

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

ANNEE: 2017

THESE N°: 27

LES CATARACTES CONGENITALES :
PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE CLINIQUE ET THERAPEUTIQUE

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Widad BELAYDI
Née le 29 Mars 1990 à Beni Mellal
Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Amblyopie – Phacoaspiration – Capsulorhexis postérieur –
Vitrectomie antérieure – Rééducation.

JURY

Mme. A. BERRAHO
Professeur d'Ophtalmologie
Mr. E. ABDALLAH
Professeur d'Ophtalmologie
Mr. A. BOULANOUAR
Professeur d'Ophtalmologie
Mr. A. OUBAAZ
Professeur d'Ophtalmologie

PRESIDENTE

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت
العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ





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

DOYENS HONORAIRES :

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
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <u>Clinique Royale</u>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne – <u>Doyen de la FMPR</u>
---------------------	---

Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid

Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation –Doyen de la FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie



Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbès
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan

Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique



Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIK ABDELAH*

Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie **Directeur Hop. Chekikh Zaied**
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSE Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBABH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique

Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif

Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Cardiologie



Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najja

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*

Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie



Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire

Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhousain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*

Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologique
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne



Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram

Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie

Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anatomie pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie



Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

***Enseignants Militaires**



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootecnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines



DEDICACES



A mes très chers parents

En ce jour, votre fille espère réaliser l'un de vos rêves !

Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude et ma sincère reconnaissance envers les deux personnes les plus chères à mon cœur, puisse cette thèse symboliser le fruit de vos longues années de sacrifices consentis pour mes études et mon éducation.

Vos bénédictions ont été pour moi le meilleur soutien durant ce long parcours.

Veillez trouver dans ce modeste travail la récompense de vos sacrifices et l'expression de mon amour et de mon attachement indéfectible.

Puisse mon Dieu, le tout puissant, vous protéger et vous accorder meilleure santé et longue vie.

A ma chère sœur Rajaa , et mon petit frère Othmane

Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et du soutien que vous m'avez toujours donné.

Votre amour a été la source de ma force durant toute ma vie présente et sera l'inspiration de ma vie future. Qu'Allah vous procure un avenir fleurissant et une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.



A mes grands-parents

Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon estime et respect. Vous êtes des êtres incomparables pour votre amour et tendresse sans bornes. A vous mes grands-parents, je dédie le fruit de mes efforts.



A toute ma chère famille

*Qui m'a prodigué amour et réconfort, tout au long de mon parcours.
Que ce travail soit le témoin de toute mon affection et de mon attachement.
Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.*

A mes chères amies

*Meryem Sahli , Lamiae Ahhakoun , Soundous Bennour, Hajar Hamri
, Wafae Jouidi .*

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

A tous mes collègues préférés du CHU de rabat

En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé.

Je souhaite de tout mon cœur que notre amitié reste pour toute la vie.

REMERCIEMENTS



A notre maitre, présidente de thèse

Madame le Professeur

BERRAHO Amina

Professeur agrégée d'Ophthalmologie

C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant avec gentillesse de présider notre thèse.

Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil, malgré vos obligations professionnelles.

Nous avons été marqués par votre sympathie et votre gentillesse.

Veillez, cher professeur, trouvé dans cet humble travail l'expression de notre profond respect et notre sincère reconnaissance.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder prospérité et bonheur, et vous assister dans la réalisation de vos projets.

A notre maitre et rapporteur de thèse,

Monsieur le professeur

ABDALLAH El Hassan

Professeur agrégé d'Ophthalmologie

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

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

A notre maitre et juge de thèse,

Monsieur le professeur

BOULANOVAR Abdelkrim

Professeur agrégé d'Ophthalmologie

Vous nous faites un grand honneur en acceptant avec une très grande amabilité de siéger parmi notre jury de thèse, Je vous en suis infiniment reconnaissante.

Ce travail est pour moi l'occasion de vous témoigner mon admiration ainsi que ma gratitude.

Veillez accepter l'expression de mes sentiments les plus respectueux,

A notre maître et juge de thèse,

Monsieur le professeur

OUBAAZ Abdelbarre

Professeur agrégé d'Ophthalmologie

Nous avons été très sensibles à la gentillesse et la cordialité de votre accueil.

Nous sommes fiers de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi les membres de notre jury de thèse.

Veillez trouver ici, l'assurance de notre profond respect, notre reconnaissance et notre gratitude.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder prospérité et bonheur, et vous assister dans la réalisation de vos projets.

Abreviations

AD	: autosomique dominant
AR	: autosomique récessif
ATCD	: Antécédents
AV A/C	: Acuité visuelle avec correction
AV S/C	: Acuité visuelle sans correction
BAV	: Baisse de l'acuité visuelle
BDPM	: Bon développement psychomoteur
CA	: Chambre antérieure
CMV	: cytomégalovirus
DR	: décollement de rétine
ERG	: électroretinogramme
FO	: Fond d'oeil
GNS	: Grossesse non suivie
ICP	: Implantation dans la chambre postérieure
LA	: longueur axiale
OCP	: opacification capsulaire postérieure
OD	: OEil droit
OG	: OEil gauche
OMC	: OEdème maculaire cystoïde
OMS	: Organisation mondiale de la santé

PEV	: Potentiels évoqués visuels
PIC	: Pression intra-oculaire.
PVP	: Persistance du vitré primitif
RPM	: Retard psychomoteur
RPM	:Réflexe photomoteur
SNN	: souffrance néonatale
TO	: Tonus oculaire

Sommaire



Introduction	1
Rappel	3
I/Rappel embryologique.....	4
1. Le développement prénatal	4
1-1-Rappel de l'embryologie générale	5
1-2-Embryologie générale du globe oculaire	9
a/La vésicule optique	9
b/Développement embryonnaire du cristallin	11
c/ Développement des autres structures optiques	13
2 /Développement du cristallin après la naissance	15
II/Rappel Anatomique	16
1/Généralités	16
1-1-Le globe oculaire.....	16
a/ Les trois enveloppes de l'œil	17
b/ Les milieux transparents de l'œil	20
1-2-Les annexes	21
1-3-les voies optiques.....	21
2/Anatomie du cristallin.....	22
2-1-Composition : Le cristallin est constitué de plusieurs éléments	22

a/ La capsule	22
b/L'épithélium	24
c/Les fibres cristalliniennes	26
2-2- Anatomie bio-microscopique	28
2-3-Anatomie biométrique	29
a/Poids	29
b/Dimensions	30
2-4-Les rapports	30
a/Antérieurs	30
b/Postérieurs	31
c/ L'équateur du cristallin	31
2-5- La zonule de zinn	31
III-Rappel Physiologie	32
1- Métabolisme du cristallin	32
1-1 Composition chimique	32
a/Teneur en eau	32
b/Sels minéraux	33
c/Protéines	33
d/Les lipides	34
e/Le glucose	34

f/Vitamines	34
1-2- La nutrition du cristallin	34
2- Accommodation	35
3-La transparence.....	36
IV-Evolution de la fonction visuelle.....	37
1-Développement neurosensoriel visuel	37
1-1-Développement de la rétine	37
1-2-développement du nerf optique.....	38
1-3-Développement du corps genouillé.....	38
1-4-Développement du cortex visuel.....	39
2-Développement des fonction visuelles	39
2-1-Acuité visuelle	39
2-2-Sensibilité des contrastes	40
2-3-Perception des couleurs	41
2-4-Le traitement globale de la forme	41
2-5-La sensibilité au mouvement	41
2-6-Champ visuel	41
2-7-Vision binoculaire	42
3-La période sensible du développement visuel.	42
Materiels et methodes	44

I .Présentation de la série	45
1.Type d'étude	45
2. Les critères d'inclusion	45
3. Les critères d'exclusion	45
II. Méthodologie	45
1. Recueil des informations	45
2. Données analysées	51
2-1-Données anamnestiques	51
2-2-Examen ophtalmologique	51
2-3-Échographie oculaire	52
2-4- Examen général	52
2-5-Examens complémentaire à visée étiologique.....	53
2-6-Technique chirurgicale	53
2-7-La surveillance postopératoire : selon le calendrier suivant	58
2-8-Le traitement de l'amblyopie	58
3. Analyse statistique	60
4 .Limites et contraintes	60
Résultats	61
I. Epidémiologie	62
1-La fréquence	62

2-Age des patients	62
3-Sexe des patients	63
4-Origine géographique des patients.	63
II .clinique	65
1- circonstance de découverte	65
2-Les antécédents	66
3-Acuité visuelle	68
4-Polarité des cataractes	68
5-type anatomo-clinique des cataractes	69
6-strabisme.....	72
7-Nystagmus	73
8-Tonus oculaire	73
9-Lésions oculaires associées	73
10-Lésions générales associées	74
III.Examens paracliniques	74
1-La biométrie	74
2-Enquête étiologique	74
IV. Traitement.....	76
1- Délai moyen d'intervention entre les deux yeux.....	76
2- Technique opératoire.....	76

3- Traitement médicale.....	76
4- Traitement orthoptique.....	76
V-Evolution	76
1-Complications postopératoires.....	76
2-Résultats fonctionnels	79
Discussion	80
I- Etude épidémiologique	81
1-la fréquence	81
2-Age de prise en charge.....	84
3-Sexe.....	87
II-Etude clinique	88
1-Interrogatoire	88
1-1- Circonstance de découverte	88
a- La leucocorie	88
b- Baisse de l'acuité visuelle.....	90
c- Trouble de comportement visuel chez l'enfant.....	91
d-strabisme et nystagmus	93
e-Examen systématique	93
f-Le diagnostic in utéro	94
1-2/ les antécédents	95

a-Les ATCDs obstétricaux et néonatales	95
b-les ATCD personnels	96
c-les ATCD familiaux	97
2-Examen clinique	97
2-1/ examen ophtalmologique de l'enfant éveillé.....	98
a-évaluation de la fonction visuelle	98
b-Examen des annexes	103
c-Examen du segment antérieur.....	105
d-examen du segment postérieur	106
2-2/ Examen de l'enfant sous anesthésie générale.....	106
a/Mesure des courbures cornéennes et de la réfraction.....	107
b/Mesure du tonus oculaire	107
2-3/Apport de l'examen ophtalmologique	108
a-La polarité de la cataracte	108
b-Type anatomo-clinique	110
c-cataractes associées à des anomalies oculaires	119
2-4/Examen général de l'enfant.....	123
3/examen de la famille.....	123
III-Examens complémentaires	123
1- A visée oculaire	123

