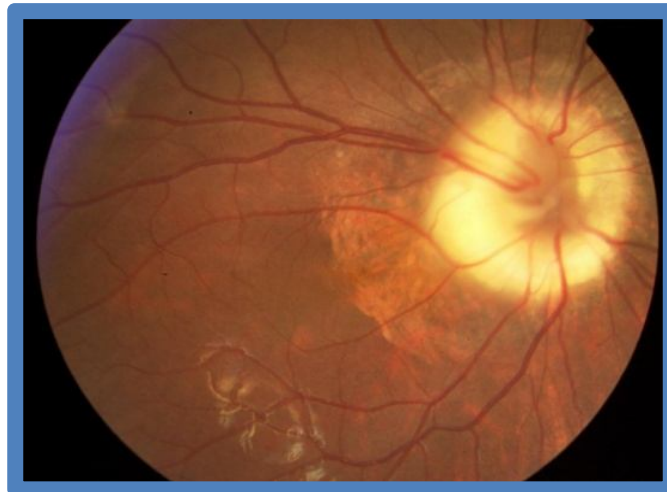
#### **d. Segment postérieur :**

Le fond d'œil était initialement inaccessible dans 80% des cas, dans les autres cas il a objectivé :

- ✧ Un remaniement pigmentaire et atrophique du pôle postérieur dans un œil,
- ✧ Une bride vitréenne prenant attache au niveau de la papille s'étendant en avant ; chez deux patients (image 9).
- ✧ Après la chirurgie on a noté :
  - Un aspect fibro gliale de la papille évoquant un morning glory syndrome (image 4,5).
  - 1 cas de décollement de rétine.



**Image 4 :** Cataracte Congénitale unilatérale opérée (diagnostic de PHVP porté en per-opératoire) Pseudophake, axe visuel dégagé.



**Image 5 :** FO : aspect de Morning Glory Syndrome

### **e. Bilan général :**

Le bilan réalisé systématiquement chez tous nos patients comportait un examen pédiatrique, une radiographie thoracique, des sérologies toxoplasmose et rubéole avec le bilan préopératoire, un complément de bilan malformatif a été réalisé au moindre doute.

Aucun cas de malformation ou d'anomalies systémiques associées n'a été retrouvé dans notre série.

## **V. EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

### **a. L'échographie oculaire :**

Elle a souvent orienté le diagnostic et précisé le pronostic, systématiquement réalisée dès lors que le segment postérieur est mal visible ; soit dans 92,3% des cas dans notre série (images 6,7).

Ainsi l'écho en mode A : a été effectuée pour 14 yeux ou la mesure de la longueur axiale a mis en évidence une microphthalmie dans 9 /15 yeux (60%), elle était plus sévère dans 3yeux (comparativement a l'œil Adelphe) [15,5-19mm] [15mm ODG] [17,2-20,5mm].

L'écho en mode B : a permis de révéler l'aspect typique d'un triangle hyperéchogène +/- important dont la base se situe à la face postérieure du cristallin et la pointe au niveau de la papille dans 11/14 yeux soit 78,5%.

Elle a également objectivé un décollement de rétine dans un œil.

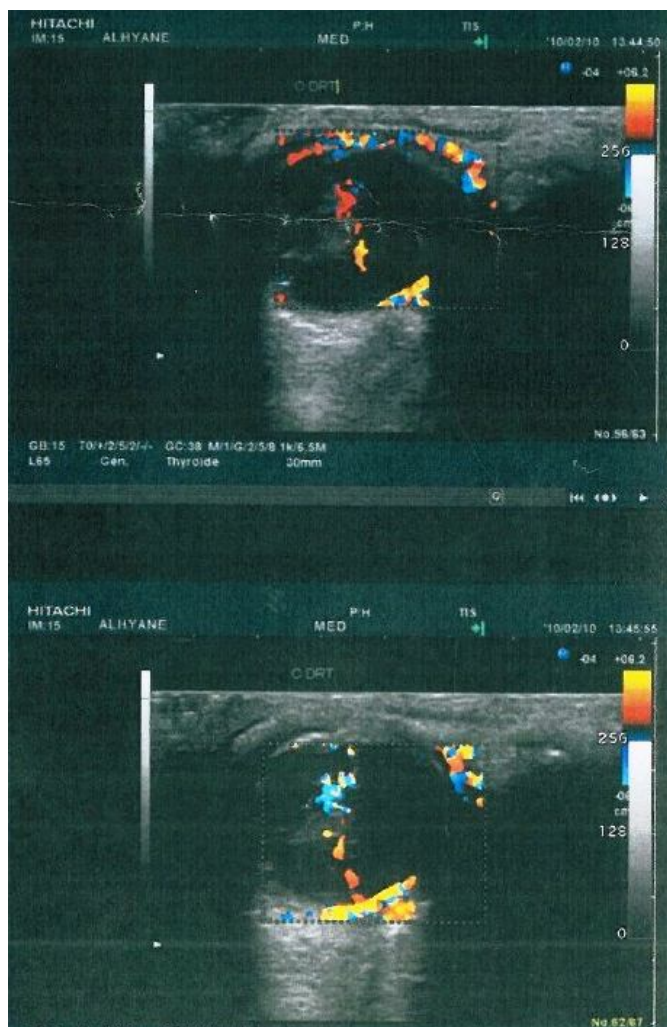
Un complément doppler a été réalisé chez un patient et a objectivé une perméabilité de l'artère hyaloïde (image 8)



**Image 6** : échographie oculaire (OG) objective une membrane médiane étendue depuis la papille jusqu'en rétro-cristallinien, avec un vitré transonore et une LA de 18mm.



**Image 7** : échographie oculaire (OG) aspect de PHVP ; membrane échogène à attache papillaire (les 2 images du même œil) LA : 19,2mm



**Image 8 :** écho doppler objectivant la perméabilité de l'artère hyaloïde

### **b. Les explorations électrophysiologiques :**

Demandés chez 38,4% de nos patients, l'électrorétinogramme ainsi que les potentiels évoqués visuels ont montré une diminution d'amplitude du côté atteint par rapport au côté sain. L'intérêt étant d'apprécier la fonction visuelle de l'œil atteint afin d'orienter la prise en charge thérapeutique.

### **c. TDM :**

La TDM orbito cérébrale a été demandé pour un enfant qui présentait une seclusion pupillaire avec une cataracte totale et chez qui l'échographie initiale ne trouvait pas d'image évoquant la PVP, cette TDM a objectivé une microphthalmie et l'absence de calcification intra oculaire permettant ainsi d'éliminer l'existence d'une tumeur.

## **VI.FORMES CLINIQUES**

Précisées au décours de l'examen clinique et para clinique :

### **a. Forme antérieure :**

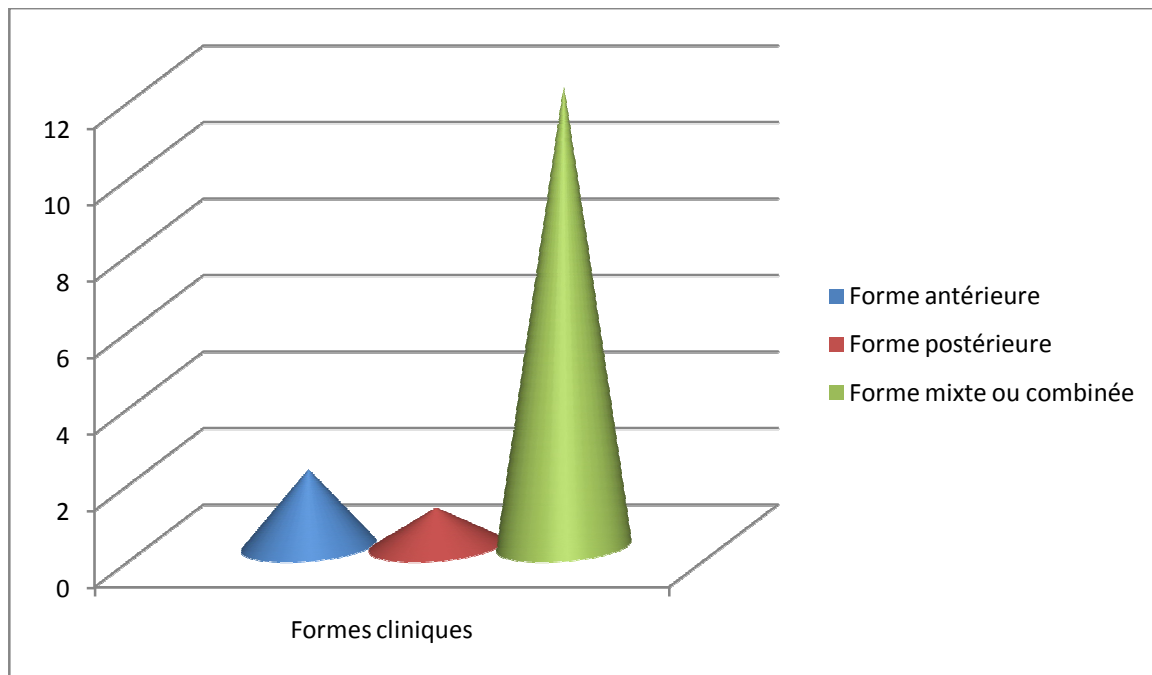
Elle concerne 2 yeux de 2 enfants de notre étude (13,33% des yeux). L'atteinte était unilatérale dans les 2 cas avec présence d'une cataracte et une échographie normale (en dehors de l'opacification cristallinienne). Le diagnostic a été porté en per-opératoire par la constatation d'un reliquat de l'artère hyaloïde fixé au niveau de la capsule postérieure cristallinienne.

### **b. Forme postérieure :**

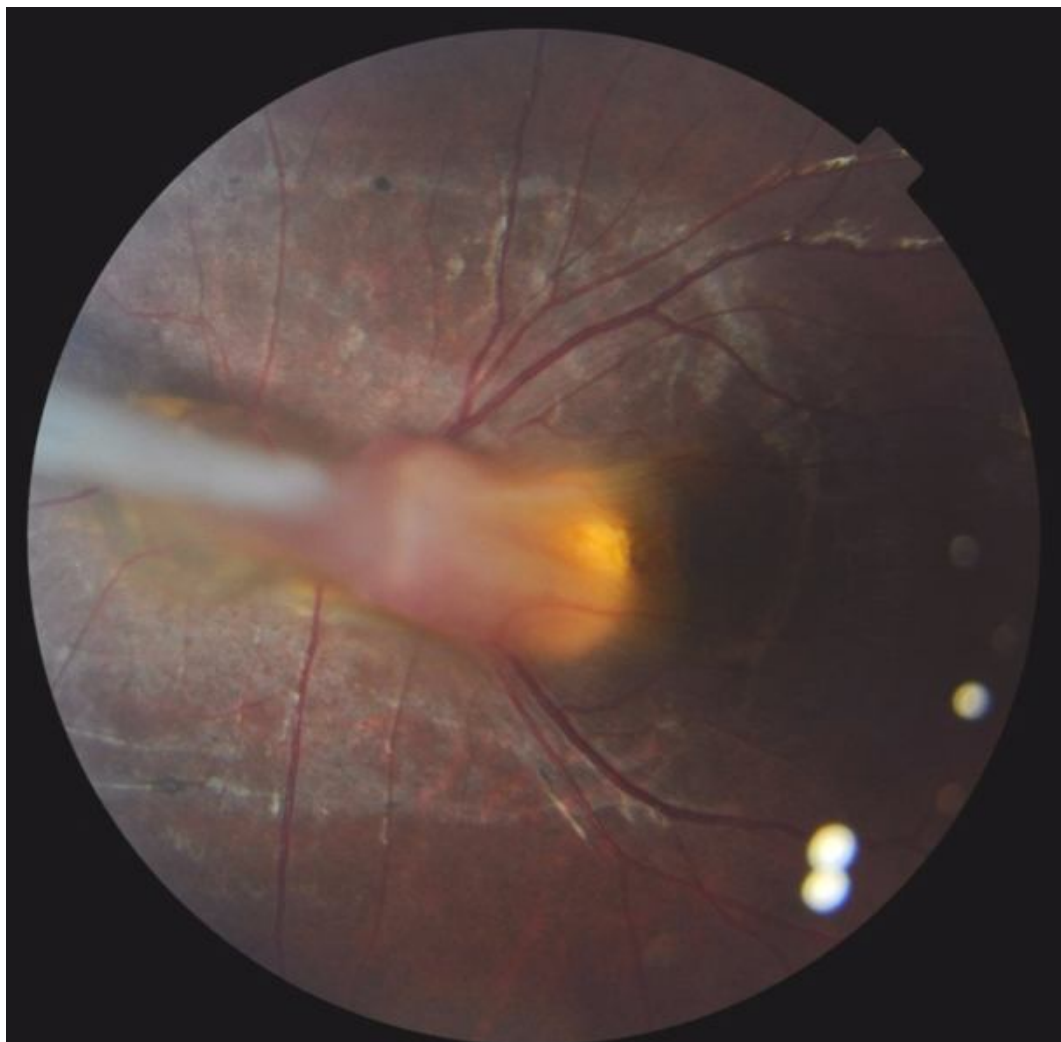
Retrouvée uniquement chez une seule patiente (6,67%), l'atteinte était unilatérale et l'examen retrouvait la persistance du système hyaloïde postérieur dans la cavité vitréenne sous forme d'une bride s'étendant de la papille à la région temporale (image 9, 9'').

### **c. Forme mixte :**

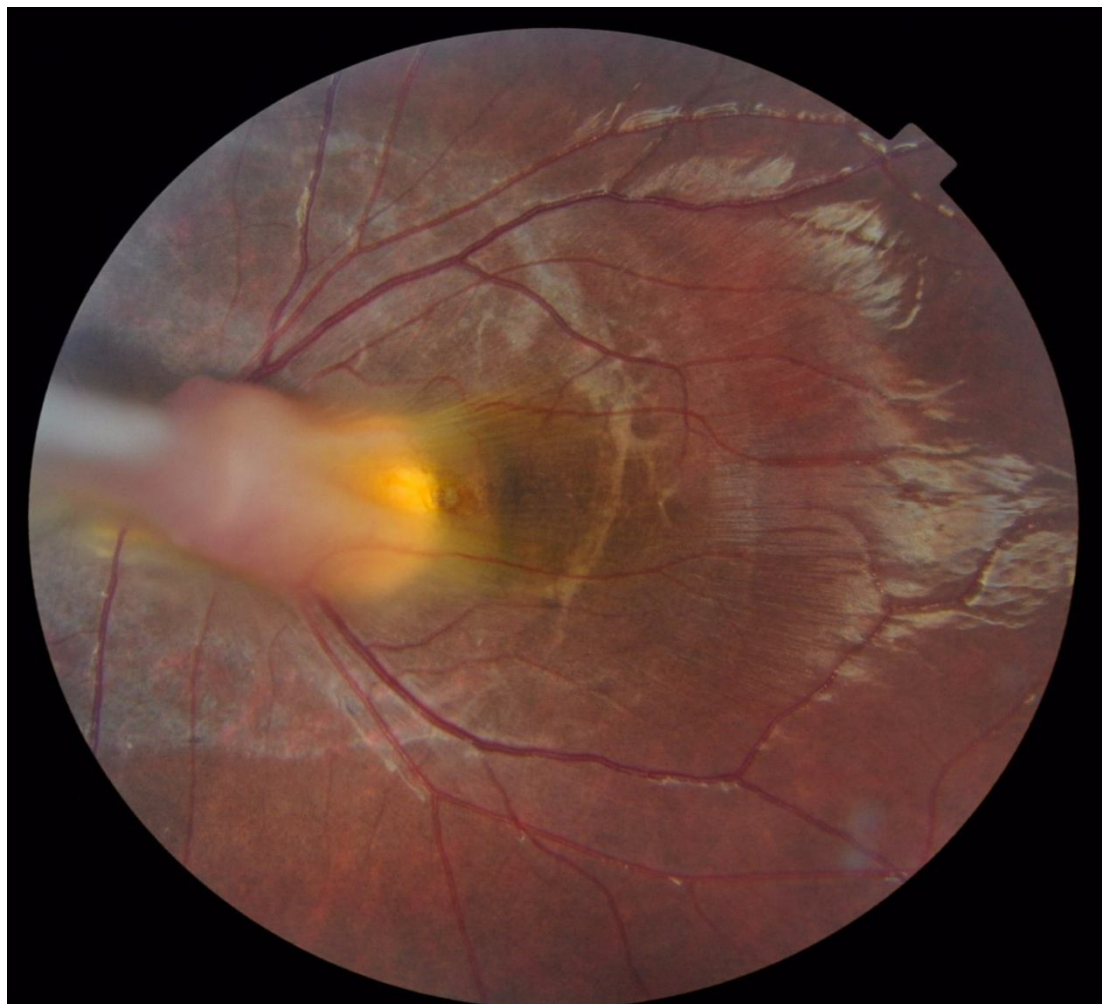
La plus fréquente dans notre série soit 80% des yeux incluant les 2 formes bilatérales.



**Graphique 3 :** Répartition selon les formes cliniques dans notre série.



**Image 9 :** PHVP dans sa forme postérieure : bride à attache papillaire s'étendant vers la région temporale



**Image 9''** : PHVP dans sa forme postérieure (même patiente).

## **VII. PRISE EN CHARGE**

### **a. Indication chirurgicale :**

Une indication opératoire a été posée dans 60% des cas, et une abstention préférée pour 6 yeux.

Le délai opératoire moyen était de 1,7 mois à noter que chez 77,7% (soit 7/9) des yeux opérés l'intervention a été réalisée dès lors que le diagnostic a été posé et l'indication chirurgicale retenue.

### **b. Voie d'abord et technique chirurgicale :**

La voie d'abord limbique était systématiquement utilisée ; après ouverture de la capsule antérieure du cristallin le geste chirurgical consistait en une phacophagie suivie d'une ablation de la membrane rétro cristallinienne et des reliquats de l'artère hyaloïde ce qui permet le relâchement de la traction sur les procès ciliaires. On termine l'intervention par une vitrectomie antérieure.

L'aphaquie post opératoire a été corrigée par un implant de chambre postérieure dans le même temps opératoire dans 77,7% des cas opérés (dans le sac ou le sulcus) ; parmi lesquels 4 étaient des implants rigides, et 3 pliables.

Dans les 2 yeux non implantés l'espace dans le sulcus était insuffisant (en raison de la microphthalmie).

### **c. Complications :**

En per-opératoire : 1cas d'hémorragie secondaire à la section de l'artère hyaloïde sous forme d'un saignement minime contrôlé par injection de produit viscoélastique.

Les complications postopératoires :

- ✧ Apparues les 15 premiers jours : elles consistaient principalement en des réactions inflammatoires ou hémorragiques, d'évolution rapidement résolutive suite au traitement anti-inflammatoire prescrit systématiquement.
- ✧ Un cas de seclusion pupillaire survenue chez 1 enfant implanté.
- ✧ La constitution d'une membrane en arrière de l'IOL ayant nécessité une reprise chirurgicale : membranectomie + vitrectomie antérieure chez 1 patient.
- ✧ Une cataracte tertiaire mais avec un axe visuel dégagé (2yeux).
- ✧ Un cas de décollement de rétine prévu pour cerclage ; l'enfant a été pris en charge à l'étranger.
- ✧ Un œil a évolué vers la phtyse.