1-1-Echographie.....	123
a/Échographie biométrique	124
b/Échographie en mode B	124
c/Ultrabiomicroscopie	124
d/Echographie doppler couleur.....	124
1-2 -Examens électrophysiologiques.....	125
a/L'électrorétinogramme (ERG)	125
b/Les potentiels évoqués visuels (PEV)	125
2-A visée étiologique (EMC)	126
IV-Etiologie	127
1/cataractes idiopathiques	127
2/ les embryo-fœtopathies	128
2-1/la rubéole	128
2-2/Les autres maladies virales	130
2-3/les atteintes parasitaires :la toxoplasmose.....	130
2-4/D'autres infections	131
3/Les cataractes génétiques	131
3-1/Les cataractes génétiques isolées	131
3-2/Cataractes génétiques syndromiques	132

a/les cataractes s'intégrant dans un syndrome à transmission héréditaire	132
b/les cataracte et aberrations chromosomiques	136
4/cataractes métaboliques ou toxiques.....	142
4-1/Cataractes métaboliques	142
a-Trouble du métabolisme glucidique	142
b-troubles du métabolisme phosphocalcique.....	143
c-Trouble du métabolisme des lipides.....	144
d-trouble de métabolisme de cuivre.....	145
2/cataractes toxiques et carencielles.....	146
V/Traitement.....	146
1/But	146
2/Chirurgie	146
2-1/Indication opératoire	146
2-2-Le délai d'intervention entre les deux yeux	148
2-3-Protocole chirurgical	148
a/Préparation préopératoire	148
b/L'anesthésie générale	148
c/Techniques chirurgicales	149
2-4/Traitement médical post opératoire.....	159

2-5/correction optique	160
2-6/traitement orthoptique.....	162
a-les techniques de rééducation	163
b-la cataracte apparue après deux ans.....	164
c-Cataracte congénitale bilatérale précoce	164
d-cataracte congénitale unilatérale précoce	165
e- L'asymétrie de l'occlusion	165
f-Relais par pénalisation	165
VI-Les suites opératoires et complications	166
1-Suites opératoires	166
1-1-Examen de l'enfant éveillé	166
1-2-Examen sous anesthésie générale.....	167
2-Complications	167
2-1-Complications per-opératoires.....	167
2-2 Les complications postopératoires	168
a/Les réactions inflammatoires	168
b/cataracte secondaire	169
c- le glaucome secondaire à angle ouvert	169
d-Dystrophie cornéenne	171
e-L'infection	171

g-Complications au niveau du segment postérieur.....	171
e-Décentration de l'implant	171
f-Décentration pupillaire	172
f- Changements réfractifs	172
g-Perte de l'accommodation.....	172
VII-Résultats et facteurs pronostiques	174
Conclusion	176
Résumé	179
Références	183

Introduction



La cataracte congénitale se définit comme une perte de la transparence du cristallin présente dès la naissance. Cette anomalie prédispose les enfants à la survenue ultérieure d'une amblyopie parfois sévère.

Selon les estimations de l'OMS, environ 80 % des cas de cécités sont évitables et la cataracte congénitale y compte pour une grande partie. Elle est responsable de 10 % des cécités de l'enfant.(1)

Le diagnostic repose sur un examen précis et complet de l'œil de l'enfant, souvent sous anesthésie générale. Les cataractes congénitales sont caractérisées par leur type, leur caractère obturant ou partiel ainsi que par leur polarité uni- ou bilatérale.

Différentes formes cliniques peuvent se rencontrer, allant de la cataracte isolée sans anomalie oculaire ou systémique aux cataractes avec des anomalies oculaires et/ou des syndromes polymalformatifs, Un examen général pédiatrique systématique est donc recommandé.

Elle est souvent d'origine génétique et héréditaire et elle est parfois la conséquence de désordres métaboliques ou d'infection intra-utérine.

La prise en charge de la cataracte congénitale a fait des progrès considérables ces dernières années avec amélioration du devenir visuel. Cela est expliqué par la combinaison de l'amélioration de la prise en charge de l'amblyopie et survenant en parallèle avec les avancées des techniques chirurgicales, de l'instrumentation et des matériaux .

A travers une série de 161 yeux opérés au service d'ophtalmologie B du Centre Hospitalier Universitaire IBN SINA de Rabat , nous avons réalisé une étude rétrospective visant à décrire le profil épidémiologique, les particularités cliniques ainsi que les problèmes thérapeutiques , et ensuite nous les avons comparé aux données de littérature médicale.

Rappel



I/Rappel embryologique

La mise en place et le développement de l'appareil visuel se déroulent pendant la vie intra-utérine et se poursuivent après la naissance. Une bonne connaissance des événements clés de l'embryologie du système visuel ainsi que le développement post-natal du cristallin, permet de mieux comprendre les grands processus physiopathologiques des cataractes congénitales. (2)

1. Le développement prénatal :

Le développement prénatal est divisé en deux périodes (3) : (Figure1)

-période embryonnaire couvre les huit premières semaines du développement calculées à partir du moment présumé de la fécondation. C'est la période de mise en place des organes et le modelage de l'aspect extérieur de l'embryon.

-période foetal correspond aux sept derniers mois de la grossesse dévolus à la croissance et à la maturation des organes qui sont déjà en place.

Le plus grand nombre de structure de l'organisme s'individualisent au cours de la période embryonnaire et le cristallin n'échappe pas à cette règle.

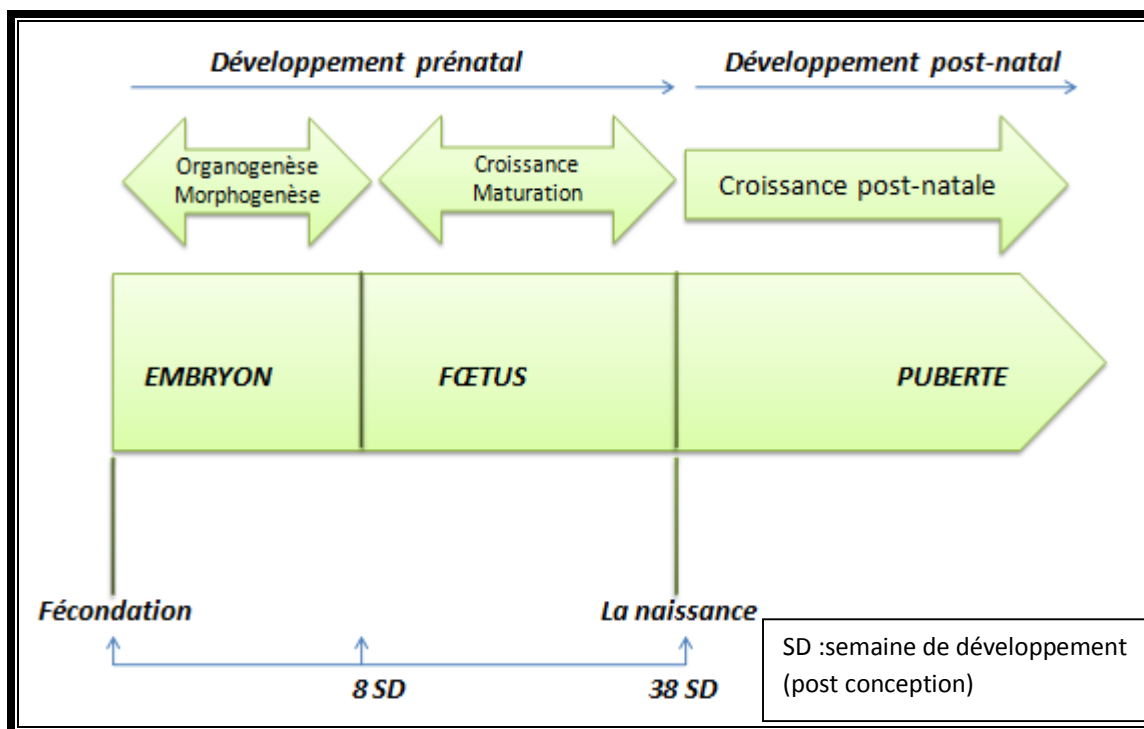


Figure 1: le développement prénatal et post-natal.

1-1-Rappel de l'embryologie générale (3 ,4 ,5):

La période embryonnaire est courte mais fondamentale, le développement du système nerveux central au cours de cette période et du globe oculaire se font parallèlement (6) .Elle se caractérise par une succession de stades morphologiquement définis (Figure 2) :

-Au cours de la 1ere semaine du développement, l'œuf fécondé se divise en ensemble de 8 à 16 cellules : des blastomères, qui constituent la morula. Cette première étape désignée sous le terme de segmentation

-la deuxième semaine du développement se caractérise par la formation du blastocyste « cavitation » .une fois ce stade atteint, la couche externe du blastocyste s'amincit pour former le trophoblaste qui sera à l'origine du futur placenta. les cellules au centre se regroupent à l'un des pôles pour constituer le disque embryonnaire

didermique (épiblaste et hypoblaste) .ce stade coïncide avec l'achèvement de la nidation.

-la troisième semaine du développement est la gastrulation, correspond à la mise en place du disque embryonnaire tridermique . à partir de ce moment, l'épiblaste est appelé ectoderme , hypoblaste est appelé endoderme et le chordomésoblaste est formé à partir des cellules ectoblastiques qui migrent en profondeur le long d'une fente : la ligne primitive , située entre le nœud de Hensen en avant et la membrane cloacale en arrière . Ce troisième feuillet est constitué par une partie centrale axiale, la chorde, et une partie latérale de chaque coté, le mésoblaste latéral. (Figure 3)

Les trois feuillets embryonnaires primitifs s'engagent dans une cascade de différenciations qui aboutit tout au long de la période embryonnaire à la formation des organes et à la mise en place des systèmes fonctionnels (organogenèse).