#### **d. L'abstention :**

Le traitement chirurgical n'a pas été retenu chez 30,7% de nos patients (soit 6 yeux) :

- ✧ chez 2 patients avec une atteinte bilatérale, il s'agissait de formes compliquées avec des signes de malvoyance une microphthalmie sévère et une amblyopie profonde aux explorations électrophysiologiques .
- ✧ Le cas de PVP postérieure diagnostiqué à l'âge de 14ans ou l'**AV était stable** de 1/10 inaméliorable.
- ✧ Un cas de PVP complète chez qui toutefois l'examen retrouve un **axe visuel dégagé** et un remaniement sévère du pôle postérieur.

#### **e. Suivi thérapeutique :**

Le temps de suivi moyen a été de 20,6 mois.

Après le traitement chirurgical un examen sous anesthésie générale était pratiqué en moyenne à 3mois puis renouvelé au cas par cas en fonction de l'évolution.

La rééducation de l'amblyopie a été réalisée chez tous les patients suivis.

Aucun enfant n'a été équipé en lentille de contact, une correction par lunette a été réalisée chez 69,23%.

## **f. Résultats et évolution :**

### ❖ Cas Opérés :

87,5% des patients opérés ont gardé une fonction visuelle post opératoire.

Pour 71,4% d'entre eux la vision se limitait à « suit la lumière » ; 2 patients présentait une acuité visuelle chiffrable, il s'agit des deux formes antérieures.

La meilleur acuité s'élevait à 2/10 avec correction, elle concernait une PVP antérieure survenue sur un œil non microphthalmie, opérée à l'âge de 7mois et l'aphaïque corrigée ensuite par implant intraoculaire, avec une rééducation orthoptique.

### ❖ Cas Non opérés :

Parmi les 6 yeux non opérés :

- ✧ La perception lumineuse est absente dans un œil ; douteuse dans un autre.
- ✧ La vision se limite à PL orientée dans 3yeux.
- ✧ L'acuité visuelle à 1/10 inaméliorable dans un œil (forme postérieure pure, sans remaniement du pôle postérieur, ni microphthalmie).

| <b>Patients</b>                                         | <b>Cas n°1</b>                                                                                                              | <b>Cas n°2</b>                                                                            | <b>Cas n°3</b>                                                                                | <b>Cas n°4</b>                                 | <b>Cas n°5</b>                                                       | <b>Cas n°6</b>                                                    | <b>Cas n°7</b>                                     |
|---------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------|
| <b>sexe</b>                                             | M                                                                                                                           | F                                                                                         | M                                                                                             | F                                              | F                                                                    | F                                                                 | F                                                  |
| <b>Forme/œil</b>                                        | Unilatérale OD<br>Forme complète                                                                                            | Unilatérale OG<br>Forme complète                                                          | Unilatérale OG<br>Forme antérieure                                                            | Unilatérale OD<br>Forme antérieure             | Unilatérale OG<br>Forme complète                                     | Unilatérale OG<br>Forme complète                                  | Unilatérale OG<br>Forme postérieure                |
| <b>Age de diagnostic</b>                                | 18mois                                                                                                                      | 7mois                                                                                     | 6mois                                                                                         | 7mois                                          | 10mois                                                               | 20mois                                                            | 14 ans                                             |
| <b>ATCD personnel</b>                                   | -né à terme                                                                                                                 | -né à terme                                                                               | -Prématurité<br>-Grossesse gémellaire<br>-10j en couveuse<br>-Anémie                          | -né à terme                                    | -Rupture prématurée des membranes en fin de grossesse<br>-né à terme | -né à terme                                                       | Consanguinité 1 <sup>er</sup> degré<br>-né à terme |
| <b>Circonstance diagnostique et âge de constatation</b> | Leucocorie OD à 5 mois                                                                                                      | Leucocorie OG à la naissance                                                              | Leucocorie +<br>microphthalmie OG à 4mois                                                     | Strabisme intermittent à 4 mois                | Leucocorie à 3 mois                                                  | Leucocorie à 2mois                                                | -Amblyopie OG découverte dépistage scolaire        |
| <b>Comportement visuel</b>                              | -Suit la lumière<br>-Attrape les objets<br>-Nystagmus OD<br>-Strabisme convergent intermittent OD<br>-Gêné à l'occlusion OG | -Suit la lumière<br>-Attrape les objets<br>-Gêné à l'occlusion OD<br>-Légère esotropie OG | -Suit la lumière<br>-Attrape les objets<br>-Gêné à l'occlusion OD<br>-Strabisme convergent OG | -Suit la lumière<br>-Strabisme OD intermittent | -Nystagmus<br>-Œil convergent                                        | -Suit la lumière<br>-Attrape les objets<br>-Gêné à l'occlusion OD | AV : 1/10 inaméliorable                            |

|                             |                                                                   |                                                                                                 |                                                              |                                          |                                                                                              |                                         |                                          |
|-----------------------------|-------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------|------------------------------------------|
| <b>Signe cliniques</b>      | -Cataracte totale<br>Attraction PC de 2h 8h<br>-FO : inaccessible | -Cataracte polaire postérieure<br>-Attraction des PC<br>-microphthalmie OG                      | -Microphthalmie OG<br>-Cataracte FO : inaccessible           | -Cataracte OD polaire postérieure axiale | -Microphthalmie<br>-CA diminué de profondeur<br>-Secclulsion pupillaire<br>-Cataracte totale | -Microphthalmie<br>-Cataracte obturante | SA : normal<br>FO : bride de PVP         |
| <b>LA</b>                   | 22,8mm                                                            | 17,9mm (19,5mm OD)                                                                              | 19,1mm (22mm OD)                                             |                                          | 17,2mm (20,5mm OD)                                                                           | 18mm (20mm OD)                          |                                          |
| <b>Echographie oculaire</b> | Rétine en place<br>PVP forme complète                             | -Rétine en place<br>-PVP forme complète                                                         | -cristallin cataracté<br>-vitré transonore<br>-Rétine à plat |                                          | -Cristallin cataracté<br>-Rétine en place<br>-Vitré transonore<br>-Saillie papillaire        | -Rétine en place<br>-PVP forme complète | PVP forme postérieure<br>Rétine en place |
| <b>PEV/ERG</b>              | Amplitude diminuée, temps de latences allongés                    | Allongement manifeste du temps de latence<br>Amplitude très diminuée : amblyopie très sévère OG |                                                              |                                          |                                                                                              |                                         |                                          |
| <b>Age opératoire</b>       | 22mois                                                            | 19mois                                                                                          | 6mois                                                        | 7mois                                    | 10mois                                                                                       | 20mois                                  | NON Opérée                               |
| <b>Voie d'abord</b>         | Limnique                                                          | Limnique                                                                                        | Limnique                                                     | Limnique                                 | Limnique                                                                                     | Limnique                                |                                          |

|                                            |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                      |                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                            |                                |
|--------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------|
| <b>Geste chirurgical</b>                   | Phacoplagie+VA<br>Implant rigide dans le sulcus                                                                                                                                                                                                             | Phacoplagie +VA<br>Implant rigide                                                    | -Exploration : découverte d'une vascularisation rétrocrystallinienne<br>-Phacoplagie+VA<br>Implant souple dans le sac                                                             | -Exploration : découverte d'un reliquat de l'artère hyaloïde fixé à la capsule postérieure<br>-phacoplagie + VA avec ablation du reliquat<br>Implant rigide dans le sac                 | -Exploration : seclusion pupillaire, leucome adhérent, cristallin très adhérent y compris au CC<br>-Phacoplagie +VA<br>-Découverte d'une PVP.<br>-Non implanté | -Exploration : présence d'une vascularisation inférieure nasale avec synéchies postérieures<br>-libération synéchies<br>-Phacoplagie +VA<br>-Implant souple dans le sulcus |                                |
| <b>Complications post op</b>               | Opacification retro IOL                                                                                                                                                                                                                                     | Saignement per op                                                                    | Correctopie + cataracte 3aire, axe visuel dégagé                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                         | DR                                                                                                                                                             | -Début cataracte 3aire                                                                                                                                                     |                                |
| <b>Evolution /résultats</b>                | -Reprise chirurgicale 4mois après la première chirurgie : membranectomie+VA<br>-contrôle : axe visuel dégagé avec persistance de vestiges de PVP<br>-réfraction :<br>OD : -8,25(-3 à 10°)<br>OG : -0,75(-1,25 à 35°)<br>-PL orientée, nystagmus à 41mois OD | -persistance d'une membrane en temporal, axe visuel dégagé<br>-PL orientée à 40 mois | -strabisme OG convergent<br>-cataracte 3aire en supérieure, axe visuel dégagé<br>-réfraction à l'âge de 4ans et 8mois :<br>OD :+0,25(+0,37à100°)=12/10<br>OG : -4,5(-5à20°) = CLD | FO : Aspect papille comblée par membrane fibro-gliale : morning glory syndrome<br>-Réfraction :<br>OD :-3(-0,75à15°)<br>OG : neutre<br>-AV à 4ans et 7mois :<br>OD : 2/10<br>OG : 10/10 | -Prévu pour cerclage<br>-patient parti à l'étranger.                                                                                                           | -axe visuel dégagé<br>-suit la lumière (à l'âge de 24mois)                                                                                                                 | Garde même AV : 1/10 après 1an |
| <b>Bilan générale<br/>Avis pédiatrique</b> | N                                                                                                                                                                                                                                                           | N                                                                                    | N                                                                                                                                                                                 | N                                                                                                                                                                                       | N                                                                                                                                                              | N                                                                                                                                                                          |                                |
| <b>Sérologies<br/>Toxo<br/>Rubéole</b>     | -<br>-                                                                                                                                                                                                                                                      | -<br>-                                                                               | -<br>-                                                                                                                                                                            | -<br>-                                                                                                                                                                                  | -<br>-                                                                                                                                                         | -<br>-                                                                                                                                                                     |                                |
| <b>Bilan biologique</b>                    | RAS                                                                                                                                                                                                                                                         | RAS                                                                                  | Anémie hypochrome microcytaire                                                                                                                                                    | RAS                                                                                                                                                                                     | TDM orbito cérébrale avant l'intervention : microphthalmie, le reste N                                                                                         | RAS                                                                                                                                                                        |                                |

| <b>Patients</b>                                  | <b>Cas n°8</b>                                                                                                     | <b>Cas n°9</b>                                                                                                                                         | <b>Cas n°10</b>                                                                                                                                                                                                                     | <b>Cas n°11</b>                                                                                                            | <b>Cas n°12</b>                                                                                                                                                                                                                           | <b>Cas n°13</b>                                |
|--------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------|
| <b>sexe</b>                                      | M                                                                                                                  | M                                                                                                                                                      | M                                                                                                                                                                                                                                   | M                                                                                                                          | M                                                                                                                                                                                                                                         | M                                              |
| <b>Forme /œil</b>                                | Unilatérale OG<br>Forme complète                                                                                   | Bilatérale<br>Forme complète                                                                                                                           | Bilatérale<br>Forme complète                                                                                                                                                                                                        | Unilatérale OG<br>Forme complète                                                                                           | Unilatérale OG<br>Forme complète                                                                                                                                                                                                          | Unilatérale OD<br>Forme complète               |
| <b>Age de diagnostic</b>                         | 3mois                                                                                                              | 24mois                                                                                                                                                 | 8mois                                                                                                                                                                                                                               | 10mois                                                                                                                     | 24 mois                                                                                                                                                                                                                                   | 36 mois                                        |
| <b>ATCD personnel</b>                            | -Consanguinité 3°<br>-Pas de cas similaire dans la famille.<br>-né à terme                                         | -Grossesse non suivi<br>Accouchement a domicile<br>-N°d'infection en cours de grossesse<br>-Décès maternelle dans le post-partum<br>-naissance à terme | -Consanguinité 1 <sup>er</sup> °<br>-né à terme                                                                                                                                                                                     | Consanguinité 1 <sup>er</sup> °<br>-né à terme                                                                             | -né à terme                                                                                                                                                                                                                               | -né à terme                                    |
| <b>Circonstance de Dc et âge de constatation</b> | Leucocorie OG à 2mois                                                                                              | leucocorie bilatérale à 1 an                                                                                                                           | Strabisme convergent OG + signes de malvoyance à 6 mois                                                                                                                                                                             | Leucocorie OG à la naissance                                                                                               | Signes de malvoyance OG+strabisme à 1 an                                                                                                                                                                                                  | Leucocorie OD à 27 mois                        |
| <b>Comportement visuel</b>                       | Suit la lumière                                                                                                    | -Suit la lumière<br>-Attrape les objets<br>-Nystagmus horizontale<br>-Strabisme convergent alternant<br>-Signe oculo digitale                          | -Suit la lumière<br>-Attrape les objets<br>-Nystagmus horizontale<br>-Strabisme convergent<br>-Torticolis (tête incliné D)                                                                                                          | -Poursuite oculaire N<br>-Rx à la menace +<br>-Rx a l'éblouissement+<br>-Strabisme convergent OG<br>-Géné à l'occlusion OD | -Suit la lumière<br>-Nystagmus OG gêné a l'occlusion OD<br>-strabisme                                                                                                                                                                     | -Poursuite oculaire N<br>-attrape les objets   |
| <b>Signes cliniques</b>                          | -Microphthalmie<br>-Cataracte polaire post + vascularisation inférieure retrocrystallinienne<br>-FO : inaccessible | -Enophthalmie bilatérale (micophtalmie + microcornée)<br>-Visibilité de l'artère hyaloïde<br>-début d'opacification cristallinienne.                   | -Microphthalmie surtout OG<br>-OD : pli falciforme prenant attache au niveau de la papille en direction temporale+ début d'opacification cristallinienne.<br>-OG : Cristallin cataracté + membrane vasculaire retrocrystallinienne. | -Cataracte sous capsulaire postérieure OG<br>-FO : lueur.                                                                  | -Microcornée<br>-membrane blanchâtre vasculaire rétrocrystallinienne prenant attache au niveau du quadrant nasal supérieur.<br>-Aspect de PVP complet + remaniement pigmentaire et atrophique du segment postérieur<br>-axe visuel dégagé | Cataracte nucléaire dense<br>FO : inéclairable |
| <b>LA</b>                                        | 15,5 mm (19mm OD)                                                                                                  | 15mm ODG                                                                                                                                               | 18,8mm /16,1mm OD/OG                                                                                                                                                                                                                | 20,1mm (20,7mm OD)                                                                                                         | 19,2mm (20,1mm)                                                                                                                                                                                                                           | 22mm (22,8mm OG)                               |

|                                               |                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                           |                                                                                                                                         |
|-----------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Echographie oculaire</b>                   | -Rétine à plat<br>-Mb fine étendue de face post du cristallin au pôle postérieur a attache pariétale triangulaire | -Rétine à plat<br>-Cataracte + persistance d'une circulation périlenticulaire<br>-Perméabilité de l'artère hyaloïde au doppler couleur de la papille à la région rétro-lenticulaire ODG | OD : membrane vitréenne PVP<br>Rétine à plat<br>OG : DR totale + cristallin cataracté.                                                                           | Rétine à plat<br>PVP forme complète                                                                                                                                                                                                                   | -Rétine à plat<br>-PVP forme complète<br>-la membrane siège d'un flux au doppler couleur. | Rétine à plat<br>PVP forme complète                                                                                                     |
| <b>PEV/ERG</b>                                | PEV : allongement tps de latence G + diminution des amplitudes                                                    | PEV conduction présente mais retardée bilatérale<br>Amplitude diminué<br>OG meilleur œil                                                                                                | PEV : allongement tps de latence + hypovoltage<br>ERG : impossible vu microphthalmie                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                           |                                                                                                                                         |
| <b>Age de l'intervention</b>                  | 3mois                                                                                                             | NON Opéré                                                                                                                                                                               | NON Opéré                                                                                                                                                        | 10 mois                                                                                                                                                                                                                                               | NON opéré                                                                                 | 36 mois                                                                                                                                 |
| <b>Voie d'abord</b>                           | limbique                                                                                                          |                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                  | limbique                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                           | limbique                                                                                                                                |
| <b>Geste chirurgical</b>                      | -Exploration : mb vascularisé + retraction des PC sur 360°<br>-Phacopagie +VA<br>-Non implanté                    |                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                  | Phacopagie +VA<br>Implant rigide (rhéxis large) + lavage de la boucle vasculaire.                                                                                                                                                                     | Indication non posée car axe visuel dégagé                                                | Phacopagie +VA<br>Implant souple                                                                                                        |
| <b>Complications post op</b>                  |                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                  | Secclusion pupillaire                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                           |                                                                                                                                         |
| <b>Evolution /résultats</b>                   | -Cataracte tertiaire<br>-évolution vers la phytose                                                                | -Réagit à la lumière<br>-Torticolis, semble privilégier OG, au dernier contrôle à 36mois.                                                                                               | Réfraction à 12mois :<br>-OD : -2(-2 à 130°)<br>-OG : imprenable<br>Comportement visuel :<br>-OD : suit la lumière et fixe les objets<br>OG : PL paraît absente. | -Rééducation orthoptique<br>-Echo de contrôle : cataracte 3aire ; aspect écho de PVP ; absence de DR.<br>-Réfraction à 34mois :<br>OD :-2,75(-0,25 à 14°)<br>OG : imprenable<br>-amblyopie profonde de l'OG, ne supporte plus les occlusions de l'OD. | Amblyopie profonde (36mois)                                                               | -Fixe les objets à 42 mois<br>-AV non chiffrée<br>-Toutefois pas de strabisme<br>-Rééducation de l'amblyopie avec RO et CO par lunettes |
| <b>Bilan générale<br/>Examen pédiatrique</b>  | N                                                                                                                 | N                                                                                                                                                                                       | N                                                                                                                                                                | N                                                                                                                                                                                                                                                     | N                                                                                         | N                                                                                                                                       |
| <b>Sérologie<br/>-toxoplasme<br/>-rubéole</b> | Négative<br>IgG +                                                                                                 | Négative<br>Négative                                                                                                                                                                    | Négative<br>Négative                                                                                                                                             | Négative<br>Négative                                                                                                                                                                                                                                  | Négative<br>Négative                                                                      | Négative<br>Négative<br>RAS                                                                                                             |
| <b>Bilan biologique</b>                       | Anémie microcytaire (mis sous fer)<br>Echo cardio : N                                                             | RAS                                                                                                                                                                                     | RAS                                                                                                                                                              | RAS                                                                                                                                                                                                                                                   | RAS                                                                                       |                                                                                                                                         |



La persistance du vitré primitif est connue depuis plus d'un siècle mais Reese a été le premier à décrire ses aspects cliniques lors du Memorial Jackson Lecture de 1955. [17]

Ce nom englobe une double notion, d'une part la persistance après la naissance du système vasculaire fœtal hyaloïdien, et d'autre part, la persistance et l'hyperplasie du vitré primitif.

Le tableau clinique résultant se caractérise par son polymorphisme, et peut se traduire par une forme typique qui révèle précocement la maladie dans les premières semaines de vie, ou par une forme plus discrète peu évolutive découverte tardivement à l'âge adulte. Les anomalies sont parfois complètement asymptomatiques et correspondent alors aux vestiges isolés du système hyaloïdien.

On distingue deux formes cliniques principales :

- ✧ Antérieure, décrite par Reese
- ✧ Postérieure, présentée par Pruett et Manschot.

Tous les degrés de passage peuvent se voir entre ces deux formes. [18, 19, 20,21]

## **I.TERRAIN ET FREQUENCE :**

### **A. Epidémiologie**

La persistance du vitré primitif est une affection **rare** son **incidence** est estimée à 1/30000 naissances, la fréquence de l'affection est sous-estimée car un certain nombre d'entre elles n'est probablement considéré que comme une simple cataracte. [22,6]

Les équipes de Scott et de Pollard (Etats-Unis) ont compté 48 patients sur 15ans [23,24], Van Selm (Danemark) a dénombré trois cas de PVP sur 32000 enfants examinés dans son hôpital pendant 13 ans. [25]

En 8 ans nous en avons répertorié 13.

La persistance du vitré primitif survient habituellement chez des enfants sans antécédents familiaux ou personnels, nés **à terme**, après une grossesse **normale**, n'ayant pas eu d'oxygénothérapie à la naissance.

84,61% de nos patients présentaient ce terrain normal ; nous avons retrouvé un cas de prématurité ; et un cas d'infection au cours de la grossesse.

Dans la plupart des séries l'affection est indépendante du **sexe** et atteint autant l'œil droit que le gauche [26, 27,28] en revanche dans la notre l'atteinte prédomine à l'œil gauche et chez les garçons, les rapports peuvent être inversés.

L'atteinte est le plus souvent **unilatérale** (90%) [11,29] ce qui concorde avec notre série ou seul 2 de nos patients présentaient une forme bilatérale.

La PVP bilatérale est rare et survient seulement dans 10% des cas et est généralement associée à d'autres anomalies systémiques et oculaires. [11, 30, 31, 32,33]

Ainsi la bilatéralité représente un degré plus large de développement embryologique anormal ; dans une étude Marshman a conclu que les PVP bilatéraux étaient associés à des anomalies cérébrales diffuses. [34]

## **B. Prédisposition génétique : [35]**

Du fait de son association avec des syndromes congénitaux, des anomalies oculaires et d'autres cas familiaux, la PHVP peut avoir une base génétique.

La plupart de cas de PHVP sont sporadiques ; cependant elle peut être transmise selon un mode autosomale dominant ou récessif non lié à d'autres anomalies congénitales. [36,37]

Dans l'atteinte autosomale récessive, l'analyse des liaisons utilisant une technique de cartographie microsatellite suggère qu'un gène codant pour la forme autosomale récessive est présent dans le chromosome 10q11-q12 [38] (aucun gène candidat n'a été isolé de cette région à l'heure actuelle).

Dans un petit nombre de cas de PHVP unilatéraux et bilatéraux, des mutations dans les gènes NDP et FZD4 ont été signalées ; mais dans certains autres cas ces résultats ne sont pas reproduits ; ce qui suggère qu'un certains nombres de facteurs et d'autres gène peuvent être impliqués dans les changements développementaux et pathologiques qui influencent la formation et la régression des vaisseaux.

## **II. ETUDE CLINIQUE**

Le spectre de sévérité clinique de la PHVP varie considérablement.

### **A. Circonstances de découverte :**

Comme le rapporte la littérature, le diagnostic est généralement précoce. La lésion est habituellement remarquée par les parents ou par le médecin immédiatement après la naissance ou dans les premières semaines de vie. Dans notre série 53,8% ont été diagnostiqué avant l'âge de 12mois, mais avec un délai diagnostique moyen de 8mois.

Les symptômes révélateurs chez nos patients sont dominés par la leucocorie (69,2%) et par la microphthalmie (retrouvée lors de l'examen chez 60% de nos patients) ces chiffres se rapprochent de ceux de la littérature. [26, 27,39]

De façon moins fréquente, la PHVP est découverte au cours d'un bilan de strabisme ou de malvoyance. Parfois elle n'est diagnostiquée qu'au stade de complications : glaucome irréductible [40], buphtalmie [41], hyphéma, uvéite [42], décollement totale de rétine ou enfin atrophie du globe.

De nos jours grâce au progrès de l'imagerie il est de plus en plus rare d'objectiver la lésion seulement sur la pièce histologique d'un œil énucléé pour suspicion de rétinoblastome.

Un dépistage anténatal de formes sévères ou de formes familiales a été rapporté pour quelques cas ou l'échographie obstétricale s'est montrée efficace [43]. Selon Yang et Wu [44] la mise en évidence du flux sanguin vasculaire du système hyaloïdien par une échographie doppler, associé à une microphthalmie et à l'absence de calcifications est pathognomonique de la PVF, mais les atteintes oculaires curables ne justifient pas un diagnostic anténatal car sans décision obstétricale consécutive. En revanche ce diagnostic in utero est important pour une prise en charge de l'enfant la plus précoce possible.

## **B. Examen clinique : [6]**

La conduite de l'examen clinique doit être systématisée :

**L'interrogatoire** recherche systématiquement auprès des parents :

- ✧ les antécédents personnels et familiaux,
- ✧ les circonstances de la grossesse (sérologies maternelle) et de l'accouchement (terme, poids de naissance, mode d'accouchement)
- ✧ le motif de consultation (mode de découverte)
- ✧ l'évolution.

L'interrogatoire recherche également une histoire maternelle d'abus de drogue au cours de la période prénatale (des cas de PVP unilatéraux ont été décrits avec l'usage de la cocaïne et du LSD) [30].

**L'examen initial** de l'enfant éveillé recherche des anomalies « macroscopique » de l'orbite et du globe oculaire, de la face et du reste du corps. Le comportement visuel de l'enfant est évalué quand cela est possible.

**Examen sous AG** en vue d'obtenir des éléments cliniques plus précis et fiables ; bilatéral et comparatif ; le diagnostic est le plus souvent confirmé par la découverte de l'association d'un ou des signes suivant :

- ✧ cataracte,
- ✧ présence d'une membrane vasculaire rétrolentale (parfois seulement visible en échographie)
- ✧ étirement centripète des procès ciliaires,
- ✧ persistance totale ou partielle de la vascularisation fœtale hyaloïdienne,
- ✧ microphthalmie avec mesure du diamètre cornéen horizontale et de la longueur axiale.

Cet examen est systématiquement complété par la mesure du tonus oculaire et l'examen du FO.

Il permet un bilan initial complet des lésions anatomiques avec une classification dans une des trois formes cliniques.

### **III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

L'examen à la lampe à fente constitue le meilleur moyen pour le diagnostic de la PHVP. En effet, bien que la cataracte ou la membrane rétro-cristallinienne gêne parfois la visualisation du fond d'œil, une inspection attentive de l'iris peut retrouver des signes qui évoquent l'existence d'une persistance du vitré primitif méconnue, d'autant plus qu'ils surviennent sur un œil microphthalmie : étirement des procès ciliaires, vaisseaux irido-hyaloïdiens, colobome de l'iris, membrane pupillaire, stroma irien strié et sans cryptes.

Mais généralement, l'examen clinique seul ne suffit pas à conclure, en particulier lorsque le segment antérieur n'est pas explorable (leucome adhérent, œdème cornéen, pupille totalement synéchiée). La prise en charge thérapeutique optimale exige un **diagnostic correct** de la pathologie et un **bilan des lésions associées**, car elle ne sera pas la même en présence d'une PHVP antérieure isolée ou d'une PVP accompagnée d'un décollement total de la rétine, ou lorsqu'un rétinoblastome est suspecté.

#### **1. L'échographie :**

L'échographie en mode B est un examen facilement accessible, peu invasif et peu onéreux. Elle réalise de véritables coupes du globe oculaire, permettant une bonne analyse du vitré [46, 47,48].

La persistance du vitré primitif se présente sous la forme d'une membrane peu échogène, ondulée, plus ou moins épaisse, s'étendant de la papille à la face postérieure du cristallin, donnant l'aspect d'un cône à base antérieure. (Image 11)

Dans les formes frustes, de petits échos correspondant aux vestiges des vasa hyaloïdea propria sont visualisés dans la partie axiale du vitré.

L'échographie permet aussi de mesurer la **longueur axiale** du globe oculaire qui est souvent diminuée. Elle élimine la présence de calcifications intraoculaire évocatrices de rétinoblastome. Enfin elle objective les complications : hémorragies intra-vitréennes, décollement de rétine (localisation et étendue), l'épaississement choroïdien en cas de phtyie oculaire.

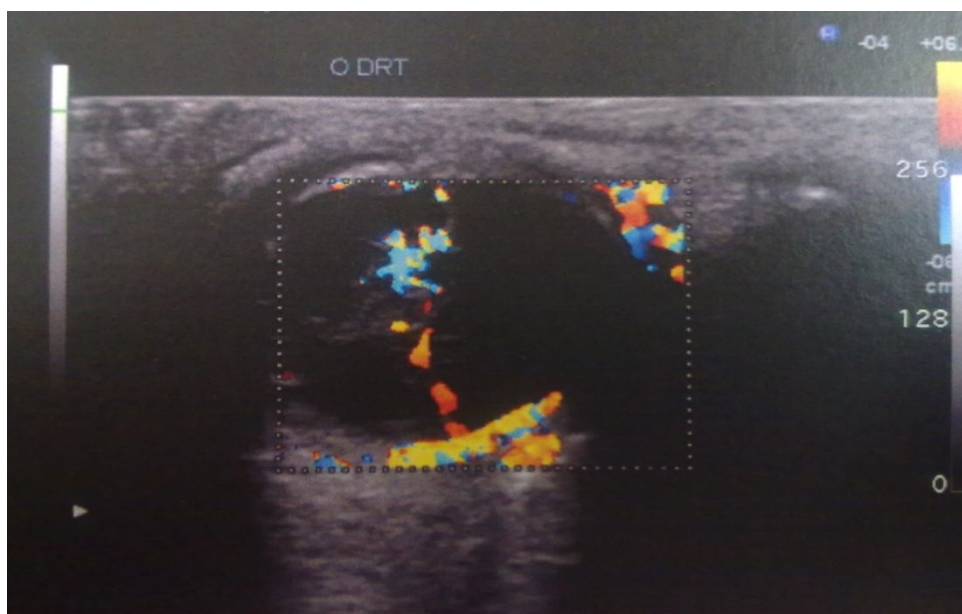
Dans certains cas l'association à une échographie doppler permet de visualiser le flux sanguin persistant. [44]

L'échographie oculaire est donc **l'examen de première intention [47]**, même si des études ont montré ses limites (expliquées notamment par les conditions difficiles dans lesquelles se déroule l'examen : petite taille du globe, pleurs et gesticulations de l'enfant) [26].

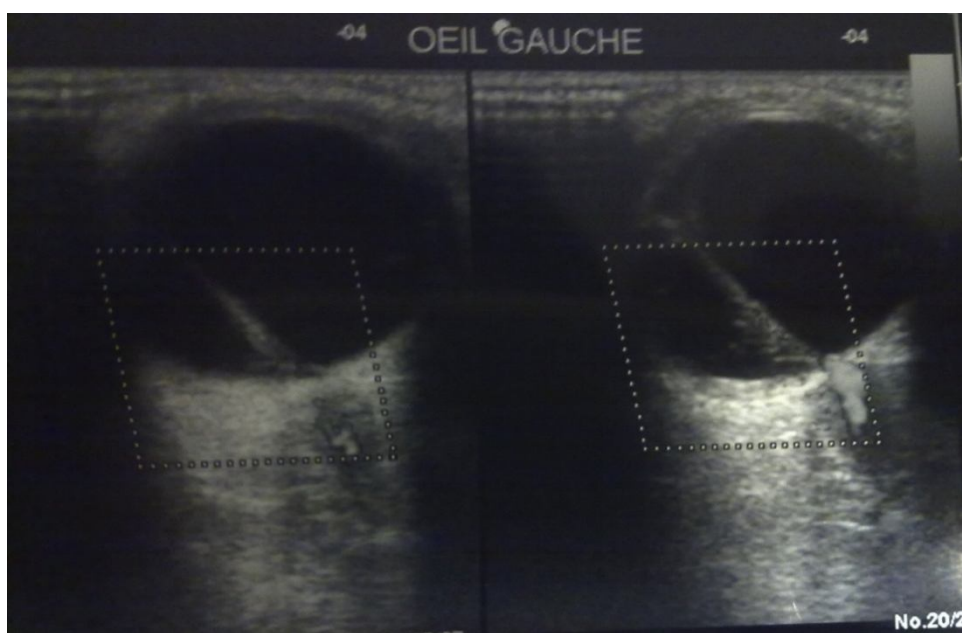
Il existe cependant des faux négatifs avec cette technique d'imagerie : certains cas de PVP ne sont pas reconnus, en particulier ceux limités à la face postérieure du cristallin ou le segment postérieur apparaît échographiquement normale.

Dans notre série 92,3% des patients ont bénéficié d'une échographie qui a permis de documenter la microphthalmie dans 60% des yeux ; elle a révélé par ailleurs l'aspect typique de la PVP sus décrit chez 78,5% des yeux. Un complément doppler réalisé chez un patient a objectivé une perméabilité de l'artère hyaloïde. (Image 10)

L'échographie s'est avérée normale dans une PVP antérieure diagnostiquée en per opératoire ; et elle a objectivé un DR chez un enfant chez qui le FO était inaccessible cliniquement.



**Image 10** : perméabilité de l'artère hyaloïde à l'écho doppler.



**Image 11** : aspect de PHVP sous forme d'une membrane échogène à attache pariétale postérieure d'aspect triangulaire, s'étendant jusqu'à la face postérieure du cristallin.

## **2. LA Tomodensitométrie :**

Le scanner apporte des informations complémentaires par rapport à l'échographie. Il visualise avec plus de précision la forme (déformation des parois du globe, du cristallin), la taille, et permet une comparaison simultanée des deux yeux.

L'aspect typique de la PHVP observé au scanner est la présence d'une hyperdensité tubulaire ou triangulaire à base antérieure (évoquant la persistance du tissu fœtal dans le canal de cloquet) au sein d'une hyperdensité localisée ou généralisée de toute la cavité vitrénne. Mais cet aspect peut aussi correspondre à un décollement congénital de la rétine. Cependant, après l'injection du produit de contraste, le tissu fibro vasculaire est encore plus visible grâce au rehaussement de son image radiologique, contrairement au décollement de la rétine [1, 49,50].

La TDM permet également de vérifier l'absence de calcifications intraoculaires et orbitaires évocatrices de rétinoblastome. Elle peut aussi apprécier la portion intra-orbitaire du nerf optique (normale ou légèrement atrophique) et rechercher des lésions intracrâniennes en cas de syndrome poly malformatif suspecté.

Cet examen est toutefois plus coûteux, plus irradiant (bien que les doses utilisées soit très faibles) et nécessite parfois la sédation de l'enfant, l'interprétation des résultats est parfois difficile et les faux négatifs existent.

Dans notre étude, seul un patient a posé un problème de diagnostic différentiel ; il présentait une secclusion pupillaire avec une cataracte totale ; l'échographie initiale ne trouvait pas d'image évoquant la PVP, cette TDM a objectivé une microphtalmie et l'absence de calcifications intraoculaire permettant ainsi d'éliminer l'existence d'une tumeur.

### **3. L'imagerie par résonnance magnétique :**

Elle apporte plus de sensibilité et de spécificité dans la différenciation des pathologies intraoculaires responsables de leucocorie.

Elle montre (au niveau oculaire) un hyper signal du segment postérieur en T1 et T2 lié à la fois au résidu fibro-vasculaire ainsi qu'au liquide sous rétinien [51].

Ainsi le scanner et l'IRM permettent aussi d'explorer les malformations générales associées. [6,51].

### **4. Potentiels évoqués visuels et électrorétinogramme :**

Ils sont utiles pour apprécier la fonction visuelle lorsque l'œil atteint présente des anomalies importantes du pôle postérieur ou du nerf optique et aident à poser une indication opératoire, ou au contraire, une abstention thérapeutique.

Dans notre série, ils ont été réalisés chez 38,4% de nos patients.

## **5. L'angiographie à la fluorescéine :**

Dans la pratique exceptionnellement pratiquée car difficilement réalisable chez de petits enfants, d'autant plus que le diagnostic de PVP peut être obtenu par des examens plus simples [1].

En conclusion ; dans la Prise en charge de la PHVP ; les examens complémentaires sont indispensables lorsque le diagnostic clinique n'est pas évident à cause de l'opacification des milieux. Ils permettent ainsi d'éviter l'énucléation pour suspicion erronée de rétinoblastome, ou d'opérer une PVP sur un œil atteint de rétinoblastome, et de rechercher les complications du segment postérieur pour une meilleure prise en charge.

**L'échographie** est l'examen de 1<sup>ère</sup> intention devant la TDM orbitaire. Le recours à l'IRM est plus rare.

**L'ensemble de ces éléments cliniques et para cliniques doit être obtenu sans délai pour préciser le diagnostic.**

## **IV. FORMES CLINIQUES [1]**

L'atteinte est **isolée, unilatérale** et **sporadique** dans **90%** des cas. Trois formes principales d'expressions cliniques peuvent se présenter : antérieure, postérieure et mixte. Ce polymorphisme clinique correspond à une entité clinique que GOLDBERG fut le premier à renommer « persistance de la vascularisation fœtale » [8]

### **A. Forme antérieure :**

Elle a été décrite par Reese en 1955 [17]. Il s'agit de la forme la plus typique de la PHVP, révélée habituellement par une leucocorie ou une microphthalmie.

25% des PHVP sont purement antérieures [11,52], dans cette forme le pôle postérieure est entièrement normal [53,54]. 13,33% dans notre série.

Classiquement elle associe de manière inconstante les 3 éléments suivants [6] :

- ✧ Une microphthalmie parfois accompagnée de microcornée.
- ✧ Une leucocorie due à la présence d'une membrane fibrovasculaire ou d'une cataracte.
- ✧ Un étirement centripète des procès ciliaires attachés à la périphérie de la masse fibrovasculaire par contraction de la membrane fibro vasculaire ayant parfois des anastomoses avec les vaisseaux iriens.

**a. La micophtalmie :**

Elle serait secondaire à la traction des tissus fibro-vasculaires qui empêchent la croissance du globe oculaire [55]. Elle est présente dans 1/3 à 2/3 des yeux atteints de PHVP.

Lorsqu'elle est modérée son diagnostic est suspecté devant l'existence d'une microcornée et confirmé grâce à la mesure de la longueur axiale par l'échographie (ou la TDM).