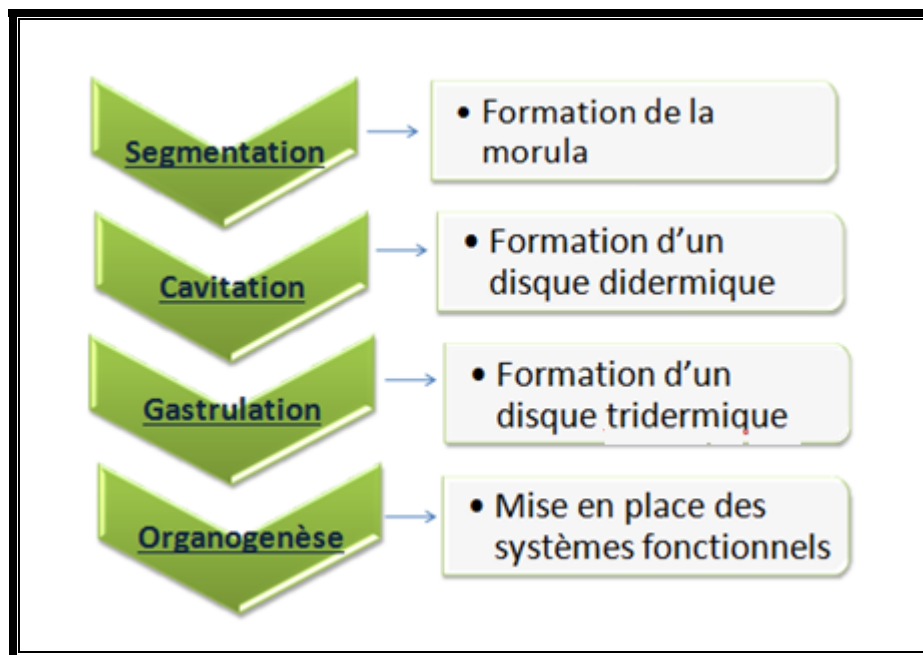


Figure 2 : les étapes de l'embryogenèse.

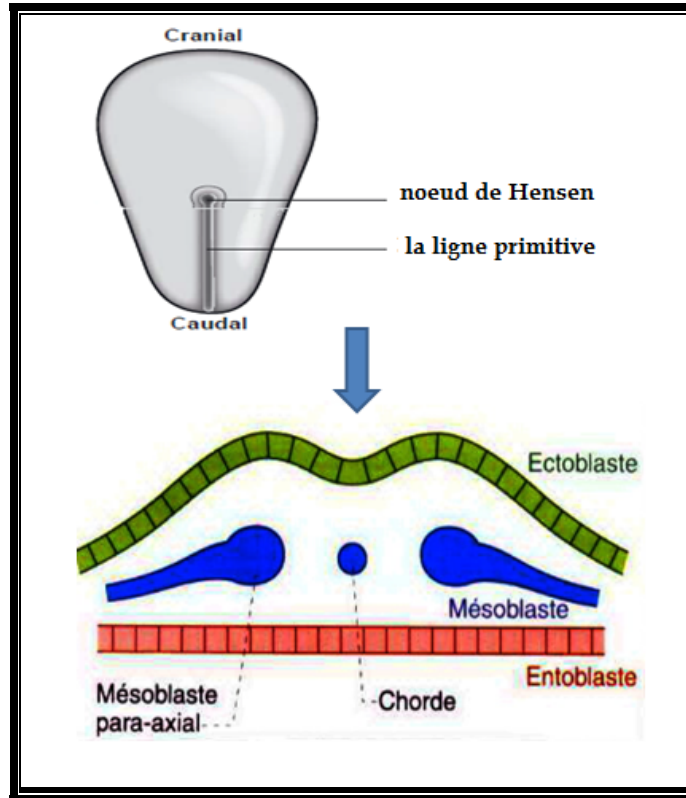


Figure 3 : la gastrulation (7 , 8)

schématiquement ,l'ectoblaste va donner naissance au système nerveux « neurulation » et à la peau , le mésoblaste aux muscles et au squelette , l'endoblaste au tube digestive , en fait , chaque organe définitif contient le plus souvent des éléments provenant de deux , voire de trois feuillet embryonnaires .

La neurulation (7) :(Figure 4)

L'apparition des futures structures oculaires est très dépendante de la présence et du développement normal des structures nerveuses : l'embryologie de l'œil est indissociable de celle du système nerveux

- Très tôt, aux environs du 17eme jour, l'ectoblaste s'épaissit et devient la plaque neurale .Cette différenciation de l'ectoblaste de surface est un phénomène induit sous l'influence de la chorde (élément inducteur).

- La plaque neurale s'enfonce à l'intérieur de l'embryon pour former la gouttière neurale, vers le 21ème jour la fermeture de la gouttière débute en devenant un tube fermé : le tube neural. Avant même la fermeture du tube neural, de chaque côté, un amas cellulaire apparaît : les crêtes neurales qui vont s'isoler du tube lors de sa fermeture formant les futurs ganglions spinaux.

- Lors de la fermeture du tube neural, l'ectoblaste de surface se referme au dessus du tube et devient l'épiblaste, futur tissu cutané.

- A sa partie toute antérieure, le tube neural se dilate en formant les vésicules cérébrales. Au début elles sont au nombre de trois : prosencéphale, mésencéphale et rhombencéphale. Elles sont ensuite au nombre de cinq par division du prosencéphale en une vésicule impaire médiane ; le diencéphale et une vésicule latérale (une de chaque côté) le télencéphale – futur hémisphère cérébral. (figure 5)

- Parallèlement à la neurulation , le mésoblaste latéral évolue et se segmente en somites . Des cellules des crêtes neurales migrent et envahissent le mésoblaste qui devient l'ectomésenchyme ; qui va participer à la constitution de la cornée, muscle ciliaire, l'uvée, la sclère .

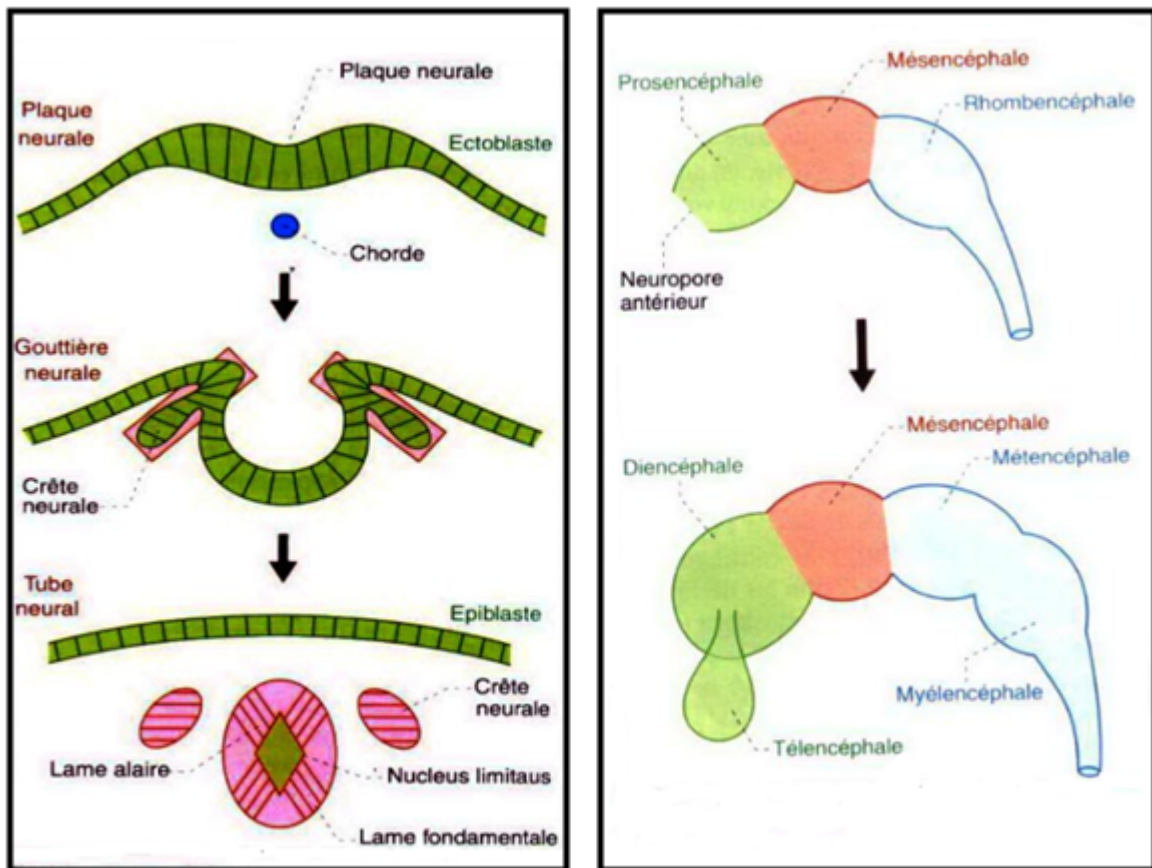


Figure 4 : la neurulation (7) Figure 5 : les vésicules cérébrales(7)

1-2-Embryologie générale du globe oculaire (7) :

La mise en place des éléments de l'appareil visuel fait appel à deux des trois feuilletts fondamentaux de l'embryon : l'ectoblaste pour la rétine et le cristallin et le mésoblaste ou plutôt l'ectomésenchyme pour les parois du globe oculaire.

a/La vésicule optique :

Dès le 18^{ème} -20^{ème} jour, avant même la fermeture du tube neural, l'ébauche optique se ferme. Elle se présente de chaque coté comme une évagination, issue du prosencéphale, c'est la vésicule optique primaire .Lors de la division du

prosencephale, elle reste reliée au diencéphale optique , futur nerf optique .L'apparition de cette évagination serait induite par la plaque préchordale (mésoblaste axial situé en avant de la corde).