Au contraire elle peut être évidente et sévère : elle s'accompagne alors fréquemment d'autres atteintes oculaires, ceci d'autant plus que le patient présente des malformations systémiques.

Dans notre étude nous avons retrouvé une microphtalmie dans 60% des cas dont 2 avec une longueur axiale autour de 15 mm.

**b. La membrane fibrovasculaire :**

Décrite par Howard en 1851, sous le terme de « posterior tunica vasculosa lentis » , sa taille peut varier d'une petite opacité isolée, ou tache de Mittendorff, à une plaque postérieure parfois reliée à un vestige de l'artère hyaloïdienne plus ou moins fonctionnel, **jusqu'à** une membrane fibreuse rétro-cristallinienne blanc rosée, et vascularisée, de 1 à 6 mm de diamètre, et de 0,1 à 1 mm d'épaisseur , plaquée contre la capsule postérieure à laquelle elle est adhérente [6,56].

Dans les yeux peu affectés, il n'existe parfois qu'un fin réseau rétrolentale de vaisseaux enchevêtrés, irradiant à partir d'un point paracentral qui correspond à la terminaison de l'artère hyaloïde, vers l'équateur du cristallin. (Disposition généralement radiaire par opposition à la distribution anarchique de la fibroplasie rétrolentale [12]).

Ce tissu s'organise de façon continue, et est responsable de l'évolution de la maladie. Son développement excessif et sa concentration finissent par déchirer la capsule postérieure du cristallin, par provoquer la fermeture de l'angle irido-cornéen, ou par entraîner un décollement tractionnel de la rétine [12,42].

Il peut aussi se transformer en un tissu granulomateux inflammatoire après une hémorragie localisée, en un tissu adipeux ou myxomateux, ou encore en tissu osseux [57,58].

### **c. Le cristallin :**

Initialement clair chez l'enfant atteint de PVP, le cristallin s'opacifie peu après la fissuration de sa capsule postérieure qui permet l'invasion du sac cristallinien par du tissu mésenchymateux rétrolentale.

Cette invasion fibro-vasculaire provoque une intumescence du cristallin accompagnée parfois d'hémorragies intralenticulaires, pouvant entraîner progressivement un glaucome secondaire par blocage de l'angle [42]. Elle est également responsable des remaniements inflammatoires, avec calcifications voire résorption totale du cristallin.

Mais la cataracte peut exister sans rupture capsulaire, secondaire à la déprivation métabolique des cellules cristalliniennes par le tissu mésenchymateux qui l'entoure [8].

**d. Les procès ciliaires :**

Ne sont vus qu'après dilatation de la pupille (qui reste souvent difficile). Ils émettent des attaches qui s'étendent en ponts sur toute la circonférence de la masse fibrovasculaire rétrolentale dont la contraction provoque leur étirement centripète, et donne un aspect typique de PVP [17]. A leur niveau peut s'insérer la périphérie rétinienne : cette insertion ectopique est responsable de l'absence de la pars plana. **Cette notion est importante à connaître pour le choix de la voie d'abord.**

**B. Forme postérieure :**

Elle a été étudiée par Pruett et Manschot qui la distinguent de la forme antérieure de Reese [18, 19,20].

Elle a d'abord été reconnue par Mann sous le nom de pli falciforme ou septum rétinien congénital [59,60].

Sa fréquence est moins importante. Reese n'a décrit que 2 cas sur 60 observations de PVP. Dans notre étude, nous n'avons retrouvé qu'un seul cas sur les 13 patients.

Elle représente 12% des PHVP dans la littérature [54] et à l'opposé de la présentation clinique de la forme antérieure la PVP postérieure comporte une atteinte relative au pôle postérieur [11].

Elle est unilatérale dans 80 à 90% des cas, elle est découverte plus tardivement vers l'âge de 5 à 10 ans lors d'une consultation pour malvoyance ou strabisme.

La présence d'une condensation vitrénne blanchâtre reliée à la papille la caractérise.

**a. Condensations vitréennes pré-rétiniennes :**

Il peut s'agir de vestiges du système hyaloïdien partant de la papille, s'étendant plus ou moins loin en avant dans la cavité vitrénne.

Parfois, les condensations vitréennes se présentent sous la forme de membranes fibreuses se développant entre la papille et l'équateur, ou vers l'avant, dans la région située entre l'ora serrata et l'équateur du cristallin [20]. Elles s'orientent le plus souvent de façon radiaire et leurs extrémités antérieures se terminent en éventail à la périphérie rétinienne pour former des bandes de traction vitréo-rétiniennes responsables des zones de décollement de rétine localisé et de plis rétiens.

Plus rarement il existe des nodules gliaux de taille variable : ils correspondraient à la persistance et à l'hyperplasie des éléments neuraux du vitré primitif [61].

**b. Les plis rétiniens :**

Comme décrit par Pollard le signe caractéristique de la PVP postérieure est le pli rétinien qui peut être retrouvé dans plus de 70% des patients atteints [11,54].

Le pli falciforme apparaît comme une formation tubulaire pleine, blanc-jaunâtre, ressemblant à une « corne d'abondance », tendu entre la papille et l'ora serrata, avec à sa surface des reliquats du système hyaloïdien. Unique ou multiple, il est le plus souvent situé en temporal, mais il peut s'étendre à n'importe quel méridien, traversant parfois la macula [62].

**c. La papille :**

La papille est toujours modifiée. Recouverte par du tissu glial, à bord flous, dépourvue d'excavation physiologique, elle est déformée, donnant l'aspect de dysversion papillaire avec des plis radiaires qui l'étirent vers une direction variable.

Mais parfois elle est hypoplasique (cette hypoplasie du NO est typiquement présente selon certaines études [24]).

**d. La macula :**

Elle est diversement atteinte : elle peut être recouverte par une membrane épirétinienne, altérée par une dégénérescence kystique ou par des remaniements de l'épithélium pigmentaire (ainsi elle peut être non distinguée du fait d'hypopigmentation ou être le siège d'une maculopathie pigmentaire [11, 24,54]). La traction vitréo-rétinienne ou le passage d'un pli rétinien peut entraîner son ectopie.

**e. Les vaisseaux réiniens :**

Tortueux ont un trajet festonné. Ils sont engainés par du tissu glial.

**f. La périphérie du fond d'œil :**

N'est pas indemne. On décrit, à son niveau des modifications pigmentaires et des dépôts étincelants d'origine gliale.

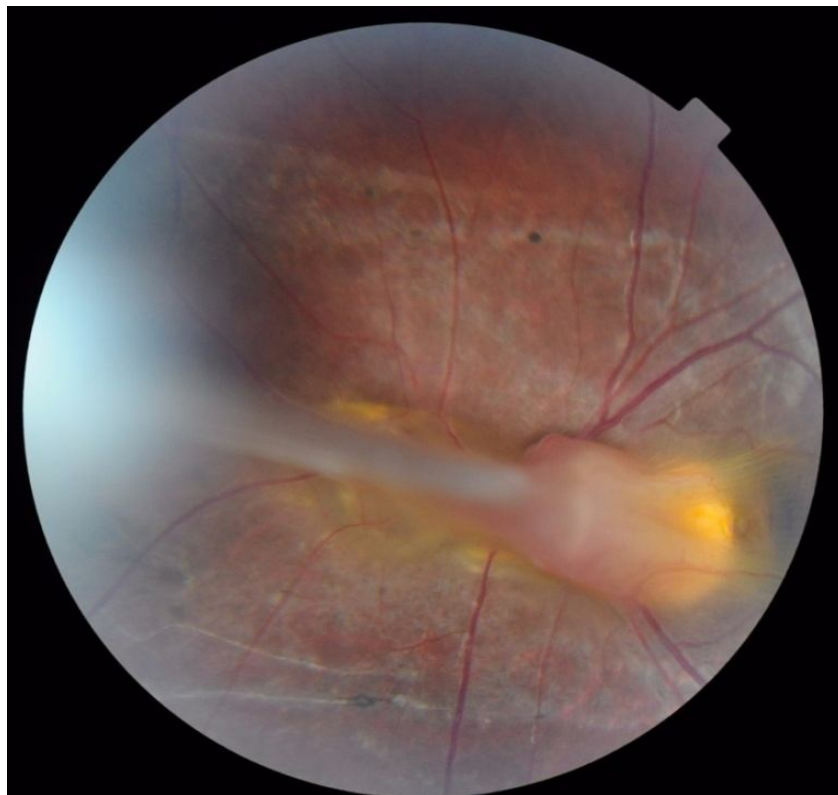
L'ensemble de ces anomalies réiniennes du pôle postérieur (membrane pré réiniennes, tractions réiniennes et décollement de rétine tractionnel) et maculaires contribuent aux faibles résultats visuels associés à la PVP postérieure [11,54].

A l'opposé de la forme antérieure, la forme postérieure n'implique pas la chambre antérieure ou le cristallin [24,54]. La cataractogenèse peut être stimulée si les vaisseaux de la membrane PVP se développent vers l'avant et envahissent la capsule postérieure [54] (ce qui peut causer un gonflement du cristallin conduisant à un GFA) ou encore le cristallin peut être résorbé laissant place à une membrane cataracté [54].

Similairement à la forme antérieure, la PVP postérieure comporte leucocorie, microphthalmie et strabisme [24, 52,54].

Notre étude n'a retrouvé qu'un cas de PHVP postérieure avec condensation vitréenne, reliquat du système hyaloïdien prépapillaire. Cette observation clinique correspond en tout point au tableau sus-décrit (image 12):

- ✧ Son atteinte unilatérale
- ✧ Sa découverte tardive (à l'âge de 14ans) à l'occasion d'une amblyopie
- ✧ Membrane vitréenne prenant naissance au niveau de la papille et qui se dirige en temporale.
- ✧ Modifications pigmentaires au niveau de la périphérie rétinienne et de la région maculaire.



**Image 12 :** image du fond d'œil de la PVP postérieure

### **C. Forme mixte ou combinée : [6]**

Elle est la plus fréquente 77% dans la série Alexandrakis et al. [63], 63% dans d'autres [54], 80% dans notre série.

Cette forme est la conséquence directe de la résorption bipolaire du tissu hyaloïdien ; limitée le plus souvent à une cataracte polaire postérieure, éventuellement vascularisée, l'atteinte du cristallin s'associe à un cordon vasculaire plus ou moins atrophié se terminant par une attache postérieure papillaire ou péri papillaire. L'atteinte du segment postérieur est plus modérée en cas d'altération antérieure partielle et plus sévère lorsque l'altération antérieure est complète [64,65].

**Ainsi des 3 formes cliniques de la PHVP c'est la forme mixte qui est la plus fréquente, dans notre série elle représente 80% des cas ; suivie par la forme antérieure avec 13,3%, et finalement la forme postérieure 6,67% ces résultats se rapprochent de ceux de la littérature.**

### **D. Forme particulière : [11]**

LA MYOPIE : tous les yeux myopes avec PVP présentent une tige fibro-vasculaire vitréenne, émanant de la papille optique.

Les particularités cliniques sont l'absence de la microphthalmie, de la cataracte et de la leucocorie et la présence de milieux clairs.

Ainsi elle possède une susceptibilité de développer certaines complications typiques : glaucome, DR, mais un meilleur potentiel de résultats visuels [66,67].

#### **IV. FORMES MINEURES DE LA PHVP : [1,70]**

Discrets reliquats du système hyaloïdien, elles n'ont en général pas de conséquence sur la fonction visuelle.

##### **I. La tache de Mittendorf : [1]**

Elle correspond à la terminaison antérieure de l'artère hyaloïde au niveau de la face postérieure du cristallin. Isolée, elle représente une anomalie congénitale banale et bénigne, ne gênant pas la vision, car elle est paracentrale et décalée du côté nasal.

Elle peut s'associer à des opacités postérieures du cristallin ou à un lenticône postérieur. Lorsqu'elle est connectée à des vaisseaux radiaires, elle suggère l'existence de la persistance d'une vascularisation fœtale

##### **II. Les vasa hyaloïdea propria :**

Leur persistance après la naissance est rare. Ces vaisseaux proviennent de la partie antérieure de l'artère hyaloïde et ne sont pas forcément appliqués à la face postérieure du cristallin, contrairement à la tunique vasculaire lenticulaire.

Les mouches volantes représentent les vestiges des vasa hyaloïdea propria. Sous forme de petites opacités du gel vitréen, elles restent attachées à

la capsule postérieure du cristallin ou flottent dans le vitré. Elles ne causent aucun trouble visuel et passent souvent inaperçues, aussi bien que pour l'examineur [1,8].

### **III. L'artère hyaloïde : [1]**

Normalement sa perfusion s'arrête au 7<sup>ème</sup> mois de grossesse, ses deux extrémités se rétractent et régressent totalement. Renz a constaté sa présence chez 90% des enfants nés avant la 36<sup>ème</sup> semaine de gestation et sa disparition à la date du terme prévu [68].

Il en existe plusieurs types :

- ✧ La forme la plus commune est représentée par un cordage flasque attaché à la face postérieure du cristallin, le vaisseau siégeant au milieu du canal de cloquet. Avec le temps du fait de la pesanteur, ce dernier tombe dans la partie inférieure du vitré, ou il reste asymptomatique.
- ✧ Plus rarement, l'artère hyaloïde persiste avec toute sa perfusion, de la tête du nerf optique à la face postérieure du cristallin.
- ✧ Dans d'autre cas, une extrémité de l'artère hyaloïde reste attachée à la papille tandis que l'autre extrémité est libre, flottant dans le vitré.

Enfin la persistance de l'artère hyaloïde peut s'associer à celle de la tunique vasculaire postérieure ou antérieure du cristallin, ou encore à celle de la membrane pupillaire.

#### **IV. La papille de Bergmeister :**

Elle est une variante de la persistance du vitré primitif isolée ou accompagnant les autres vestiges de la vascularisation fœtale. Elle entraîne une baisse de la vision si elle s'associe aux malformations congénitales de la tête du nerf optique ou elle provoque une traction sur la macula par l'intermédiaire des tissus fibrovasculaires épipapillaires.

Sa régression permet la visualisation de l'excavation physiologique de la papille [1].

#### **V. La persistance de la membrane pupillaire :**

L'absence de sa régression est due à un événement anormal survenu au 5<sup>ème</sup> mois, avec arrêt du développement physiologique. La persistance de la membrane pupillaire est un vestige de la tunique vasculaire antérieure du cristallin. Ses vaisseaux forment des arcades et des boucles vasculaires irrégulièrement anastomosées avec parfois une déformation pupillaire et ectropion ou entropion uvéal. Leur origine ; provient du petit cercle artériel de l'iris et non pas du bord pupillaire ; constitue la caractéristique essentielle permettant de les différencier des néovaisseaux iriens. [1]

La membrane pupillaire, d'après Seissiger, existe chez 95% des nouveaux nés mais disparaît en quelques jours après la naissance [8].

Sa présence associée à une cataracte ou à une opacité rétrolentale oriente vers le diagnostic de PHVP. Cette dernière est alors probablement accompagnée d'autres atteintes méconnues, plus étendues et graves de l'œil.

## **VI. Kystes hyaloïdes prépapillaires**

Vestiges du système hyaloïdien, ils se développent à partir de la papille de Bergmeister et du voile glial autour de l'artère et du tissu mésodermal associé. Souvent de petite taille sous forme d'une perle grise sessile posée sur la papille, parfois plus volumineux et pédiculés, ils s'étendent dans le vitré avec un contenu sanguin et sont mobiles avec les mouvements oculaires [69].

Le plus souvent, ils n'affectent pas la vision mais parfois ils sont responsables de modifications pigmentaires rétinienne ou d'hémorragie maculaire.

## **VII. Cataracte congénitale unilatérale :**

Ainsi toute opacification cristallinienne unilatérale doit faire l'objet d'un examen précis à la recherche d'un PVF minime.

Cette malformation passe d'autant plus inaperçue que d'un point de vue purement anatomique son évolution spontanée se fait sans complication oculaire notable. Le plus souvent elle ne pourra être dépistée qu'en per opératoire quand la face postérieure du cristallin ou le fond d'œil deviennent visibles [6,70].

## **VI. FOMES COMPLIQUEES DE LA PHVP : [1]**

### **1. Le glaucome :**

Classiquement il apparait plusieurs mois après la naissance, mais peut être plus précoce ou plus tardif (Spaulding a décrit un cas chez un adulte de 71ans [71]).

Souvent révélé par une buphtalmie chez l'enfant, il est généralement sévère.

Plusieurs mécanismes physiopathologiques sont impliqués : anomalies de l'angle irido-cornéen, hémorragies intraoculaires et inflammation [31,40].

La fermeture de l'angle est provoquée par :

- ✧ Le déplacement du cristallin et de l'iris, poussés en avant par une grosse masse rétrolentale parfois accompagnée d'un décollement de rétine.
- ✧ L'intumescence du cristallin lors de la rupture de sa capsule postérieure
- ✧ La seclusion pupillaire.

L'angle irido-cornéen immature est incomplètement clivé ou présente des synéchies antérieures. Mais isolément, il suffit rarement à provoquer un glaucome.

Les hémorragies intraoculaires et les uvéites chroniques, voire les endophtalmies secondaires aux remaniements permanents du vitré primitif hyperplasique et vascularisé peuvent également provoquer une hypertonie oculaire importante.

## **2. Le décollement de rétine :**

Parfois présent à la naissance, il est progressif, évoluant vers un décollement total puis la phtyse ou se compliquant de glaucome.

D'après Mann et Reese [60, 72,73], l'absence de clivage entre le vitré primaire et des vaisseaux de la couche interne de la cupule optique empêche le vitré secondaire de se former car ce dernier ne peut s'insinuer entre le vitré primaire et la rétine. En conséquence, le tissu fibro-vasculaire adhérent à la rétine exerce sur celle-ci une traction et la décolle.

Ainsi, certaines zones de la rétine n'auront jamais été en contact avec l'épithélium pigmentaire.

Dans certains cas, le décollement de rétine est d'origine rhégmato-gène ou iatrogène. La déchissance est créée pendant le geste chirurgical notamment lors de l'incision sclérale par la pars plana tandis que la rétine peut être incarcerated dans les procès ciliaires ou dans la masse rétrolentale.

Enfin, l'inflammation et les hémorragies intravitréennes par rupture des vaisseaux hyaloïdiens contribuent également à favoriser la réorganisation du tissu fibro-vasculaire qui exerce sa traction sur la rétine.

Le décollement de rétine peut siéger sur tous les méridiens sous l'aspect de plis falciformes s'étendant de la papille à la périphérie. Parfois, toute la rétine antérieure est décollée sur 360° du fait de son incorporation circonférentielle au corps ciliaire ou à la masse rétrolentale. Lorsque le tissu fœtal adhère à la portion centrale de la rétine, il soulève celle-ci, provoquant ainsi son décollement.

### **3. Les uvéites :**

Le plus souvent asymptomatiques, elles sont souvent révélées par l'examen histologique qui objective une réaction inflammatoire granulomateuse à cellules géantes, plus ou moins sévère, autour du matériel cristallinien ou autour des hémorragies.