Chaque vésicule se dirige vers l'avant pour venir en contact avec l'épiblaste de surface qui se modifie, s'épaissit et devient **la placode optique**. La vésicule optique s'invagine sur elle-meme en « doigt de gant retourné » aboutissant à une structure à deux feuillets , interne et externe : c'est la vésicule optique secondaire .Cette invagination debute à la fin de la quatrième semaine et se fait de dehors en dedans et de bas en haut autour d'une fente situé à sa face inférieure .A partir de la sixième semaine , la fente embryonnaire commence à se fermer .Cette fermeture est complète à la septième semaine .L'artère hyaloïde est alors emprisonnée dans le futur nerf optique.

-le feuillet externe :reste unistratifié et devient l'épithélium pigmentaire de la rétine .

-le feuillet interne se developpe beaucoup plus et fomre une couche multistratifiée : la rétine neurosensorielle .les cellules ganglionnaires , apparues les premiers , evoient des axones qui vont coloniser le pédoncule optique et le transforme en nerf optique. (figure 6)

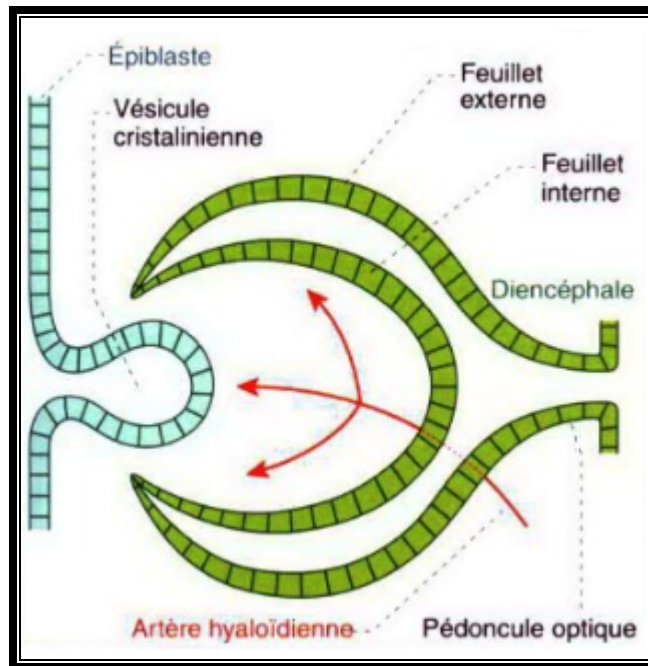


Figure 6 : la vésicule optique(7).

b/Développement embryonnaire du cristallin :

Le développement du cristallin se fait en plusieurs stades (figure 7) :

- Stade ectodermique :

Le cristallin dérive non pas du neuroblaste comme la rétine, mais de l'épiblaste de surface. Au contact de la vésicule optique, l'épiblaste de surface s'épaissit pour former la placode optique : il s'agit là encore d'une induction d'un tissu compétent (épiblaste) par un tissu inducteur (la vésicule optique) .

- Stade vésiculaire :

Cette placode apparue dès le 27ème jour, se déprime rapidement en s'invaginant sur elle-même de dehors en dedans en « doigt de gant retourné » et forme alors la vésicule cristallinienne, qui s'isole de l'épiblaste de surface, en regard du bord antérieur de la cupule optique .Elle est constituée par une couche unistratifiée de cellules limitant une cavité.

- Stade des fibres primaires :

Vers le 40ème jour, les cellules formant la paroi postérieure de cette vésicule subissent un processus d'élongation dans le sens antéro-postérieur , et commencent à remplir la cavité centrale .Elles deviennent les fibres primitives du cristallin (futur noyau embryonnaire) . Les fibres cristalliniennes primaires atteignent l'épithélium de la paroi antérieure qui va prendre le nom d'épithélium cristallinien.

- Stade des fibres secondaires :

A la huitième semaine, les fibres secondaires apparaissent .Elles proviennent des cellules situées à l'équateur de la vésicule : c'est la zone germinative. Ces fibres secondaires s'allongent et forment le (noyau fœtal) par apposition, ainsi elles donneront au cristallin son organisation en « bulbe d'oignon » .Des fibres secondaires de même âge et de même longueur constituent les sutures , en forme de « Y » dans la partie antérieure du cristallin et de « Y » renversé dans sa partie postérieure .

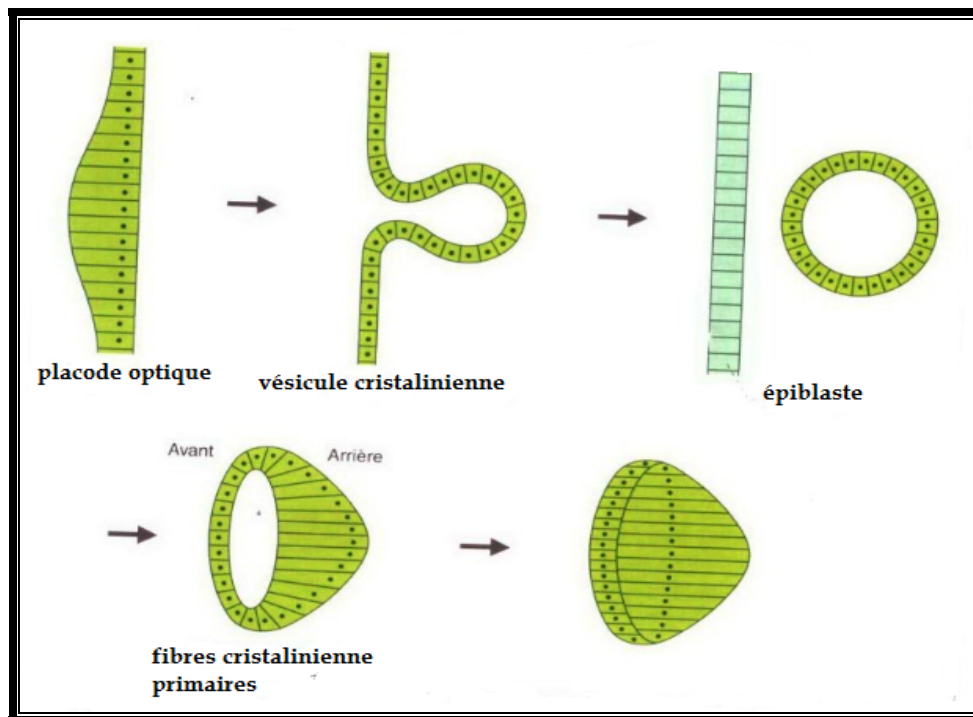


Figure 7 : formation du cristallin (7)

Le cristallin est entouré dès la sixième semaine par sa capsule .Dès le quatrième mois, les protéines spécifiques du cristallin , les cristallines , sont identifiables. Ces protéines, isolées dans le cristallin , ne sont pas reconnues par le système immunitaire de l'individu , d'où la possibilité de réaction auto-immune contre elles .La croissance du cristallin par adjonction de fibres nouvelles se poursuit jusqu'à l'âge de vingt ans .

c/ Développement des autres structures optiques :

- Formation du vitré et vascularisation (figure 8) :

Le vitré primitif apparaît très tôt , dès la cinquième semaine : il est constitué par du mésoblaste qui pénètre dans la cupule optique par la fente embryonnaire , le long de l'artère hyaloïde .Il remplit tout l'intérieur de la cupule jusqu'à la partie postérieure de la vésicule cristallinienne . Dès la fin de la sixième semaine apparaissent les premières fibrilles du vitré secondaire, plus fines, formées par des hyalocytes.

L'artère hyaloïde centre donne des branches qui gagnent le pôle postérieur de la vésicule cristallinienne, où elles forment la tunique vasculaire postérieure du cristallin et des branches qui s'anastomosent avec les vaisseaux entourant la cupule optique, formant au bord antérieur de celle-ci le vaisseau annulaire. Aucun vaisseau ni nerf ne pénètre à l'intérieur du cristallin au cours de l'organogénèse.

A partir du quatrième mois, les vaisseaux de la tunique vasculaire postérieure du cristallin vont régresser puis disparaître .L'artère hyaloïde devient au cinquième mois l'artère centrale de la rétine .Sa portion à l'intérieur du vitré primitif s'atrophie et devient un *canal* déshabité : le canal de Cloquet qui relie la papille et la face postérieure du cristallin .

Au quatrième mois apparaît le vitré tertiaire : ensemble de fibrilles issues de l'épithélium ciliaire, qui deviendront la zonule , reliant le cristallin au corps ciliaire.

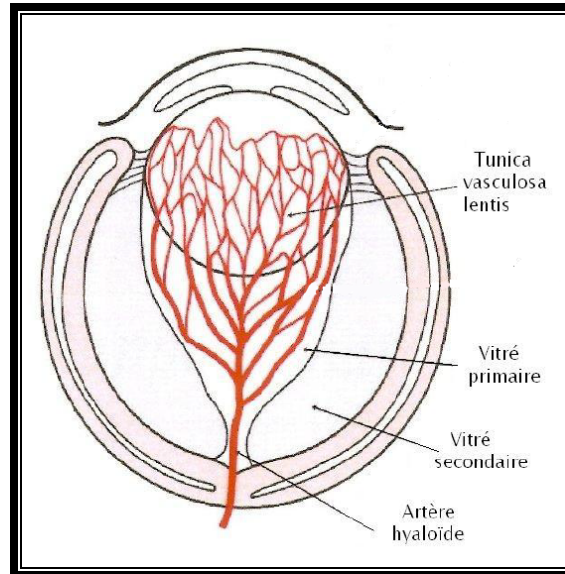


Figure 8 : formation du vitré (9).

- Formation du segment antérieur :

Lorsque la vésicule cristallinienne s'isole, les cellules de l'ectomésenchyme, vont migrer selon trois vagues :

- La première s'insinue entre l'épiblaste de surface et le futur cristallin, formant l'endothélium cornéen.

- La seconde entre l'épithélium et l'endothélium cornéens primitifs, formant le stroma cornéen primitif

- la troisième (septième-huitième semaine) s'insinue entre l'endothélium cornéen et le cristallin , formant une lame iridopupillaire qui recouvre la face antérieure du cristallin .Elle se divise en deux parties : une périphérique , riche en cellules , qui devient le stroma irien , et une partie centrale, mince , peu cellulaire , la membrane pupillaire . Dans le futur stroma irien, le vaisseau annulaire donne de nombreuses branches qui colonisent la lame iridopupillaire et forment la tunique vasculaire antérieure du cristallin . le cristallin est donc entouré en avant et en arrière par des vaisseaux qui communiquent entre eux et avec les artères ciliaires communes

temporale et nasale (future artère ciliaire longue postérieure médiale et latérale) .Ainsi , dès le troisième mois , le grand cercle artériel de l'iris se met en place .Dès le quatrième mois la membrane pupillaire commence à se résorber . Au cinquième mois , la tunique vasculaire antérieure du cristallin disparaît , et au septième mois la membrane pupillaire régresse fortement de façon centrifuge , libérant la pupille , avec disparition concomitante des arcades vasculaires centrales , la dernière restante devenant le petit cercle artériel de l'iris .

2 /Développement du cristallin après la naissance :

Le développement de l'appareil visuel se déroulent pendant la vie intra -utérine et se poursuivent après la naissance. Les cellules de l'équateur constituent une placode germinative qui va rester active pendant toute la vie du cristallin pour former les futures couches du noyau adulte, puis du cortex.

Les cellules épithéliales laissées en place après chirurgie de cataracte, ont un pouvoir de prolifération et de migration. Elles forment alors un tapis irrégulier tout le long de la surface libre de la capsule postérieure responsable de l'apparition d'une cataracte secondaire (10).

La croissance du cristallin se poursuit toute la vie, le poids à la naissance est d'environ 65 mg, ensuite augmente progressivement à raison de 1,32 mg/an (8) .

II/Rappel Anatomique :

1/Généralités

La vision est possible grâce aux deux globes oculaires, à leurs annexes et aux voies optiques (Figure 9).

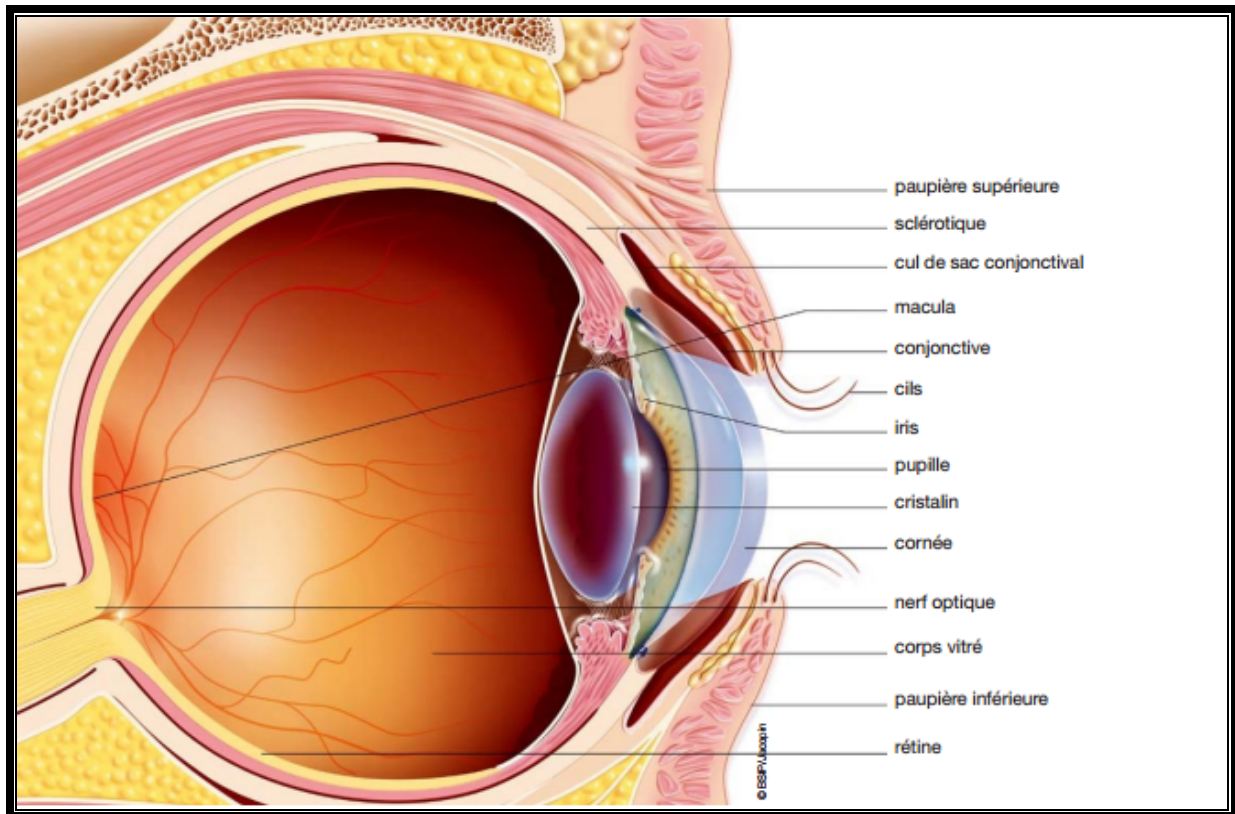


Figure 9 : le globe oculaire (11)

1-1-Le globe oculaire (12, 13) :

Le globe oculaire est la pièce maîtresse de la vision. il est contenu dans l'orbite, cavité en forme de cône située entre la partie antérieure de la cavité crânienne et le massif facial, et dont le sommet est dirigé en arrière et en dedans ; il en résulte que l'axe de l'orbite est orienté en avant et latéralement, formant avec l'axe visuel strictement antéro-postérieur un angle de l'ordre de 23° un peu variable en fonction de la morphologie faciale (Figure 10).

Le globe oculaire occupe la partie antérieure de l'orbite, saillant un peu en avant d'elle , il est également plus rapproché de la paroi latérale que de la paroi médiale de l'orbite.

Le globe oculaire est sphérique avec un petit bombement antérieur du à la cornée. La longueur axiale totale tracée entre les deux pôles est d'environ 23.5mm pour l'œil emmétrope. Schématiquement l'œil est formé de trois enveloppes et d'un contenu (11) :

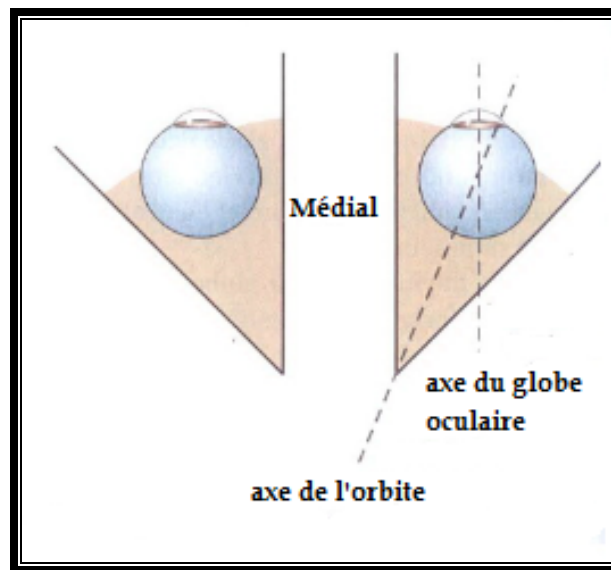


Figure 10 : Axe du globe oculaire et de l'orbite (4)

a/ Les trois enveloppes de l'œil :

• **La tunique fibreuse externe :**

La tunique fibreuse externe se compose de la sclérotique opaque en arrière et de la cornée transparente en avant :

❖ La cornée (15) :

La cornée est une structure transparente, avasculaire , Elle apparaît ovoïde, à grand axe horizontal et mesure 11 mm à 12 mm horizontalement et 9 mm à 10 mm

verticalement. Son diamètre est variable selon les individus, le sexe et l'âge (taille définitive atteinte vers 6 ans). Sa face antérieure est lisse et convexe, elle est exposée à l'environnement externe par l'intermédiaire du film lacrymal. Elle est protégée par les paupières. Sa face postérieure concave est baignée par l'humeur aqueuse. Elle est composée de cinq couches tissulaires différentes : l'épithélium, la couche de Bowman, le stroma, la membrane de Descemet et l'endothélium. Avec une puissance dioptrique moyenne de + 43,5 dioptries, la cornée détermine les deux tiers du pouvoir réfractif du globe oculaire.

❖ La sclérotique (16) :

La sclère, c'est une tunique opaque (blanc nacré) , la plus externe du globe, très solide et très résistante, formée de fibres de collagène et élastiques. En avant vient s'encasturer la cornée, et en arrière présente un orifice occupé par la lame criblée par où sortent les fibres optiques pour constituer le nerf optique. A sa surface s'insèrent les muscles oculomoteurs par l'intermédiaire des tendons, qui s'écartent en éventail. À côté des vaisseaux intrascléraux à rôle nourricier, d'autres vaisseaux ne font que traverser la sclère . La jonction cornéosclérale constitue le limbe sclérocornéen , à ce niveau se situe le système de drainage épiscléral du canal de Schlemm.

• La tunique uvéale :

La tunique uvéale, ou uvée, se compose de trois éléments : l'iris ; le corps ciliaire ; la choroïde.