Parfois très importante, elles réalisent un véritable tableau d'endophtalmie ou de rétinoblastome : l'énucléation et l'examen anatomopathologique redressent le diagnostic [42].

Dans notre étude nous avons retrouvé un enfant avec décollement de rétine, aucun cas d'hypertonie oculaire ni d'uvéite n'a été retrouvé.

## **V. ANOMALIES OCULAIRES ASSOCIEES [1]**

La plupart des cas de PVP sont d'origine primitive et ne sont pas associés à d'autres anomalies organiques. C'est la raison pour laquelle la PVP est considérée comme un syndrome malformatif congénital isolé, sporadique, confiné à l'œil.

Mann a postulé qu'un arrêt du développement, de cause inconnue, en serait responsable : la composante du tissu fœtal qui persiste après la naissance, dépend de l'âge gestationnel ou s'est produit l'arrêt de la maturation de ce tissu au stade maximal de son développement [59]. Plusieurs tissus peuvent être affectés par ce processus, expliquant la coexistence de la PHVP avec d'autres malformations oculaires congénitales. Ainsi pour Reese tout œil sévèrement malformé peut comporter une PVP [17].

**La microphthalmie** est fréquente surtout dans les formes antérieures. Sa présence est un signe de gravité et de mauvais pronostic fonctionnel même si elle est un des éléments diagnostiques.

Par ordre de fréquence [31], on retrouve **la dysplasie rétinienne, le pli falciforme, le colobome uvéal** [74,75], le **leucome cornéen congénital** [31].

Exceptionnellement, les associations de la persistance du vitré primitif avec des syndromes malformatifs rares ont été décrits [76,77] : **l'anomalie de Peters** [78], la **mégalo cornée controlatérale** [75], le **syndrome de Rieger** [79], le **syndrome de morning glory** ou papille en fleur de liseron [80, 81, 82,83], **l'hypoplasie vasculaire rétinienne bilatérale** [84,85], voire certaines **tumeurs** (médulloépithéliome et rétinoblastome...) [84, 85, 86, 87, 88, 89,90].

Dans notre série nous avons retrouvé un cas de PVP associé à un syndrome malformatif oculaire : PVP unilatérale, forme antérieure chez qui l'examen du fond de l'œil en post opératoire retrouve un morning glory syndrome.

## **VIII. SYNDROMES MALFORMATIFS GENERAUX ASSOCIES A LA PHPV**

Les formes **bilatérales** sont généralement associées à des anomalies générales [31].

Classiquement, les syndromes malformatifs les plus fréquemment retrouvés en association avec la PVP sont :

- **la trisomie 13**, [91] parfois :
- La trisomie **15**
- La trisomie **18** : ou syndrome d'edwards, létale, associe une microcéphalie, une micrognathie, une hypertonie musculaire, une atteinte rénale et une persistance de la papille de Bergmeister /
- La trisomie **22** : parfois associée à une ectopie cristallinienne et une PHPV
- le syndrome de walker-warburg [92,93]
- les Neurofibromatoses [98, 99]
- les Anomalies neurologiques [34]
- la maladie de norrie [94],
- le syndrome d'aicardie [95, 96].
- D'autres affections plus rares on été décrites : l'anencéphalie, le syndrome oculo-dento-osseux, le nanisme oculo-dento-cérébrale, et plus récemment le déficit en protéine C [97].

Bien que très différents les uns des autres, ces syndromes malformatifs présentent quelques traits communs. La PVP associée touche sévèrement les 2 yeux, et s'accompagne d'autres anomalies telles que les colobomes uvéaux et les dysplasies rétiniennes. Cependant le problème oculaire passe souvent en deuxième plan car le pronostic vital est habituellement péjoratif, le décès survenant dans la plupart des cas dans les premières semaines ou les premiers mois de vie. [1]

Dans notre série, nous n'avons pas retrouvé ces anomalies systémiques décrites.

Les études montrant les associations de la PVP impliquent que : [99]

- L'échec de régression vasculaire hyaloïde est associé à divers pathologie oculaire, ou que certaines atteintes peuvent conduire à la PVP
- Cette condition peut être causée par multiples gènes
- L'existence d'une relation entre les gènes des autres pathologies et le phénotype de la PVP.

**Tableau 3** : Syndromes malformatifs généraux associés à la PVP [1]

|                                                                                                          | Génétique                                                                                                | Atteintes oculaires                                                                                                                                                                                       | Atteintes extra-oculaires                                                                                                                                           |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Trisomie 13 ou Sd de Patau<br>= anomalie chromosomique la plus souvent associée (selon Reese et Blodi) 7 |                                                                                                          | - Microphthalmie voire anophtalmie<br>- large colobome irien<br>- cataracte<br>- dysplasie rétinienne<br>- cartilage intra-oculaire<br>- PVP<br>- aniridie<br>- glaucome                                  | - microcéphalie<br>- fente palatine<br>- polydactylie<br>- malformations cardiaques<br>- malformations du SNC<br>- un hémangiome cutané<br>- une hernie ombilicale. |
| Sd de Walker-Warburg                                                                                     | Autosomique récessive                                                                                    | - dysplasie rétinienne<br>- DR congénital<br>- hypoplasie maculaire<br>- hypoplasie du NO<br>- microphthalmie<br>- leucomes cornéens<br>- colobomes<br>- PVP<br>- persistance artère hyaloïde             | - hydrocéphalie<br>- microcéphalie<br>- agyrie (absence de sillon cérébraux)<br>- polymicrogyrie<br>- encéphalocèle<br>- retard mental profond                      |
| Syndrome d'Aicardi                                                                                       | Forme atypique d'hérédité liée à l'X dominant :<br>- observée chez les filles<br>- létale chez le garçon | Lacunes choroïdiniennes typiques<br>- colobomes papillaire ou choroïdien<br>- microphthalmie<br>- persistance de la membrane pupillaire<br>- PVP<br>- ectasies sclérales                                  | - spasmes en flexion<br>- agénésie du corps calleux<br>- retard psychomoteur<br>- anomalies vertébrales (spina bifida)                                              |
| Maladie de Norrie                                                                                        | Récessif lié à l'X                                                                                       | - leucocorie bilatérale<br>- masse rétrocrystallinienne fibrovasculaire<br>- dysplasie rétinienne bilatérale sévère<br>- DR total secondaire<br>- plis rétiens<br>- hyperplasie du NO<br>- cécité précoce | - surdité progressive<br>- retard psychomoteur important<br>- mort dans la 1 <sup>ère</sup> année dans la plupart des cas                                           |
| Déficit en protéine C                                                                                    | Autosomique récessive                                                                                    | PVP : 1 seul cas décrit                                                                                                                                                                                   | L'atteinte des 2 chromosomes n'est pas viables<br>Thrombose veineuse récurrente dans la période néonatale                                                           |

## **IX. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

La difficulté diagnostique du vitré primitif se pose principalement dans les formes intermédiaires ou la leucocorie domine les signes cliniques, orientant d'emblée vers une cataracte puisque l'étirement des procès ciliaires n'est pas toujours flagrant et partiellement dissimulé par la mauvaise dilatation irienne du nouveau né, d'autant plus que la microphthalmie est parfois absente [6].

Plusieurs affections oculaires sont parfois confondues avec la persistance du vitré primitif car elles se révèlent également par une leucocorie : le rétinoblastome, la rétinopathie des prématurés, les cataractes congénitales, la toxocarose et la maladie de Coats sont les plus fréquemment rencontrés.

Pour les formes postérieures, les décollements de rétine congénitaux sont exceptionnels. La rétinopathie du prématuré dont l'aspect purement clinique peut être trompeur, apparaît après la naissance dans un contexte évocateur.

Par ailleurs les modifications du fond d'œil de la PHVP postérieure peuvent aussi mimer d'autres pathologies : dysplasie rétinienne, plis falciformes, vitréo-rétinopathie exsudative familiale, ou corps étranger intraoculaire.

Dans certains cas l'analyse génétique comme rapporté par des séries récentes [100,101] peut aider le clinicien dans le diagnostic ainsi qu'au conseil génétique de la famille ; ce qui serait très utile dans la pratique ophtalmologique dans le future [99].

## **1. Le rétinoblastome :**

C'est le premier diagnostic à évoquer de part sa gravité.

Les aspects ophtalmoscopiques de ces deux maladies sont bien connus. Le rétinoblastome est généralement diagnostiqué plus tard, quelques mois après la naissance. Bilatéral dans 1/3 des cas, il survient sur un globe de taille normale, et ne s'accompagne pas de cataracte ni d'étirement des procès ciliaires, ni de microphthalmie [53, 66,31]. Les masses blanches du segment postérieur sont toujours à distance du cristallin à moins que toute la cavité vitréenne ne soit remplie de la tumeur. Enfin l'existence de calcifications (assez facilement retrouvées sur les examens radiologiques) est caractéristique [89].

De façon très rare, des éléments de la PVP voire même la microphthalmie peuvent coexister avec le rétinoblastome mais cette association reste exceptionnelle [89].

La détection des vestiges de la vascularisation fœtale ne permet pas d'éliminer systématiquement la présence d'un rétinoblastome : en effet, il est possible que le tissu néoplasique sécrète des substances angiogéniques facilitant la persistance des composantes de la vascularisation fœtale [8].

Egalement dans les yeux myopes atteints de PVP l'absence de cataracte et de leucocorie contribue aux fréquentes erreurs diagnostiques [66].

## **2. La cataracte congénitale :**

Lorsqu'un patient présentant une PVP est vu après l'opacification totale du cristallin, il peut être impossible de repérer la masse fibro-vasculaire par l'opacification directe. Dans notre série 2cas ont été opérés pour cataracte congénitale avant de poser en per opératoire le diagnostic de PHPV.

Devant une cataracte congénitale, il faut suspecter la présence d'une PVP lorsque :

- ✧ Une microphthalmie est associée
- ✧ La chambre antérieure est étroite
- ✧ Les procès ciliaires sont visibles

Dans tous les cas quel que soit l'étiologie, l'échographie B (voire la scanner) est indispensable pour faire le bilan des lésions du segment postérieur avant de décider l'intervention chirurgicale d'une cataracte totalement obturante [1].

## **3. La rétinopathie des prématurés :**

La PHVP et la RP présentent des traits communs à leurs stades terminaux.

Ainsi la leucocorie, la microphthalmie, les procès ciliaires étirés, les plis rétiniens et les décollements de rétine secondaires aux réactions fibro-vasculaires tractionnelles post-natales peuvent apparaître dans la RP.

De plus certains éléments de la vascularisation fœtale peuvent persister d'une part, à cause de la prématurité, et d'autre part, probablement à cause des stimuli angiogéniques sécrétés par la rétine ischémique de la PR.

Mais la bilatéralité, l'histoire de prématurité, l'oxygénothérapie néonatale et la vasculopathie rétinienne typique sont des arguments suffisants pour éliminer une PVP. De même l'aspect des procès ciliaires est différent dans ces deux affections : dans la PVP, ils sont étirés et incorporés à la périphérie de la masse rétro cristallinienne, alors que dans la RP ils sont insérés en arrière du tissu rétrolental.

La cataracte est habituellement absente dans la RP, ou plus rarement quand elle existe, elle se présente sous forme d'une opacification près de l'équateur, alors que dans la PVP, elle débute au pôle postérieur du cristallin.

Cependant, au stade terminal, il est souvent impossible de différencier, ces deux maladies lorsqu'elles se compliquent de décollement total de rétine, de glaucome secondaire et d'atrophie du globe [1,99].

#### **4. La toxocarose : [1, 11, 52,54]**

Surtout si évolution vers DR totale.

L'infection a *Toxocara canis* produit une masse rétinienne unilatérale s'accompagnant souvent d'une réaction inflammatoire du vitré qui peut causer une leucocorie et simuler un rétinoblastome.

Il présente un pli rétinien et/ou une énorme masse gliale s'étendant dans le vitré à partir du NO.

L'interrogatoire doit rechercher une notion de contagé avec un jeune chien. L'âge de survenue est plus tardif (4-6 ans). Le sérodiagnostic à *Toxocara canis* est positif dans 90% des cas.

## **5. La maladie de Coats :**

Les formes évoluées peuvent se présenter comme un décollement total de la rétine, avec rubéose irienne.

La maladie de Coats est caractérisée par la présence de vaisseaux rétiens télangiectasiques qui produisent des exsudats intra et sous rétiens de couleur jaune chamois ponctués de cristaux en paillette. Unilatérale, elle touche surtout les garçons et se révèle plus tardivement dans la première décennie [1,65].

## **6. La dysplasie rétinienne :**

Souvent confondue avec les formes sévères de la PVP. En fait, le terme de dysplasie rétinienne est utilisé dans un double sens.

*Dans le premier cas*, il s'agit d'un syndrome clinique poly malformatif, d'origine chromosomique (syndrome de Patau ou trisomie 13) [91], décrit par Reese et Blodi [72], comprenant des anomalies systémiques diffuses souvent létales, en association avec des atteintes oculaires multiples comportant une différenciation dysplasique de la rétine. Les anomalies oculaires retrouvées peuvent être :

- ✧ Une microphthalmie,

- ✧ Un glaucome congénital par malformation de la chambre antérieure,
- ✧ Un colobome (irien ou choroïdien ou du nerf optique),
- ✧ Une persistance du vitré primitif ou de l'artère hyaloïde.

*Au sens propre*, ce terme a une signification histologique : il s'applique à toute anomalie de différenciation rétinienne produisant une rétine dysplasique avec des formations en rosettes et des proliférations gliales.

Ainsi la rétine dysplasique n'est pas une manifestation histologique d'une seule maladie mais un symptôme qui accompagne plusieurs affections dont la PVP fait partie [1,11].

## **7. Les plis réiniens :**

Ils ne sont pas spécifiques de la forme postérieure de la PVP. On les retrouve dans la fibroplasie rétrolentale, les uvéites sévères ou endophtalmies, dans les séquelles traumatiques avec ou non un corps étranger intraoculaire, dans la maladie de Norrie, l'incontinentia pigmenti, la vitréo-rétinopathie proliférante, la dysplasie rétinienne de Reese et Blodi, ou dans le syndrome de warburg [1, 72,92].

## **8. La vitreoretinopathie exsudative familiale :**

Au stade terminal elle présente une prolifération fibro-vasculaire avec décollement de rétine et exsudation intra et sous rétinienne, donnant l'aspect d'une masse rétrolentale.

## **9. La maladie de norrie :**

Peut associer à une cataracte une dysplasie rétinienne, un retard mental dans 50% des cas et une surdité dans 30% des cas. Les anomalies vasculaires ne sont pas comparables à celle du vitré primitif et la membrane fibreuse est absente. Le diagnostic anténatal est possible [6, 53, 54,66].

Elle peut être associée à la PVP.

## **10. L'incontinentia pigmenti :**

Maladie rare de la peau, chez le nourrisson féminin, 1/3 des cas présentent une masse rétrolentale [11].

## **X. L'EVOLUTION SPONTANEE**

Pour de nombreux auteurs, l'évolution spontanée des formes typiques de PVP se termine inéluctablement par des complications sévères (glaucome, hémorragies, décollement de rétine, uvéites) nécessitant une éviscération ou une énucléation [31,102, 103,104].

Au contraire d'autres publication ont montré que cette affection n'est pas toujours évolutive et que certains yeux non opérés parviendraient à l'âge adulte dans un meilleur état que s'ils avaient subi une chirurgie avec tous ses risques iatrogènes [48,52].

Reese dans son Memorial Jackson Lecture de 1955, a déclaré n'avoir jamais observé une PVP chez un adulte. Cependant, dans le même exposé, il a cité 3 cas survenus chez des patients de 12 à 31 ans, décrit dans la littérature plus ancienne.

Les articles plus récents ont rapporté des observations similaires [71, 76,81].

Les yeux atteints de PVP parvenus à l'âge adulte sans traitement chirurgical présentent les caractéristiques communes suivantes [1].

- A l'exception de quelque cas, l'acuité visuelle est mauvaise, souvent inférieure à « mouvement des doigts », l'œil malvoyant depuis l'enfance, étant parfois strabique.
- Les formes postérieures de PVP sont les plus fréquentes

- Les yeux qui conservent une acuité visuelle chiffrable ont une forme modérée et incomplète de la PVP
- Dans les formes antérieures de PVP, la résorption spontanée, partielle ou totale, du cristallin permet à la chambre antérieure de rester ouverte malgré l'étirement des procès ciliaires et malgré la croissance du tissu rétrolentale qui pousse l'iris en avant.
- L'énucléation cependant n'a pu être évitée chez certains patients à cause des complications apparaissant plus tardivement que d'habitude (moyenne d'âge à 18,8ans dans série de Haddad [31])

## **XI. PRISE EN CHARGE :**

### **A. But du traitement**

La prise en charge thérapeutique du vitré primitif vise à restaurer la vision par désobstruction de l'axe visuel et à éviter les complications qui peuvent conduire à une énucléation (ou éviscération).

Ces complications apparaissent à des âges très variables et sont parfois très précoces [31]. Dans notre série 38,4% des patients avaient déjà une cataracte avant l'âge de 8mois.

Une énucléation réalisée chez un très jeune enfant ou une atrophie du globe empêchent le développement normal de l'orbite et entraînent une asymétrie faciale. Par ailleurs, Goldberg a montré que la section des tractions exercées par le tissu fibro-vasculaire rétrolentale permet à l'œil de reprendre sa croissance [79].

Les objectifs du traitement ne sont donc pas seulement de récupérer la fonction visuelle mais aussi de conserver le globe oculaire et de rendre un aspect esthétique de la face convenable [1].

### **B. Les techniques chirurgicales**

Le but de l'intervention consiste à enlever la masse fibro vasculaire qui obstrue l'axe visuel et qui exerce une traction sur les procès ciliaires et sur la rétine. Le cristallin parfois clair, est sacrifié car il n'existe pas de plan de clivage avec la membrane rétrolentale.

## **1. Historique :**

De nombreuses techniques chirurgicales ont été proposées. Elles ont beaucoup évolué depuis que Reese a décrit la PVP [17].

**En 1908**, Collins suivi par Wolfe puis Reese dans les années cinquante ont proposé une discision du cristallin (laissé tel quel en attendant sa résorption spontanée, ou aspiré d'emblée), puis dans un deuxième temps quelques mois plus tard l'ouverture de la fibrose au couteau et à l'aiguille [17, 25,103].

Ce n'est qu'en **1970** que Gass propose l'ablation complète de la membrane à ciel ouvert [106].