❖ L'iris (17) :

Véritable diaphragme situé dans un plan frontal, en avant du cristallin, en arrière de la cornée, perforé en son centre d'un orifice circulaire, la pupille .l'iris représente la partie la plus antérieure de l'uvée , la face antérieure donne la coloration à l'œil . Il contient en son sein deux muscles lisses, les muscles sphincter et dilatateur de l'iris,

innervés par le système nerveux autonome, le sphincter par le système parasympathique, le dilatateur par le système sympathique. Cette double innervation permet de modifier le diamètre de la pupille sous l'effet de l'intensité lumineuse, et ainsi moduler l'entrée des rayons lumineux à l'intérieur de l'œil. Ces modifications du diamètre pupillaire peuvent être reproduites par des substances pharmacologiques permettant d'obtenir une mydriase (augmentation du diamètre pupillaire) ou un myosis.

❖ Le corps ciliaire :

Le corps ciliaire est le segment intermédiaire entre la choroïde en arrière et l'iris en avant. Il est constitué, d'une part, du muscle ciliaire et, d'autre part, des procès ciliaires. Le corps ciliaire joue un rôle essentiel dans l'accommodation en modifiant la courbe du cristallin grâce au muscle ciliaire. Il s'agit également d'un organe

Sécréteur au niveau des procès ciliaires, où il assure la production permanente de l'humeur aqueuse qui s'écoule dans la chambre antérieure.

❖ La choroïde (18) :

La choroïde est un tissu vasculaire conjonctif et nerveux, situé entre la rétine et la sclère, dont les fonctions sont multiples : vascularisation externe de la rétine, échanges liquidiens et métaboliques, maintien de l'adhérence rétinienne, fonction immunitaire, et sa richesse en cellules pigmentées donne à la choroïde un rôle d'écran à la lumière : elle maintient l'intérieur de l'œil en chambre noire.

• **La tunique nerveuse ou la Rétine (19) :**

Tunique profond de l'œil assure la conversion d'un signal lumineux en un influx nerveux. La rétine est composée de deux tissus : la rétine neurale et l'épithélium pigmentaire de la rétine. Ce dernier est constitué d'une monocouche de cellules épithéliales et se caractérise par la présence de mélanosomes impliqués dans la

synthèse et le stockage des pigments de mélanine. La neurorétine est un tissu d'origine neuroectodermique, stratifié et composé de six types de cellules neuronales (deux types de photorécepteurs : cônes et bâtonnets, cellules horizontales, bipolaires, amacrines et ganglionnaires) et de trois types de cellules gliales (cellules gliales de Müller, astrocytes et cellules microgliales). Il existe une région centrale avasculaire de la rétine, très riche en cônes qui sont plus sensibles à une forte intensité lumineuse et utilisés pour la vision photopique, on appelle cette région ; la macula.

b/ Les milieux transparents de l'œil

- **L'humeur aqueuse (20) :**

L'humeur aqueuse est formée au niveau des procès ciliaires, à partir du plasma. La sécrétion active, phénomène le plus important de sa formation, est assurée par les cellules non pigmentées de l'épithélium ciliaire, sécrétée dans la chambre postérieure, elle gagne la chambre antérieure à travers la pupille, et est éliminée au niveau de l'angle iridocornéen par la voie principale trabéculo-canaliculaire et par la voie accessoire uvéosclérale. L'humeur aqueuse est le déterminant le plus important de la pression intraoculaire. Elle assure, en outre, une fonction métabolique nutritionnelle vis-à-vis du cristallin, de la cornée et du trabéculum .

- **Le cristallin**

L'anatomie du cristallin sera détaillée ultérieurement.

- **Le vitré (21):**

Le vitré est une masse gélatineuse et transparente qui remplit la cavité oculaire en arrière du cristallin. Il est composé de 98 % d'eau, ces propriétés sont dues à l'acide hyaluronique et au collagène, qui en sont les principaux composants structuraux .Son rôle est de conserver la pression intraoculaire, ainsi que la rigidité du globe oculaire, permettant ainsi de maintenir la rétine contre les parois de l'œil.

1-2-Les annexes :

- **La conjonctive :**

La conjonctive est une muqueuse recouvrant la face profonde des paupières (conjonctive palpébrale) et la face antérieure de la sclérotique (conjonctive bulbaire). Mince, transparente et richement vascularisée, elle joue un rôle de protection, renferme des glandes lacrymales annexes et permet les mouvements du globe oculaire.

- **Les paupières :**

Une paupière supérieure et l'autre inférieure permettent de protéger l'œil des agressions extérieures, mais également de répartir les larmes, assurant ainsi une constante hydratation des couches antérieures de la cornée . le bord libre des paupières contient des glandes (glande de Meibomius , Zeiss, Moll) .

- **Le système lacrymal :**

Le système lacrymal est composé des glandes lacrymales assurent un flux continu des larmes, et les voies lacrymales s'étendent du bord interne des paupières aux fosses nasales.

- **Les muscles oculo-moteurs :**

Le globe oculaire peut être dirigé vers différents points de l'espace, grâce à six muscles striés qui le font tourner à l'intérieur d'une sorte de cavité articulaire : la capsule de Tenon.

1-3-les voies optiques(22):

Permettant la transmission de l'influx nerveux de la rétine aux centres corticaux de la vision, les voies optiques comprennent :

- **le nerf optique :**

deuxième paire crânienne, se forme au niveau de la rétine , et traverse les différentes membranes (choroïde et sclère) .son extrémité antérieure est la papille . visible à l'examen du fond d'œil. Au-dessus de la selle turcique, les deux nerfs optiques se réunissent pour former le chiasma où se fait un croisement partiel des fibres optiques

- **bandelettes optiques :**

partent du chiasma, elles contiennent les fibres provenant des deux héli-rétines regardant dans la même direction. Elles contournent les pédoncules cérébraux pour se terminer dans les corps genouillés externes

- **les radiations optiques :**

Une lame de substance blanche intra-cérébrale moulée sur la face externe du ventricule latéral et qui gagne le cortex visuel situé sur la face interne du lobe occipital

2/Anatomie du cristallin(8,23) :

Le cristallin a la forme d'une lentille biconvexe aplatie d'avant en arrière. Il présente une face antérieure et une face postérieure qui sont reliées par un équateur, et chacune de ces faces est centrée par un pôle. Il occupe une position clef entre le vitré et la région postérieure de la chambre antérieure.

2-1-Composition : Le cristallin est constitué de plusieurs éléments :

a/ La capsule :

C'est une lame basale qui entoure l'intégralité du cristallin et constitue ainsi une barrière entre les fibres du cristallin et l'humeur aqueuse en avant et le vitré en arrière.

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

Son épaisseur est variable selon la localisation : de 13 μm en avant et de 4 μm en arrière, avec un épaissement maximal à l'équateur et pré-équatorial « en couronne » à 3 mm du centre ; c'est la raison pour laquelle un capsulorhexis trop large a tendance à fuir vers l'équateur alors qu'un capsulorhexis dans la zone la plus épaisse sera plus aisément circulaire et continu. L'épaisseur s'accroît au même temps que le cristallin grossit, au pôle postérieur de 17% et de 40% au niveau de la lamelle zonulaire entre 20 et 77 ans

La capsule cristallinienne présente un aspect homogène anhiste, en microscopie optique, dont la structure est lamellaire faite de fibrilles en microscopie électronique (24). On y distingue trois éléments :

- la membrane péricapsulaire : une couche très mince , située à l'extrême périphérie .
- la cristalloïde : homogène .
- la lamelle zonulaire : existe dans la zone équatoriale et sur 2/8 des faces pré et rétro équatoriale. Elle est traversée par les fibres de la zonule qui viennent s'insérer sur la membrane péricapsulaire ou dans l'épaisseur de la capsule.

La capsule est constituée de collagène de type IV, mais aussi collagène de type I et du collagène de type III, des laminines , de l'entacine , et de la fibronectine , dépourvue de fibres élastiques, mais possède des propriétés d'élasticité en raison de l'arrangement lamellaire des fibres du cristallin (25) , ce matériel capsulaire est produit par les cellules épithéliales

Cette structure est perméable à l'eau, aux ions, aux petites molécules et aux protéines. En revanche, elle constitue une barrière pour les molécules de tailles égales ou supérieures à celle de l'albumine

b/L'épithélium :

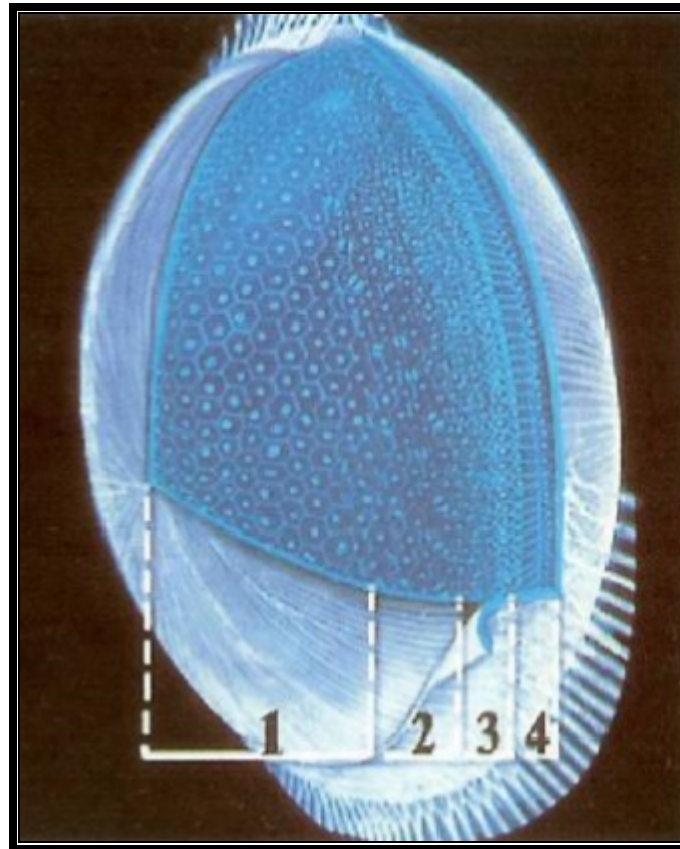
Il est situé au niveau de la face antérieure du cristallin juste sous la capsule, Il est absent au niveau de la face postérieure . Il est constitué par une seule assise de cellules aplaties ; celles-ci deviennent plus hautes au fur et à mesure qu'on s'approche de l'équateur, de sorte que les cellules au pôle antérieur mesurent 2 à 5µm de hauteur et 13 à 22 µm de largeur, contre 9 à 15 µm de hauteur et 8 à 12 µm de largeur dans la région équatoriale.

les cellules sont tassées les unes contre les autres , elles présentent entre elles des interdigitations où des desmosomes les unissent , des jonctions communicantes permettent le libre passage de petites molécules d'une cellule à l'autre . Le cytoplasme de ces cellules possède des organites habituels, et le noyau ovalaire parfois encoché, occupe une position centrale dans la cellule.

Le nombre total est estimé à 760 000 chez l'adulte jeune (26) dont les aspects, la densité et l'index mitotique varient, ainsi on distingue différentes zones épithéliales, du pôle antérieur à l'équateur (27) (figure 11) :

- zone centrale ou épithélio-centrale Les cellules épithéliales sont plus larges que hautes.
- Zone épithélio-distale Zone intermédiaire où la densité cellulaire et l'index mitotique sont plus élevés que dans la précédente.
- Zone germinative ou mitotique : Les cellules s'y divisent activement ; les mitoses sont particulièrement abondantes au niveau de cette zone germinatives : 66/100 000 contre 0.11/100 000 au niveau du pôle antérieur.
- Zone transitionnelle ou zone de protofibres : plus proches de l'équateur, les cellules constituant cette zone s'orientent à 90° par rapport à leur position sur la face antérieure, puis s'allongent pour constituer les fibres cristalliniennes,

perdant alors leur noyau. Les fibres cristalliniennes ainsi formées repoussent vers le centre les fibres les plus anciennes. les noyaux des fibres dessinent un arc s'incurvant vers le centre du cristallin (28) (figure 12) .



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

Figure 11 : les différentes zones de l'épithélium cristallinien (27) :

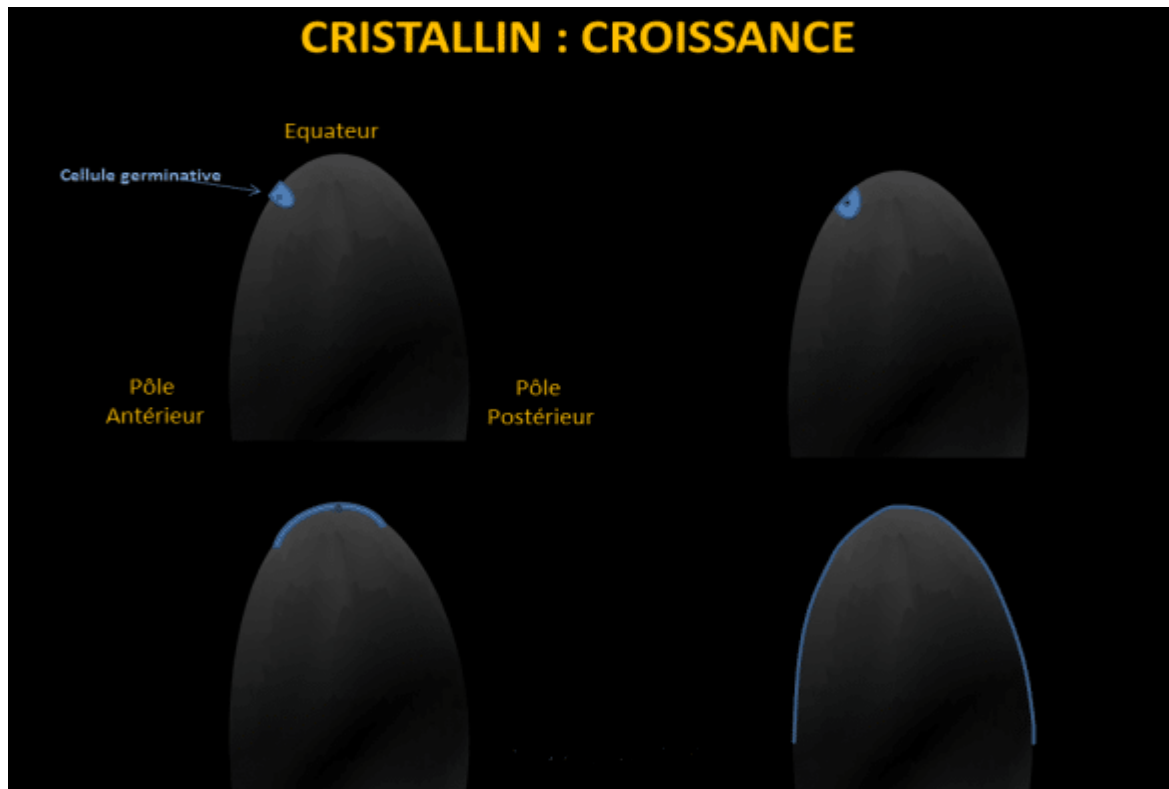


Figure 12 : la croissance continue du cristallin(29)

c/ Les fibres cristalliniennes :

Elles ont une direction antéro-postérieure dans l'ensemble. Ce sont des rubans prismatiques épais qui, sur une coupe transversale, ont une forme d'hexagone avec deux faces larges et quatre cotés étroits. Les fibres sont plus fines en postérieur ce qui explique la forme asymétrique du cristallin en coupe sagittale. L'extrémité de ces fibres s'allonge de façon à former par juxtaposition une suture antérieure en Y à l'endroit, alors que la suture postérieure un Y à l'envers (figure 13) .

Chaque fibre est une cellule épithéliale étirée et aplatie, mesurant 8 à 12 μm de largeur sur 5 à 2 μm d'épaisseur, avec un noyau pauvre en chromatine de forme ellipsoïde, qui manque dans les fibres centrales, par un phénomène de pycnose .les fibres contiennent une substance semi-liquide albumineuse qui s'échappe après cassure de la fibre.

les fibres sont réunies par une substance homogène, le ciment .Après imprégnation argentique, elles apparaissent comme séparées par des lignes noires plus épaisses sur les faces que sur les petits cotés .le ciment forme une mince couche amorphe entre la cristalloïde antérieure et l'épithélium, entre l'épithélium et la masse des fibres, entre cette masse et la cristalloïde postérieure. Enfin, il s'amasse au centre du cristallin, il constitue les sutures au niveau desquelles se terminent les différents plans de fibres.

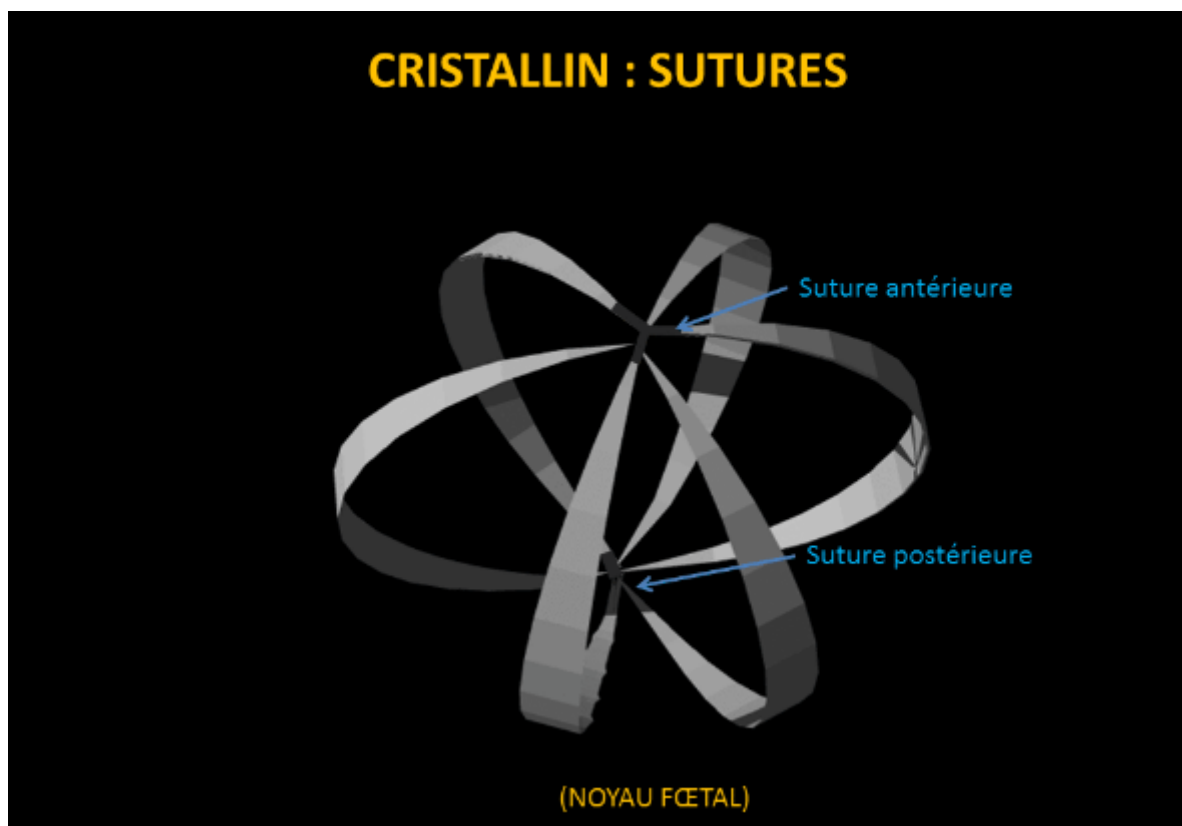


Figure 13 : Représentation schématique des sutures du cristallin au niveau du noyau fœtal(29)

2-2- Anatomie bio-microscopique :

L'examen bio-microscopique du cristallin permet d'observer des bandes de discontinuité en son sein, correspondant à des variations de l'indice de réfraction liées au développement embryologique et post-natal de cet organe. On décrit chez l'adulte jeune (figure14):

- **Le noyau embryonnaire** : le plus central, constitué à la 8ème semaine, représenté par deux formations en grain de café opposées par leur concavité, et séparées par un espace optiquement vide.