Ces techniques représentent de nombreux inconvénients [1]:

- ✧ Les réactions inflammatoire post opératoires sont plus importante par leur fréquence et leur gravité ;
- ✧ Les hémorragies sont mal contrôlées ; c'est pour cette raison que Gass propose de réaliser l'intervention en deux temps et recommande d'éviter la discision de la membrane fibro vasculaire en son centre et sur son côté nasal car ces deux zones correspondent au point d'insertion de l'artère hyaloïde [106].
- ✧ La discision entraîne une traction au niveau du corps ciliaire, ouvre incomplètement la membrane et n'empêche pas la contraction de celle-ci ultérieurement avec le risque de décollement du corps ciliaire.
- ✧ Plusieurs discisions sont parfois nécessaires pour libérer l'aire pupillaire ;
- ✧ L'intervention à ciel ouvert expose le globe aux dangers des fortes variations de pression

✧ L'intervention en deux temps retarde la rééducation de l'amblyopie

L'invention de la **vitréctomie** dans les années **70** a permis d'entreprendre une chirurgie de la PVP à globe fermé en un seul temps [107].

Ainsi et grâce aussi à l'apparition des techniques de la micro-instrumentation, **Federmann et al.**[108] , puis **Starck et al.**[109] Réalisent cette ablation par voies antérieure et postérieure à travers de petites incisions

Plus récemment **Monnot et Assi** [26] ont montré que la voie d'abord par la pars plana permet une résection plus complète des structures pathologiques, contrôle mieux la diathermie et préserve le capital endothélial.

Cependant la rétine peut s'insérer directement sur la pars plicata ou sur la membrane rétro-cristallinienne. Dans ce cas, un abord par voie postérieure entraîne systématiquement une blessure rétinienne avec un décollement de rétine [109, 110].

## **2. le choix de la voie d'abord chirurgicale : reste discuté [1] :**

L'incision limbique est préconisée par certains auteurs pour limiter les complications rétiniennes per opératoires liées aux remaniements anatomiques des yeux atteints de PVP [27, 109, 111,112].

Cette dernière est systématiquement pratiquée dans certaines équipes depuis 1993 [1,110] à cause de la fréquence élevée des complications secondaires à l'incision sclérale (hémorragies intravitréennes, et surtout décollement de rétine)

D'autres auteurs [26, 113, 114, 115,116] plaident pour la voie postérieure par la pars plana ou par la pars plicata. Ainsi Fredermann aborde le cristallin pas son équateur avant de découper la membrane fibro vasculaire. Pour éviter la rétine, ces chirurgiens incisent entre 2 à 3 mm du limbe lorsque l'œil est microphthalmie, et essaient de repérer la pars plana par transillumination [115]. Cet abord est préférable lorsque la chambre antérieure est étroite, et lorsqu'une vitrectomie plus profonde est nécessaire. Il permet le contrôle d'une hémorragie intravitréenne, la section de la membrane fibrovasculaire qui s'étend loin en arrière vers la papille, et l'exploration du fond d'œil grâce à la pose de lentille chirurgicale de contact [52].

### **3. Technique chirurgicale : [6]**

Dans l'abord antérieur: par le limbe scléro-cornéen, la phacophagie est systématique. Selon Stark et al. [109] cette voie permettrait de limiter les complications préopératoires liées aux remaniements anatomiques postérieures. Les 2/3 antérieurs du cristallin sont le plus souvent facilement aspirés, le 1/3 postérieur parfois très fibreux est parfois plus difficile à extraire ; mais ensuite il y a un bon accès à la membrane retro cristallinienne dont la résection doit être la plus complète possible [27]. La membrane doit être clivée des procès ciliaires sur 360° car constituée de collagène, de fibroblaste et de myofibroblaste [117], sa résection incomplète entraîne un risque d'hémorragie une rétraction secondaire avec traction sur le corps ciliaire et l'iris ; plus tard une prolifération secondaire peut obturer l'axe visuel d'autant plus rapidement que les reliquats cristalliniens y sont laissés adhérents. Avec les dyscories cette complication proliférative dont le taux final est d'environ 30% en moyenne dans la littérature, reste la cause principale de réintervention chirurgicale [28,118].

Une vitréctomie antérieure termine la chirurgie avant une suture systématique. Le but de cette dernière est de prévenir la formation du tissu fibrovasculaire et d'exposer la rétine centrale dans l'espoir de prévenir l'amblyopie [11,113].

Dans les formes postérieures isolées: avec une traction rétinienne, l'intervention consiste en une vitréctomie complète par abord postérieur. La section du tractus fibreux entre le pli rétinien et le segment antérieur peut permettre une réapplication partielle ou totale de ce pli et prévenir l'extension du décollement de rétine lors de la croissance du globe oculaire.

**Ainsi** chez tous les patients opérés de notre série, la voie d'abord était antérieure limbique, après une phacopie on procédait à l'ablation des reliquats, l'intervention systématiquement complétée par une vitréctomie antérieure, et un implant de chambre postérieur rigide ou pliable était placé chaque fois que les conditions anatomiques le permettait et dans le même temps opératoire (77,7%).

#### **4. Correction de l'aphaquie [6]**

La correction de l'aphakie représente aussi une des difficultés du traitement de la PVP d'autant qu'elle est classiquement unilatérale.

**Les moyens** utilisés sont identiques à ceux proposées dans la chirurgie de la cataracte infantile. **Les lentilles cornéennes souples** et au mieux **rigides**, sont prescrites immédiatement après la chirurgie si **un implant intraoculaire** n'a pas été posé.

**Le suivi** est alors spécifique à celui des lentilles cornéenne de l'enfant de bas âge, toutefois des difficultés d'adaptation ou de stabilité de la lentille sur la surface oculaire peuvent survenir. Elles sont liées aux valeurs de la kératométrie induite par la traction centripète de la plaque fibreuse sur le segment antérieur ou conséquence de la microphthalmie associée. Dans ces cas une implantation secondaire doit être proposée le plus rapidement possible [6].

**L'implant intraoculaire** ; si l'état anatomique le permet, monofocal [22,120] voir multifocal [121], peut être posé dès la première intervention, toutefois :

- ✧ Chez un enfant en bas âge la présence d'une microphthalmie altère la prévision statistique de la croissance oculaire utilisée lors du calcul de la puissance de l'implant, induisant des anisométries importantes.
- ✧ Une autre source d'imprécision est liée aux modifications imprévisibles de la courbure cornéenne lors de la libération des tractions centripètes induites par la plaque fibreuse sur le segment antérieur.

La présence d'une membrane fibro gliale rétractile ou d'une microphthalmie justifie donc de sursoir à une implantation directe. Dans ces cas l'intérêt est d'avoir assez de recul pour atteindre un âge où la croissance oculaire est stabilisée. Le calcul d'implant sera alors plus précis, permettant une implantation fiable dans le temps, malgré les amétropies qui apparaîtraient indépendamment de la croissance. Une explication claire et précise de ces risques devra être donnée aux parents [6].

Rarement en cas de PVP partielle atteignant surtout la zone centrale de la capsule postérieure du cristallin, le sac cristallinien peut être conservé. Les techniques et indications proposées sont alors les mêmes que pour la cataracte congénitale et consistent en la réalisation d'un capsulorhéxis postérieur puis d'une vitrectomie antérieure. Dans ce cas l'implantation pourra être faite directement dans le sac capsulaire.

Le choix de la puissance de l'implant tient compte de la croissance du globe ; l'idée étant d'hypermétropiser l'enfant et de corriger l'hypermétropie résiduelle par une surcorrection.

### **Techniques d'implantations :**

Plus fréquemment dans les formes complètes nécessitant une ablation de tout le sac cristallinien, plusieurs techniques d'implantation peuvent être proposées soit dans le même temps soit lors d'une intervention spécifique ultérieure.

2 modes de fixations de l'implant peuvent être proposés :

- D'une part le maintien de l'implant dans le sulcus par la pose de sutures sclérales [122] a prouvé son efficacité [123,124] et peut être réalisé même avec des implants souples et injectables [125] évitant d'agrandir l'incision cornéenne source d'astigmatisme.
- D'autre part la fixation à l'iris plus récente peut aussi donner de bons résultats visuels [126], cependant la pose d'implants clipés en chambre antérieure doit être très prudente en raison des

modifications de profondeur de la chambre antérieure sur ces yeux souvent microphthalmes et du risque de perte endothéliale au long cours [127]. Elle sera d'autant plus inacceptable chez les patients ayant souvent au moins 70 ans d'espérance de vie. La fixation est effectuée soit par un implant clippé [128] à la face antérieure de l'iris, soit par de fines sutures trans-iriennes pour un implant situé à la face postérieure de l'iris ; cette dernière semble une alternative intéressante et réalisable également pour les implants clippés.

Dans les formes où une implantation précoce est effectuée, le calcul probabiliste de la puissance de l'implant reste identique à celui utilisé pour la cataracte congénitale [121].

Dans son étude portant sur 89 enfants atteints de PHVP, Anteby I [118] en comparant au sein du groupe des patients opérés (soit 68,5 %) les résultats fonctionnels et anatomiques des patients implantés (30 yeux) et non implantés (31 yeux) a conclu que **l'implant intraoculaire est une option favorable et bénéfique dans la prise en charge des enfants avec PVP.**

Dans notre étude l'implant intraoculaire a mis en place à chaque fois que cela était possible (77,7%) dans le sulcus ou dans le sac cristallinien, dans le même temps opératoire. Aucun implant de chambre antérieure n'a été utilisé, ni d'implant à fixation sclérale ou irienne. Une correction par lunette était systématique chez ces enfants.

La correction des enfants aphaques dans notre série s'est basée sur la prescription de lunettes après réfraction. Aucune correction par lentille n'a été réalisée du fait d'une part de la grande difficulté d'adaptation vu l'âge, et d'autre part des conditions socio-économiques de la plupart de ces patients.

## 5. Les complications opératoires

Elles surviennent pendant l'intervention ou à distance.

Les difficultés techniques sont liées à la petite taille des yeux, à l'œdème cornéen, à la pupille souvent synéchiée et mal dilatée, ou enfin aux hémorragies qui peuvent gêner la visibilité.

Pendant l'intervention : une hémorragie secondaire à la section de l'artère hyaloïde peut survenir ; elle est le plus souvent minime et contrôlée par l'injection de produit viscoélastique ; exceptionnellement seule une coagulation permet la poursuite de la chirurgie [6].

Les complications postopératoires immédiates comportent [1]:

- ✧ Les décollements de rétine dont le pronostic est sévère car ils conduisent souvent à une perte de la vision ou du globe
- ✧ Les hémorragies intraoculaires responsables d'hypertonie oculaire difficile à traiter, ou de décollement tractionnel de rétine par réorganisation du vitré
- ✧ L'inflammation de chambre antérieure parfois accompagnée de membrane cyclitique
- ✧ Les réactions inflammatoires ainsi que les hémorragies post opératoire : leur évolution est rapidement résolutive avec un traitement anti inflammatoire prescrit systématiquement en post opératoire [6].

Les complications tardives rencontrées sont l'hypertonie oculaire [118,119] , la membranule secondaire, et la secclusion pupillaire. Ces deux dernières nécessitent une réintervention pour dégager l'axe visuel.

Dans quelque cas la phtyse du globe oculaire est inévitable.

Au plus long terme, un strabisme sévère convergent ou plus rarement divergent peut apparaître [7].

Dans notre série nous avons recensé certaines complications :

*En per-opératoire* : 1cas d'hémorragie secondaire à la section de l'artère hyaloïde sous forme d'un saignement minime contrôlé par injection de produit viscoélastique.

*En postopératoires* :

- ✧ Un cas de secclusion pupillaire survenue chez 1 enfant implanté
- ✧ La constitution d'une membrane post IOL ayant nécessité une reprise chirurgicale membranelectomie + vitréctomie antérieure chez 1 patient
- ✧ Une cataracte tertiaire mais avec un axe visuel dégagé (2yeux)
- ✧ Un cas de décollement de rétine prévu pour cerclage ; l'enfant a été pris en charge à l'étranger.
- ✧ Un œil a évolué vers la phtyse.

### C. INDICATIONS [1,6]

Autrefois, devant la hantise de laisser évoluer un rétinoblastome, ces yeux étaient le plus souvent énuclées [26]. Une meilleure connaissance clinique, l'apport de l'imagerie, et le progrès des techniques chirurgicales ont diminué le taux d'erreur diagnostique et de complications.

L'âge opératoire : pour la plupart des auteurs il est souhaitable d'opérer ces enfants le plus tôt possible [23,27] même si certains auteurs considèrent encore qu'il y a un risque anesthésique exagéré par rapport au gain fonctionnel que l'enfant peut obtenir [26].

Dans les formes antérieures obturantes ou susceptible d'induire un astigmatisme non corrigeable( par une déformation de la capsule postérieure du cristallin) tous les auteurs sont **unanimes** pour **poser une indication chirurgicale** justifiée par la récupération visuelle potentielle

En revanche dans les formes mixtes ou plutôt postérieures, elle varie selon les écoles [22, 26,64] ou la chirurgie est parfois proposée dans un but esthétique et parfois pour éviter l'évolution vers les complications suscitées.

**Le traitement doit donc être adapté à la forme clinique même s'il n'ya toujours pas de codification stricte.**

Nous rapportons toutefois les tendances opératoires selon les cas : [1]

- Abstention thérapeutique avec surveillance :

Formes postérieures pures avec : plis rétinien, anomalies du NO et maculopathie ou l'acuité visuelle est jugée irréversible [23,63].

Pour les formes sévères ou le pronostic visuelle postopératoire est médiocre, même s'il est suffisant sur le plan anatomique et esthétique (attitude discutée) [47,48].

Absence de perception lumineuse ou amblyopie profonde [8,21].

Ou au contraire L'abstention chirurgicale est justifiée pour les formes antérieures non obturantes et postérieures minimales isolées.

- Mydriatiques et rééducation orthoptique :

Forme incomplète de PVP qui n'obstrue que partiellement l'axe pupillaire

- Phacopexie seule :

Dans les formes antérieures associées à une atteinte postérieure sévère dans le but d'éviter un glaucome (Pollard et Scott) en effet une chirurgie plus complète n'est pas dénuée de risque de complications dans ces yeux qui, de plus, ne vont probablement pas récupérer la vision [52].

- Vitréctomie par la pars plana :

Formes postérieures de la PVP ou l'acuité visuelle semble possible et ou les tractions sur la rétine progressent.

- L'intervention complète :

Phacoplagie suivie d'une membranectomie et d'une vitrectomie antérieure est indiquée devant une PVP évolutive avec le risque d'apparition de complications sévères à plus ou moins long terme caractérisée par :

L'aplatissement progressif de la chambre antérieure par antépulsion du cristallin/ la cataracte/ l'étirement des procès ciliaires/ le glaucome [8, 17,114]

Tous les patients que nous avons opérés présentent au moins un de ces 4 signes.

Nous préférons la voie limbique que nous utilisons systématiquement car elle nous donne moins de complications per et postopératoires. Pous Scott et Pollard l'incision sclérale peut être utile dans les PVP antérieures et postérieures ou on est amené à travailler en profondeur dans la cavité vitréenne.

Dans notre série l'abstention thérapeutique a été préféré pour les cas présentant une PHVP sévère avec une amblyopie profonde par atteinte du pôle postérieure chez qui l'acuité visuelle est jugée irrécupérable.

## **D. REEDUCATION DE L'AMBLYOPIE**

Une réhabilitation visuelle ne s'obtient que si l'intervention est suffisamment précoce pour permettre la rééducation orthoptique avant que l'amblyopie ne soit définitive. La rééducation de l'amblyopie est longue et astreignante, s'étalant sur plusieurs années. L'occlusion est souvent mal tolérée et abandonnée [1].

Elle est identique à celle proposée dans les suites de chirurgie de la cataracte congénitale. Elle consiste en une correction réfractive par lentille ou lunettes associée aux occlusions. Une correction supplémentaire par lunettes peut être ajoutée soit pour corriger un astigmatisme associé soit pour corriger une amétropie de l'œil adelphe.

La méthode et le rythme sont adaptés à chaque enfant selon sa compliance et sa récupération visuelle. Cette coopération (de l'enfant et de la famille) est parfois difficile en raison des contraintes imposées à l'enfant.

La réhabilitation de l'œil implique [11] un traitement antiamblyopique qui impose l'occlusion du bon œil [52,54]: pour les premiers mois après la chirurgie l'occlusion directe est impérative ; le bon œil doit être occlus plus de 50% des heures d'éveil durant 3 à 4 mois [52] ; des précautions doivent être prises afin d'éviter l'amblyopie du bon œil par déprivation, s'en suivra l'occlusion à temps partiel 4 à 6 h /jours jusqu'à la maturité visuelle à l'âge de 9 ans [54].

Selon Pollard et Scott, elle doit se poursuivre jusqu'à la stabilisation de la vision c'est-à-dire jusqu'à l'âge de 9-10 ans [23,129]. Un arrêt intempestif peut entraîner une rechute de l'acuité récupérée après la chirurgie.

Chez le sujet myope s'impose une forme différente de prise en charge : une chirurgie plus conservatrice, pour ces yeux du fait de l'absence de cataracte et la présence de milieux clairs [130], toutefois une approche plus agressive de l'amblyopie est nécessaire [66,130].

## **E. PRONOSTIC :**

Le pronostic fonctionnel de la PHVP est mauvais malgré les progrès de la prise en charge, thérapeutique : dans la majorité des cas, l'acuité visuelle n'est pas chiffrable (90% des cas), et les formes s'associant à strabisme ou à un nystagmus, qui persisteront après la chirurgie intraoculaire, ont un très mauvais pronostic visuel [1,6].

Les parents doivent être d'emblée informés du pronostic.

Le pronostic visuel d'un enfant atteint dépend de plusieurs critères dont certains peuvent être précisés dès la première consultation. Ils déterminent la conduite à tenir. Ce sont principalement [6,28] :

- **L'âge** de l'enfant au **moment du diagnostic** et le **délai de l'intervention** chirurgicale si elle est nécessaire, le meilleur pronostic étant dépendant d'une intervention dans les cinq semaines post-natales, afin de diminuer au maximum le développement d'une amblyopie unilatérale [54,105].

- **L'étendue de la membrane** : ainsi si l'enfant présente uniquement une PVP antérieure avec une petite membrane, à la fois la chirurgie et le traitement de l'amblyopie peut procurer une bonne chance pour vision utile [54], à l'opposé des cas où l'obturation de l'axe visuel est dépistée tardivement, particulièrement dans certaines formes cliniques partielles où les opacités peu visibles, sont placées juste dans l'axe visuel [6].

- **Les anomalies oculaires et générales** associées.

- **Le choix de la technique opératoire.**

• **La forme clinique** : les formes mixtes et postérieures sont les plus péjoratives sur le plan fonctionnel [6] :

Des 3 formes cliniques de la PVP seule la forme antérieure possède un bon Pc visuel après intervention chirurgicale [24,54]. La forme postérieure pure et combinée limite le développement d'une bonne vision secondaire du fait des anomalies associées du pôle postérieur [52].

*La PVP antérieure* : évolue progressivement et ses complications peuvent entraîner la perte de l'œil en l'absence de prise en charge thérapeutique précoce. En revanche, elle peut avoir un pronostic visuel plus favorable si :

- ✧ Elle est modérée sans lésions rétiniennes associées
- ✧ Sa gestion chirurgicale ne s'accompagne pas de complication per ou postopératoire
- ✧ La rééducation de l'amblyopie est entreprise suffisamment tôt et prolongée jusqu'à stabilisation de l'acuité visuelle.

*La PVP postérieure* : est de meilleur pronostic anatomique et esthétique car elle s'accompagne de microphthalmie plus modérée, évolue plus lentement et n'est parfois diagnostiquée qu'à l'âge adulte. Cependant, la maculopathie et l'atteinte du nerf optique fréquemment présentes réduisent considérablement la vision.

*Enfin les formes mineures* de la PVP représentées par de discrets reliquats du système hyaloïdien n'ont pas de retentissement fonctionnel.

• L'analyse d'autres facteurs : notamment **le sexe, la latéralité** et le **glaucome tardif** sont retrouvés non significativement associés aux résultats visuels [28].

• D'autres facteurs tels que **la compliance à l'occlusion** ainsi que **la correction d'erreur réfractive** influencent les résultats ; la prise en charge difficile de l'amblyopie anisométrique dans l'aphakie néonatale est citée comme un facteur majeur de résultats visuels médiocres [28].

Dans une étude publiée en 2005 [28], portant sur 55 yeux de 50 enfants ; dont 60% ont bénéficié d'une chirurgie :

- l'absence d'implication postérieure prédirait une AV à CLD ou mieux toutefois ce résultat *n'est pas statistiquement significatif*.
- chez les patients ayant reçu une chirurgie de réhabilitation visuelle ; l'existence d'implication du segment postérieur n'est pas retrouvée associée à une AV au suivi final. (l'échec dans l'obtention de résultat statistiquement significative étant dû au faible nombre de patients au suivi court et à la sélection pour la chirurgie de patient avec atteinte postérieure minime).

## **F. RESULTATS**

Sur les 9 patients opérés nous avons compté :

87,5% des patients opérés ont gardé une fonction visuelle post opératoire.

Pour 71,4% d'entre eux la vision se limitait à « suit la lumière » ; 2 patients présentait une acuité visuelle chiffrable, il s'agit des deux formes antérieures.

La meilleur acuité s'élevait à 2/10 avec correction (PVP antérieure survenue sur un œil non microphthalmie, opéré à l'âge de 7mois et l'aphaquie corrigée ensuite par implant intraoculaire).

Nous avons comparé nos résultats avec ceux de la littérature ; dans l'ensemble en dehors des cas opérés pour conserver l'œil, la vision obtenue est basse : la majorité récupère une acuité visuelle entre « perception lumineuse » et « compte les doigts »

2 Séries ont montré de bons résultats : Pollard a obtenu une vision supérieure ou égale à 2/10 pour huit patients (sur les 46 opérés), Karr et Scott présentent trois patients ayant 5 à 6/10. Ces observations sont caractérisées par 3 éléments :

- ✧ Il s'agit pour tous d'une forme antérieure de la PVP
- ✧ Tous les enfants ont été opérés précocement vers 2-3mois de vie, et au plus tard avant le 4<sup>ème</sup> mois
- ✧ La rééducation de l'amblyopie a été drastique et poursuivie jusqu'à l'âge de 9-10 ans.

Notre série montre de moins bon résultats pour plusieurs raisons :

- ✧ A l'exception des 2 formes antérieures les cas de PVP étaient plus sévères avec une atteinte rétinienne souvent présente
- ✧ L'âge d'intervention plus tardif, qui est directement lié au retard diagnostique (retard de consultation)

Dans d'autres séries et malgré les protocoles stricts, les résultats fonctionnels demeurent plutôt décevants, généralement l'acuité visuelle mesurée au BBvision est bien inférieure à celle de la courbe pour l'âge. Chiffrable vers l'âge de 3ans elle dépasse rarement 1/10

Dans la plupart de ces séries quasiment aucun œil microphthalme n'a récupéré une acuité visuelle chiffrable et aucune des formes postérieure isolées un résultat fonctionnel

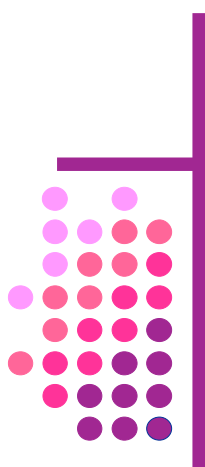
La microphthalmie initialement présente reste proportionnellement stable mais elle peut aussi donner l'impression d'une aggravation lors d'une absence de croissance de l'œil. L'œil controlatéral habituellement sain est aussi un élément défavorable pour la rééducation visuelle tant la différence de qualité visuelle entre les 2 yeux est importante et amblyogène [6].

Dans une étude publiée en 2002[99] portant sur 89cas qui se propose de comparer les résultats de PHVP traités par chirurgie (68,5%) ou traitement conservateur (31,5%) on retrouve que les meilleurs résultats fonctionnels sont obtenus chez les sujets opérés et implanté, et que l'incidence des AV finales à PL – est similaire chez les patients opérés et non opérés, toutefois dans le groupe ayant bénéficié d'une chirurgie cette incidence est 4fois plus importante chez les enfants aphaques.

Cette étude montre également que l'implantation n'augmente pas le risque de développement de glaucome.

Le pronostic fonctionnel implique aussi l'enfant, sa famille et l'orthoptiste dont le rôle ne doit pas être négligé. Dans tous les cas un suivi rigoureux et une rééducation de l'amblyopie sur le long terme sont le principal gage d'une éventuelle récupération visuelle

Le facteur aggravant est toujours l'atteinte du segment postérieur [26]. Des phtyses sont habituellement observées dans les formes mixtes ou postérieures avec atteintes rétinienne majeure. Elles surviennent parfois quelques temps après la chirurgie même bien conduite, nécessitant une éviscération secondaire ou la pose d'un verre scléral esthétique.



## *Conclusion*

L'étude de nos cas cliniques et leur comparaison avec les données de la littérature nous permettent de faire plusieurs remarques.

Depuis la description de la persistance du vitré primitif par Reese en 1995, les moyens diagnostiques ont nettement progressé de même que les techniques chirurgicales. Ainsi l'énucléation de l'œil atteint de PVP soit pour suspicion de rétinoblastome, soit pour buphtalmie reste exceptionnel.

La prise en charge thérapeutique ne consiste donc plus seulement à préserver le globe mais aussi parfois à améliorer un peu la vision.

Un bilan préopératoire est indispensable. Il évalue l'extension et la gravité de la PVP. L'échographie en mode B voire la tomodensitométrie sont nécessaires lorsque le fond d'œil n'est pas visible. La présence de lésions rétinienne, telles qu'une maculopathie, une papille anormale ou un décollement, laisse prévoir qu'il n'y aura pas de récupération visuelle.

L'intervention doit être entreprise le plus tôt possible dans les formes à potentiel évolutif (avec cataracte, chambre antérieure étroite, étirement des procès ciliaires, hypertension, hémorragies intraoculaire, décollement de rétine), afin de limiter l'apparition de complications irréversibles anatomiques (glaucome irréductible) et fonctionnelles (amblyopie). La voie d'abord limbique est la plus sûre car elle entraîne moins de complications iatrogènes.

Toutes les études appuient la valeur d'un diagnostic précoce et d'intervention précoce pour maximiser le potentiel visuel chez des patients sélectionnés

La rééducation visuelle ne doit pas être négligée et débutée rapidement dans la période postopératoire, avec une correction réfractive adaptée de l'aphaquie. Elle sera poursuivie jusqu'à la stabilisation de la vision ; en effet la récupération fonctionnelle ne dépend pas seulement des délais et de la technique chirurgicale mais aussi de la rééducation de l'amblyopie au long cours.

La prise en charge varie selon les études et les indications ne sont pas codifiées.

Le pronostic fonctionnel des formes typiques de PVP reste, dans l'ensemble, médiocre malgré une prise en charge chirurgicale correcte : il est dépendant de l'étendue initiale des lésions et des complications de l'aphaquie unilatérale de l'enfant.



## RESUME

**Titre :** Persistence et hyperplasie du vitré primitif : à propos de 13 cas

**Auteur :** Ahbeddou Sanaa

**Mots clés :** vitré primitif, vascularisation fœtale, leucocorie, cataracte congénitale, microphthalmie.

La persistance du vitré primitif est une anomalie congénitale liée à la persistance du système hyaloïdien fœtal et du vitré primitif hyperplasique. Le but de notre étude est d'analyser le profil épidémiologique ainsi que les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de la persistance du vitré primitif.

13 enfants (15yeux) atteints de PHVP traités et suivis au service d'ophtalmologie B entre 2004 et 2012.

L'âge à l'admission allait de 3 mois à 14 ans. Le principal signe d'appel était la leucocorie 69,23% des cas ; unilatérale chez 84,6% des nos patients. Il s'agissait d'une forme antérieure dans 13,3% des yeux, postérieure dans 6,66%, et mixte dans 80%. Une indication opératoire a été posée chez 60% des yeux. L'aphaquie post opératoire a été corrigée par un implant dans 77,7% des cas opérés; La rééducation de l'amblyopie a été réalisée chez tous nos patients. Les meilleurs résultats visuels obtenus : 2/10 et CLD chez les deux formes antérieures ; 1/10 dans une forme postérieure non opérée.

C'est une affection isolée et le plus souvent unilatérale, révélée le plus souvent par une leucocorie. On distingue 3 formes cliniques. Le pronostic fonctionnel dépend de plusieurs critères. Le traitement doit être précoce et adapté à la forme clinique.

Toutes les études appuient la valeur d'un diagnostic précoce et d'intervention précoce pour maximiser le potentiel visuel chez des patients sélectionnés. La rééducation visuelle ne doit pas être négligée et débutée rapidement dans la période postopératoire, avec une correction réfractive adaptée de l'aphaquie.

### SUMMARY:

**Title:** Persistence and hyperplasia of primary vitreous: about 13 cases

**Author:** Ahbeddou sanaa

**Key words:** Primary vitreous, fetal vascularization, leukocoria, congenital cataract, microphthalmia

Persistent hyperplastic primary vitreous is a congenital anomaly related to the persistence of the fetal hyaloïdien system and hyperplasty of primary vitreous. The aim of our study is to analyze the epidemiological profile and the diagnostic and therapeutic difficulties of persistent hyperplastic primary vitreous.

13 children (15eyes) with PHVP treated and followed at the Department of Ophthalmology B between 2004 and 2012.

Age at admission ranged from 3 months to 14 years. The main call sign was leukocoria in 69.23% of cases; unilateral in 84.6% of our patients. It was an anterior form in 13.3% of eyes, posterior in 6.66% and mixed in 80%. An indication for surgery was raised in 60% of eyes. The postoperative aphakia was corrected with an implant in 77.7% of operated cases. Therapy for amblyopia was performed in all patients. The best visual result: 2/10 and counting fingers in both anterior forms; 1/10 in a posterior form unoperated.

This is an isolated and unilateral affection usually occurs in infants born at term, it is most often revealed by leukocoria. There are 3 clinical forms. The functional prognosis is poor and the PHPV depends on several criteria. Treatment should be tailored to the clinical form .

All studies support the value of early diagnosis and early intervention to maximize the visual potential in selected patients. Vision therapy should not be neglected and started quickly in the postoperative period, with appropriate refractive correction of aphakia.

## الملخص

**العنوان:** الجسم الزجاجي الأولي مفرط التنسج المستديم: دراسة حول 13 حالة

**الباحث:** احبدو سناء

**كلمات البحث:** جسم زجاجي أولي، الأوعية الدموية الجينية، الحديقة البيضاء، الساد الخلقي، صغر المقلة.

الجسم الزجاجي الأولي مفرط التنسج المستديم هو شذوذ خلقي عائد الى دوام شريان الزُّجاجيَّة الجنيني و بقاء السائل الهلامي الأولي مفرط التنسج.

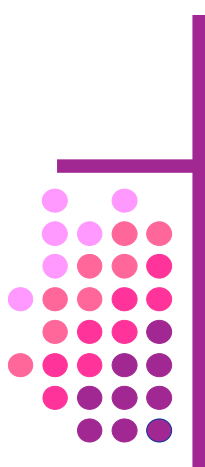
والهدف من دراستنا هو تحليل المعطيات الإبدميولوجية والصعوبات التشخيصية والعلاجية للجسم الزجاجي الأولي مفرط التنسج المستديم

دراسة استيعادية ل 13 طفلا مصاب بالجسم الزجاجي الأولي مفرط التنسج المستديم، حيث تمت المعالجة إدارة طب العيونيين عامي 2004 و 2012

يتراوح سن القبول بين 3 أشهر إلى 14 سنة. و تمثل الحديقة البيضاء العرض الأبرز 69.23% من الحالات. وكانت الإصابة من جانب واحد في 84.6% من المرضى. و تمثل الإصابة الأمامية 13.3% من العيون المحصاة في دراستنا، 6.66% للإصابة الخلفية ومختلطة في 80%. وقد تم تقرير العملية الجراحية في 60% من الحالات. تم تصحيح انعدام العدسة بعد العملية الجراحية بزرع عدسات في 77.7% من الحالات و قد استفاد جميع مرضانا من إعادة تأهيل الغمّش. أفضل نتيجة بصرية: 10/2 وعد الأصابع في الحالتين الاماميتين، 10/1 في حالة إصابة خلفية لم تخضع لعملية جراحية

هذا الشذوذ الخلقي احادي الجانب ، وغالبا ما يكتشف بوجود الحديقة البيضاء. هناك 3 أشكال سريرية. وتبقى توقعات سير المرض سيئة و تعتمد على عدة معايير. وينبغي تكيف العلاج مع النموذج السريري بيد أنه في الوقت الراهن لا توجد أية تعليمات دقيقة والموقف يختلف من سلسلة لأخرى

جميع الدراسات تدعم قيمة التشخيص المبكر والتدخل المبكر لتعظيم الإمكانيات البصرية عند المرضى. كما لا ينبغي إهمال إعادة التأهيل البصري والتي يجب البث فيها بسرعة في فترة ما بعد الجراحة، مع تصحيح العيوب الانكسارية في حالات انعدام العدسة



## *Bibliographie*

- [1] **LE (PHUONH MAI)** Persistence du vitré primitif ; thèse en médecine Paris 5 NECKER 1999.
- [2] **H. Offret**, Embryologie de l'œil et de ses annexes, Encyclopédie médico-chirurgicale 1988
- [3] **Offret H, Dhermy P.** Embryologie et tératologie de l'œil. Masson Ed 1986 ; 11-16 ; 31-36
- [4] **Brini A, Bronner A, Gerhard JP**, Biologie et chirurgie du corps vitré. Masson. Paris 1968
- [5] **Duke-Elder S.** System of ophthalmology, vol 3, London Kimpton 1963, pp.96 ; 196-198 ; 200-201 ; 766-775.
- [6] **O Roche, F Keita, F Beby, C Orssaud, J.L. Dufier**, Persistence et hyperplasie du vitré primitive. J Fr Ophtalmol 2007 vol 30 : 647-657
- [7] **Jack RL.** Ultrastructure of the hyaloid vascular system. Arch ophthalmol 1972; 87: 555-567
- [8] **Goldberg MF.** Persistent fetal vasculature: an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous. Am J ophthalmol 1997 Nov; 124(5): 587-626.
- [9] **Zhu M, Penfold Mc.** Aspects of apoptosis and vascular regression in the human foetal hyaloid. Invest ophthalmol Vis Sci 1996; 37(3): 131
- [10] **Wilson WMG.** Heterochrony and human malformation. Am J Med Gen 1988; 29: 311-321
- [11] **Mira Silbert, Andrew S. Gurwood**, Persistent hyperplastic primary vitreous: clinical review; Clinical eye and clinical care 12 (2000) 131-137.

- [12] **Wegener JK, Sogaard H.** Persistent hyperplasique primary vitreous with resorption of the lens. *Acta ophthalmologica*, 1968; 46: 171-5
- [13] **Boeve MH, Vann Der Linde-Spiman JS, Stades FC, Vresen GFJM.** Early morphogenesis of persistent hyperplasic tunica vasculosa lentis and primary vitreous invest ophthalmol *Vis Sci*, 1990; 31: 1886-94
- [14] **Thut CJ, Rountree RB, Hwa M, Kingsley DM.** A large-scale in situ screen provides molecular evidence for the induction of eye anterior segment structures by the developing lens. *Dev Biol*, 2001, 231: 63-76
- [15] **Mondino CJ, Cohn HC.** Corectopia with nystagmus, absent foveal reflexs and corneal changes. *Acta ophthalmol (Copenh)*, 1981; 59:85
- [16] **D. Goddé-Jolly, J.L. Dufier,** *Ophtalmologie pédiatrique* 1992 Edition Masson
- [17] **Reese AB.** Persistent hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol* 1955; 40: 317-31
- [18] **Manschot W A.** Persistent hyperplastic primary vitreous. *Arch Ophthal* 1958; 59: 188-203
- [19] **Pruett RC., Schepens CL.** Posterior hyperplastic primary vitreous – *Am J Ophthalmol* 1970; 69: 535-543
- [20] **Pruett RC.** The pleomorphism and complications of posterior hyperplastic primary vitreous. *Am J ophthalmol* 1975; 80: 625-629
- [21] **Baloglou PJ.** Persistent hyperplastic vitreous: an unusual case associated with dysplasic retina. *Survey ophthalmol* 1965; 10: 360-364

- [22] **Roussat B, Barbat V, Cantaloube C, Baz P, Iba-Zizen MT, Hamard H,** syndrome de persistance et d'hyperplasie du vitré primaire. Aspects cliniques et thérapeutiques. *J Fr Ophtalmol*, 1998 ; 21 : 501-7
- [23] **Scott WE.** Management and visual acuity results of monocular congenital cataracts and persistent hyperplastic primary vitreous. *Aust NZJ Ophthalmol* 1989; 17(2): 143-152
- [24] **Pollard ZF.** Results of treatment of persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmic Surgery* 1991 Jan 1: 22(1): 48-52
- [25] **Van Selm J.** Surgery for retinal dysplasia and hyperplasia of the persistent primary vitreous. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1969; 89: 545-556
- [26] **Monnot JP, Assi A.** Persistance et hyperplasie du vitré primitive. Résultats à moyen terme de la vitrectomie. *J Fr Ophtalmol*, 1992 ; 15 : 269-73
- [27] **Le Rouic JF, Dureau P, Becquet F, Gabinson E, Puterman M, Dufier JL.** Persistance du vitré primitif : traitement chirurgical. *Ophtalmologie*, 1998 ; 12 : 151-3
- [28] **A. Hunt, N Rowe, A lam, F Martin,** Outcomes in persistent hyperplastic primary vitreous. *Br J Ophthalmol* 2005; 89: 859-863.
- [29] **Sebag J.** **The vitreous** : structure, function and pathobiology. New York: Springer-Verlag, 1989: 97
- [30] **Anand Kumar and Co,** bilateral persistent fetal vasculature: A study of 11 cases. *Journal of AAPOS* 2010; 14: 345-348.

- [31] **Haddad R, Font RL, Reeser F.** Persistent hyperplastic primary vitreous. A clinicopathologic study of 62 cases and review of the literature. *Survey Ophthalmol* 1978; 23(2): 123-124
- [32] **Dass. AB, Trese MT.** Surgical results of persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmology* 1999; 106(2): 280-284
- [33] **Tassman W. The vitreous.** In: Duane TD, editor. *Clinical ophthalmology* chap. 38. Philadelphia: Harper and Row, 1986: 6-7
- [34] **Marshman WE, Jan JE, Lyons CJ.** Neurologica abnormalities associated with persistent hyperplastic primary vitreous. *Can J Ophthalmol* 1999; 34(1); 21
- [35] **Article 3**
- [36] **Gala AH, Kotoury AL, Azzab AA.** Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous: an Egyptian family supporting a rare autosomal dominant inheritance. *Genet C.* 2006; 17: 441-7
- [37] **Wang MK, Phillips CL.** Persistent hyperplastic primary vitreous in non identical twins. *Acta ophthalmol* 1973; 51: 434-7
- [38] **Khaliq S. Hameed A. Ismail M et Al.** Locus for autosomal recessive nonsyndromic persistent hyperplastic vitreous. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2001 ; 42 : 2225-8
- [39] **Castillo M, Wallace DK, Mukerji, SK,** Persistent hyperplastic primary vitreous involving the anterior eye. *Am J Neuroradiol*, 1997; 18: 1526-8

- [40] **Alward W., Krashow M., Keech R.** Persistent hyperplastic primary vitreous with glaucoma presenting in infancy. Arch Ophthalmol 1991; 109: 1063-1064
- [41] **Spaulding AG.** Persistent hyperplastic primary vitreous humor. A finding on a 71year old man. Surv ophthalmol 1967; 125(5): 448-452
- [42] **Caudill JW, Zimmerman LE.** Ophthalmic pathology, . Phacoanaphylactoid reaction in persistent hyperplastic primary vitreous. Ophthalmology, 1985 Aug 1; 92 (8): 1153-1158
- [43] **Dufier JL. Kaplan J.** Glaucomes congénitaux primitives et secondaires dysgénésiques. In : Duffier JL, Kaplan J. Œil et génétique. Masson édit (Paris) 2005 ; chap 11 :P. 159-77
- [44] **Yang H. Wu Z.** Color doppler imaging of persistent hyperplastic primary vitreous Yan Ke Xue Bao, 1997, 13 : 56-8.
- [45] **Meisels H.I., Goldberg M.F.:** Vascular anastomoses between the iris and Persistent hyperplastic primary vitreous. Am J Ophthalmol 1979; 88: 179-185
- [46] **Berges O., Torrent M.** Echographie de l'œil et de l'orbite. Vigot, Paris (1986)
- [47] **Benchirifa F., Boulanoir A. El Bakkali M., Benzekri Y., Lamdouar-bellakhdar N.,** Intérêt de l'échographie dans la persistance et hyperplasie du vitré primitif à propos de 4cas. J Fr Ophthalmol. 1993 Jan 1 ; 16(4) : 220-224

- [48] **Cantalloube A.** Persistence et hyperplasie du vitré primitif. Difficulté diagnostiques et thérapeutiques – thèse Méd Paris (1989)
- [49] **Goldberg MF., Mafee M.** Computed tomography for diagnosis of persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmology* 1983; 90(5): 442-451
- [50] **Macfee MF, Goldberg MF.** Computed tomography in the evaluation of patients with Persistent hyperplastic primary vitreous. *Radiology* 1982; 145: 713-717
- [51] **MacfeeMF, Goldberg MF.,** persistent hyperplastic primary vitreous: role of a computed tomography and magnetic resonance. *Radiol Clin North Am*, 1987; 25: 683-92
- [52] **Pollard Z.** Treatment of persistent hyperplastic primary vitreous. *J Ophthalmic Nurs Technol* 1991; 10(4): 155-159
- [53] **Dass AB, Trese MT.** Persistent hyperplastic primary vitreous. In: Yanoff M, Duker JS, editors. *Ophthalmology Philadelphia: Mosby*, 1999:1-48
- [54] **Pollard ZF.** Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis **treatment** and results. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1997; XCV: 487-549
- [55] **Hogan MJ, Zimmerman LE.** *Ophthalmic Pathology*, Philadelphia and London: Saunders 1962; pp.797, p.640-643
- [56] **Roche O.** Cristallin et génétique. In : Dufier JL, Kaplan J. *Oeil et génétique Masson Edit (Paris) 2005*, chap 13: p. 187-211
- [57] **Williamson W.** Vitreous hemorrhage associated with persistent hyaloid artery. A propos of a case. *J Fr Ophthalmol*. 1994 Jan1; 17(5): 361-364

- [58] **Delaney WV Jr** Prepapillary hemorrhage and persistent hyaloids artery. Am J Ophthalmol 1980; 90(3): 419-421
- [59] **Mann I.** The development of the human eye. 3<sup>rd</sup> ed. New York: Grune and Stratton, 1969: 1-255
- [60] **Mann I.** Congenital retinal fold. Brit J Ophthalmol 1935; 19: 641-58
- [61] **Blodi FC.** Preretinal glial nodules in persistence and hyperplasia of primary vitreous. Arch Ophthalmol 1972; 87: 531-534
- [62] **Urvoy M, Lamarec B.** Persistence et/ou hyperplasie du vitré primitive. Ophtalmologie de l'enfant. Diffusion générale de Librairie, Marseille 1982 ; 164-168
- [63] **Alexandrakis G, Scott IU, Flynn HW Jr, Murray TG, Feuer WJ.** Visual acuity outcomes with and without surgery in patients with persistent fetal vasculature. Ophthalmology, 2000, 107: 1068-72
- [64] **Gastaud P. Costet P.** Anomalies du développement . In: Brasseur G. Pathologie du vitré, Masson Edit (Paris) 2003 chap 4 : p 119-32
- [65] **Godde-Jolly D.** Persistence du vitré primitif. In : Godde-Jolly D, Dufier JL. Ophtalmologie pédiatrique. Ed. Masson (Paris) 1992; chap; 15: p: 241-2
- [66] **Cheung JC, Summers GC, Young TL.** Myopia predicts better outcome in persistent hyperplastic primary vitreous. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1997; 34: 170-176
- [67] **Zadnik K. Pediatric lenses.** In: Schwartz CA, editor. Specially contact lenses: a fitter's guide. Philadelphia: WB Saunders, 1996: 134

- [68] **Renz BE, Vigantas CM.** Hyaloid vascular remnants in human neonates. *Ann Ophthalmol* 1977; 9: 179-184
- [69] **Francois J.** Prepapillary cyst develop from remnants of the hyaloids artery. *Brit J Ophthalmol* 1950; 34: 365
- [70] **Muller-Eidenbock A, Amon M, Moser E, Klebermass N.** Persistent fetal vasculature and minimal fetal vasculature remnants: a frequent cause of unilateral congenital cataracts. *Ophthalmology* 2004; 11: 906-13
- [71] **Spaulding AG, Naumann G.** Persistent hyperplastic primary vitreous in an adult. A breief review of the literature and a histopathological study. *Arch Ophthalmol* 1967; 77: 666-671
- [72] **Reese Ab, Blodi FC.** **Retinal dysplasia.** *Am J Ophthalmol* 1950; 33: 23-32
- [73] **Reese AB, Straatsma BR.** **Retinal dysplasia.** *Am J Ophthalmol* 1958; 45: 199-211
- [74] **Seitz B,** **Bilateral** congenital dentiform cataract and extreme microcornea in eyes with uveal colobomas and persistent hyperplastic primary vitreous. *Br J Ophthalmol* 1996 Apr 1; 80(4): 378-379
- [75] **Giuffre G.** Remnants of bergmeister's papilla and retinochoroidal colobomas. *Ann Ophthalmol* 1987; 19: 316-318
- [76] **Fujii M. Hayasaka S.** Persistent hyperplastic primary vitreous in the right eye and congenital grouped pigmentation of the retina in the left eye. *Ophthalmologica*, 1989 Jan 1; 198(3): 135-139

- [77] **Ndiaye PA**, Posterior form of persistent hyperplasia of the primary vitreous body associated with central serous chorioretinopathy. *J Fr Ophthalmol* 1993; 16(5): 333-336
- [78] **Burke JP. O’Keefe M.** Megalocornea and persistent hyperplastic primary vitreous masquerading as congenital glaucoma. *Acta Ophthalmologica* 1988; 66(6): 731-733
- [79] **Storimans C, Schooneveld M.** Rieger’s eye anomaly and persistent primary vitreous. *Ophthalmic paediatr Genet* 1989 Dec 1; 10(4): 257-262
- [80] **Brown GC, Gonder J, Levin A.** Persistent hyperplastic primary vitreous in association with the morning glory disc anomaly. *J Paediatr Ophthalmol Strabismus* 1984; 21: 5-7
- [81] **Gennamo G.** Morning Glory syndrome associated with marked persistent hyperplastic primary vitreous and lens coloboma. *Br J Ophthalmol* 1989 Aug 1; 73(8): 684-686
- [82] **Kindler, P.** Morning Glory syndrome: unusual congenital optic disc anomaly. *Am J Ophthalmol* 1970; 69: 376
- [83] **Traboulsi EI, Nuwaydih JF, Tobrey.** Aniridia, atypical iris defect, optic pit and the morning glory disc
- [84] **Irvine AR, Albert DM, Sang DN.** Retinal neoplasia and dysplasia. Retinoblastoma occurring with persistence and hyperplasia of the primary vitreous. *Invest Ophthalmol* 1977; 16: 403-407

- [85] **Morgan KS, Mc Lean IN.** Retinoblastoma and persistent hyperplastic primary vitreous occurring in the same patient. *Ophthalmology* 1981; 88: 1087-109
- [86] **Broughton WL, Zimmerman LE.** A clinicopathology study of 56 cases of intraocular medulluepitheliomas. *Am J Ophthalmol* 1978; 85: 407-18
- [87] **Doro S Fetal** adenoma of the pigmented ciliary epithelium associated with persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmology* 1986 Oct 1; 93(10): 1343-1350
- [88] **Liang JC, Ausburger JJ, Shields JA.** Diffuse infiltrating retinoblastoma associated with persistent hyperplastic primary vitreous. *J Paediatr Ophthalmol Strabismus* 1985; 22(1): 31-33
- [89] **Shields JA.** Lesions simulating retinoblastoma. *J Paediatr Ophthalmol Strabismus* 1991; 28(6): 338-340
- [90] **Shields JA.** Intraocular tumors: a text and atlas. Philadelphia, Saunders 1992; 316-317
- [91] **Patau K, Smith DW.** Multiple congenital anomaly caused by an extra autosome. *Lancet* 1960; 1:760-3
- [92] **Warburg M.** Retinal malformation. Aetiological heterogeneity and morphologic similarity in congenital retinal non attachment and falciform folds. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1978; 99: 272-283
- [93] **Dobyns WB, Pagon RA.** Diagnosis criteria for walker-Warburg syndrome. *Am J Genet* 1989; 32: 195-210
- [94] **Warburg M.** Noriie's disease. *Acta ophthalmologica* 1963; 41: 134-146

- [95] **Weissgold DJ**, Persistent hyperplastic primary vitreous in association with Aicardi syndrome. J Paediatr Ophthalmol Strabismus 1995 Jan; 32(1): 52-54
- [96] **Laghmeri M, Boutimzine N, Chakir N, Daoudi R, Mouhcine Z.** persistent hyperplastic primary vitreous and aicardi syndrome. J Fr Ophthalmol 2004; 27:501-5
- [97] **Hermesen VM.** Persistent hyperplastic primary vitreous associated with protein C deficiency. Am J Ophthalmol 1990; 109(5): 608-609
- [98] **Nguyen DQ Chatterjee S, Bates R.** Persistent hyperplastic primary vitreous in association with Neurofibromatosis. J Paediatr Ophthalmol Strabismus 2005; 42: 247-9
- [99] **Barkur S Shastri,** Persistent hyperplastic primary vitreous : congenital malformation of the eye. Clinical and experimental ophthalmology 2009; 37: 884-890.
- [100] **Pendergast SD, Trese MT, Lui X, Shastri BS** Study of the Norrie disease gene in two patients with bilateral persistent hyperplastic primary vitreous. Arch Ophthalmol 1998; 116:381-2.
- [101] **Aponte EP, Pulido JS. Ellison JW. Quiram PA. Mohny BG.** A novel NDP mutation in an infant with **unilateral** persistent fetal vascular and vasculopathy. Ophthalmic Genet 2009; 30: 99-102
- [102] **Rasking R.** Persistent hyperplastic primary vitreous: necessity of early recognition and treatment. Am J Ophthalmol 1966; 62(6): 1072-1076

- [103] **Acers TE.** Persistent hyperplastic primary vitreous. Early surgical management. *Am J Ophthalmol* 1967; 64(4): 734-735
- [104] **Scuderi G.** Destructive and conservative treatment of persistent hyperplastic primary vitreous and retinal dysplasia. *Ophthalmologica* 1976; 172(4): 346-352
- [105] **karr DJ, Scott WE.** Visual acuity results following treatment of persistent hyperplastic primary vitreous. *Arch Ophthalmol* 1986; 104: 662-7
- [106] **Gass JDM.** Surgical excision of persistent hyperplastic primary vitreous. *Arch. Ophthalmol* 1970; 80:163
- [107] **Mason GI.** Persistent hyperplastic primary vitreous in an adult managed by vitrectomy. *Ophthalmic surgery* 1979; 10: 93-98
- [108] **Federman J, Shields JA, Altmann B, Koller.** The surgical and nonsurgical management of persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmology* 1982; 89:20-24
- [109] **Starck XJ, Lindsey PS, Fagadau WR,** Persistent hyperplastic primary vitreous. Surgical treatment. *Ophthalmology* 1983; 90: 452-7
- [110] **O. Roche, C Orssaud, F Beby, F Keita sylla, L Allali, J.L. Dufier,** persistence et hyperplasie du vitré primitif: etude retrospective. *J Fr Ophtalmol*, 2007; 30, 5, 483-491.
- [111] **Goldberg MF, Peyman GA.** Pars plicata surgery on the child for pupillary membrane, persistent hyperplastic primary vitreous and infantile cataract. In: symposium on the retina. Transactions of the New Orleans Academy Of Ophthalmology St Louis: CV Mosby(1983); 232-253

- [112] **Volcker HE.** Surgery of persistent hyperplastic primary vitreous. Dev ophthalmol 1985 Jan 1; 11: 188-193
- [113] **Aznabeyev MT.** Vitreous surgery in children. Doc. Ophthalmol 1994 Jan 1; 86(4): 381-386
- [114] **SMITH RE, Maumenee AE.** Persistent hyperplastic primary vitreous. Results of surgery. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1974; 78: 911
- [115] **Peyman GA, Sanders DR.** Management of persistent hyperplastic primary vitreous by pars plana vitrectomy. Br J Ophthalmol 1976; 60: 756-758
- [116] **Frezzoti R, Bardelli AM.** The pars plana approach in two cases of hyperplastic primary vitreous. Ophthalmic Paediatr and Genetics 1984; 4(2): 107-110
- [117] **Spitznas M, Koch F, Pohl.** Ultrastructural pathology of anterior persistent hyperplastic primary vitreous. Graefes. Arch Clin Exp Ophthalmol 1990; 229: 487-90
- [118] **Irene anteby, and Co,** Unilateral persistent hyperplastic primary vitreous : course and outcome. Journal of AAPOS; April 2002.
- [119] **Johnson CP.** Prevalence of glaucoma after surgery for persistent hyperplastic primary vitreous and infantile cataracts. J Paediatr Ophthalmol Strabismus. 1996 Jan 1; 33(1): 14-17

- [120] **Wison ME, Bluestein EC, Wang XH.** Current trends in the use of intraocular lenses in children. *J Cataract Refract Surgery* 1994; 20: 579-83
- [121] **Roche O. Beby F. Orssaud C.** Dupond Monod S, Dufier JL, La cataracte congenital, revue générale, *J Fr Ophtalmol* 2006 ;29 :443-55
- [122] **Stewart MW, Landers MB 3rd.** Transscleral intraocular lens fixation with a “homemade” needle and hook. *J Cataract Refract surgery* 2006; 32:200-2
- [123] **Uthoff D, Teichmann KD.** Secondary implantation of sclera-fixated intraocular lense. *J Cataract Refract Surg* 1998; 24: 945-50
- [124] **Bardorf CM, Epley KD, Lueder GT,** Tyhsen L Pediatric Transscleral sutured intraocular lenses, efficacy and safety in 43 eyes followed an average of 3 years. *J AAPOS*, 2004; 8: 318-24
- [125] **Paker M, Fine IH,** Hoffman RS, Suture fixation of a foldable acrylic intraocular lens for ectopia lentis. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29-8
- [126] **Donaldson KE Gorscak IJ, Budenz DL, Feuer WJ Benz MS, Forester RK.** Anterior chamber and sutured posterior chamber intraocular lenses in eyes with poor capsular support . *J Cataract Refract Surg* 2005; 31:903-9
- [127] **Odenthal MT, Sminia ML, Prick LJ Gortzak-Moorstein N, Volker-Dieben HJ.** Long term follow-up of the corneal endothelium after artisan lens implantation for unilateral traumatic and congenital cataract in children: two case series. *Cornea*, 2006; 25: 1173-7
- [128] **Van der Meulen IJ, Gunning FP, Vermeulen MG, de Smet MD.** Artisan lens implantation to correct aphakia after vitrectomy for retained nuclear lens fragments. *J Cataract Refract Surg* 2004; 30:2585-9

- [129] Scott WE.** Treatment of congenital cataracts and persistent hyperplastic primary vitreous. Trans New Orleans Acad Ophthalmol 1986 Jan 1;34: 461-477
- [130] Steel G, Peters R.** Persistent hyperplastic primary vitreous with myopia: a case study. J Am Optom Assoc 1999; 70 (9): 593-597
- [131] Reese AB** persistent hyperplastic primary vitreous Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol, 1955; 59: 271-95
- [132] Pollard ZF.** Treatment of hyperplastic primary vitreous . J Paediatr Ophthalmol Strabismus 1985; 22: 180-22

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرعي في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

## *Serment d'Hippocrate*

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

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

أطروحة رقم: 225

سنة : 2012

## الجسم الزجاجي الأولي مفرط التنسج المستديم:

بصدد 13 حالة

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرفه

الآنسة: سناء احبدو

المزودة في: 31 يوليوز 1984 بالرباط

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: جسم زجاجي أولي – أوعية دموية جنينية – الحدقة البيضاء –

الساد الخلقي – صغر المقلة.

### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيسة

السيدة: أمينة برحو

مشرفة

أستاذة في جراحة وطب العيون

السيدة: فتيحة بنشريف

أستاذة في جراحة وطب العيون

السيد: عبد البر أوباعز

أستاذ في جراحة وطب العيون

السيد: عبد الكريم بولنوار

أستاذ في جراحة وطب العيون

السيد: عبد الله الحسن

أستاذ في جراحة وطب العيون

أعضاء