- **Le noyau fœtal** : entourant le précédent, se développe par apposition de fibres cristalliniennes à partir de la région équatoriale. La jonction entre ces fibres forme une suture qui se dispose en avant selon un Y à l'endroit et en arrière selon un Y renversé.

- **Le noyau adulte** : il se développe en dehors du précédent toujours à partir de la région équatoriale. La bande de discontinuité qui le sépare des corticales apparaît vers 40 ans.

-**les corticales** : séparées également par des lignes de discontinuité, traduisent la poursuite du phénomène de croissance tout au long de la vie au-delà de 40 ans.

- **La cristalloïde** : un sac hyalin qui entoure le cristallin. Dans sa portion Antérieure des dépôts pigmentaires sont assez fréquemment observés, dans certaines conditions, des reliquats de la membrane pupillaire peuvent persister. Dans sa portion postérieure des tractus blanchâtres correspondent à des reliquats de la vascularisation par l'artère hyaloïde.



- 1- Noyau embryonnaire
- 2- Noyau fœtal
- 3- Noyau adulte
- 4- cortex
- 5- Capsule + épithélium

Figure 14 : Aspect biomicroscopique des bandes de discontinuité du cristallin (8)

2-3-Anatomie biométrique :

La croissance du cristallin débute chez le fœtus et se poursuit toute la vie. Cet épaissement cumulé des couches du cristallin modifie la réfraction cristallinienne.

a/Poids :

À la naissance, le poids du cristallin est d'environ 65 mg, puis la croissance se poursuit toute la vie, Avec un poids moyen de 190 à 220 mg chez l'adulte, peut atteindre un poids d'environ 260 mg, chez le sujet âgé de plus de 80 ans.

b/Dimensions (30):

-A la naissance, le cristallin présente un diamètre antéropostérieur d'environ 4 mm (31) , à l'âge adulte ce diamètre ne dépasse pas 5 mm au repos , cette augmentation intéresse principalement la face antérieure ce qui diminue la profondeur de la chambre antérieure .

-Le diamètre équatorial d'environ 6.5 mm à la naissance, est d'environ 8.8 à 9.2 mm entre 30 et 60 ans.

-Le rayon de courbure de la face antérieure est de 10mm ; celui de la face postérieure est au repos de 6 mm, le rayon de courbure antérieur diminue avec l'âge. (27)

-Indice : les chiffres sont très différents selon les auteurs , car l'indice varie avec l'état d'accommodation et avec l'âge ; il augmente à mesure que les fibres vieillissent , les couches centrales ont un indice plus élevé . L'indice du noyau est de $n = 1.420$.

-Puissance : est de 21 dioptries en moyenne au repos , peut augmenter physiologiquement de façon considérable (jusqu'à 30 dioptries chez le jeune enfant) .

2-4-Les rapports :

a/Antérieurs :

la face antérieure du cristallin répond à l'iris , qui présente un orifice central ; la pupille .Ainsi , trois zones concentriques peuvent être définies :

- La partie centrale : en regard de la pupille, ou le cristallin est cliniquement explorable. A ce niveau le pole antérieur du cristallin est à 4 à 5mm de la face postérieure de la cornée, dont le sépare la chambre antérieure .

- La partie moyenne : l'iris est en relation étroite avec le cristallin.

- Une couronne périphérique : le cristallin s'écarte progressivement de l'iris du fait de la convexité de cette face. Ainsi se trouve limitée entre l'iris et le cristallin ; la chambre postérieure limitée en dehors par l'angle cilio-irien.

b/Postérieurs :

Répond au corps vitré, On peut y définir deux zones concentriques :

- Une zone centrale de 5 mm de diamètre sur laquelle est étroitement appliquée la hyaloïde antérieure ; cette zone appelée « area de vogt » ou encore fossette patellaire. Il existe une adhérence entre hyaloïde et le cristallin au pourtour de l'area de vogt ; c'est le ligament hyaloïdo-capsulaire de Berger-Wieger , ce ligament est solide chez l'enfant mais se fragilise avec l'âge .

- Une couronne périphérique : en dehors du ligament de Berger-Wieger où la hyaloïde s'écarte progressivement, créant un espace virtuel rétro-zonulaire ; c'est le canal de Hannover , qui dans certaines circonstances pathologique peut être comblé par une collection .

c/ L'équateur du cristallin :

Répond aux fibres zonulaires en deux plans antérieur et postérieur séparés par l'espace de petit, ces fibres occupent l'espace en anneau de 1 mm qui sépare le cristallin des procès ciliaires.

2-5- La zonule de zinn :

La zonule est un système de fibres tendues du corps ciliaire au cristallin, elle maintient le cristallin en place et lui transmet la contraction du muscle ciliaire permettant ainsi l'accommodation.

C'est un ensemble de fibres radiées dont la coupe méridienne a la forme d'un triangle. Elles prennent naissance au niveau du corps ciliaire sur l'orbiculus et la corona ciliaris .Elles se dirigent ensuite vers le cristallin au niveau des faces antérieures et postérieures et de l'équateur. Selon leur insertion, on décrit successivement :

- les fibres orbiculo-capsulaires postérieures
- les fibres orbiculo-capsulaires antérieures
- les fibres cilio-capsulaires postérieures
- les fibres cilio-équatoriales
- les fibres cilio-ciliaires : étendues entre deux portions du corps ciliaire , elles ont un rôle de soutien .

Normalement la zonule n'est pas visible .En cas de colobome spontané ou chirurgical, elle apparait sous forme de tries radiaires .Fines et friables chez le sujet âgé, les fibres zonulaires sont plus épaisses et extensibles chez l'enfant.

III-Rappel Physiologie

Le cristallin complète l'appareil dioptrique de l'œil et sa puissance réfractive variable permet la mise au point sur la rétine pour la vision de près ; cette propriété s'appelle l'accommodation.

1- Métabolisme du cristallin :

1-1 Composition chimique (30) :

a/Teneur en eau :

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

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

b/Sels minéraux :

- K⁺ : il est au taux de 170 mg pour 100g de tissu cristallinien ; ce taux est le plus élevé de tous les tissus oculaires, car il s'agit d'un cation intracellulaire, et la densité des cellules est très forte dans le cristallin. Il pénètre grâce à un transport actif au niveau des cellules de l'épithélium antérieur ; par la pompe Na⁺/K⁺-ATPase . (32)
- Na⁺ : son taux est la moitié avec un taux de 90 mg pour 100g .
- Cl⁻ : donnent un chiffre un peu inférieur à celui du sodium 60mg pour 100 g ; ces deux ions sont liés dans l'espace extracellulaire.
- Ca⁺⁺ et Mg⁺⁺ : sont à des taux faibles mais leur présence est importante pour le métabolisme du cristallin (33).

c/Protéines (33) :

Ce sont essentiellement des holoprotéines ; dont l'hydrolyse ne fournit que les acides aminés .les holoprotéines se séparent en deux fractions :

- Insoluble : C'est l'albumoïde , qui représentent 13 % et dont le taux augmente avec l'âge .
- Soluble :représentée par les cristallines , appartiennent à deux familles distinctes ; α -crystalline (32 % globuline pure) , β γ -crystalline (55%) (34), sont synthétisées au cours de la différenciation de la cellule en fibre , dans l'épithélium et le cortex externe du cristallin, et s'accumulent dans le cytoplasme (8) .les cristallines remplissent différentes fonctions ; elles augmentent l'indice de réfraction . α – crystalline joue un rôle dans l'inhibition des mécanisme de l'apoptose cristallinienne (35) .Ces protéines cristalliniennes ont une spécificité d'organe et non d'espèce, La

conséquence clinique de cette spécificité d'organe est l'auto sensibilisation possible d'un individu vis-à-vis de ses propres protéines cristalliniennes habituellement isolées par la capsule

Une quinzaine d'acides aminés libres sont individualisés par chromatographie dont un est propre au cristallin: c'est l'acide ophtalmique. Mais l'attention des chercheurs a surtout été retenue par la présence d'un peptides ; le glutathion qui intervient dans les processus d'oxydo-réduction , le taux de glutathion baisse avec les années .

d/Les lipides :

Représentent 1% de la substance cristallinienne et augmentent avec l'âge.

e/Le glucose :

il y a 10 fois moins de glucose dans le cristallin que l'humeur aqueuse ; cela s'explique par l'absence de glycogène qui habituellement assurent le renouvellement du glucose.

f/Vitamines :

vitamine A, B1, B2 ,C ; cette dernière se trouve à un taux relativement élevé (30 mg pour 100g) .

1-2- La nutrition du cristallin (33,21) :

Le cristallin c'est un organe avasculaire , dont les substances nutritives viennent de l'humeur aqueuse à travers la capsule .

Cette capsule est beaucoup plus perméable qu'une membrane biologique surtout vis-à-vis des molécules chargées positivement car elle est elle-même chargée négativement. le passage capsulaire peut être purement passif et obéir aux loi physique, mais également actif ; il existe ainsi une pompe à sodium rejetant celui-ci à

l'extérieur et retenant le potassium, ceci explique la sous-hydratation importante du cristallin.

La pénétration intra-cristallinienne est compliquée par l'épithélium qui règle les échanges en fonction des besoins du cristallin, il est le siège de divers pompes biologiques .

La dégradation des glucides fournit au cristallin l'énergie nécessaire à sa vie : maintien de la transparence, des concentrations ioniques, synthèse protéique, accommodation. le sucre utilisé est le glucose, le cristallin n'emploie pas le glycogène qui ne pourrait traverser la capsule.

2- Accommodation :

Pendant la première moitié de la vie, le cristallin est capable de modifier sa puissance réfractive dans certaines limites, de manière que l'image rétinienne reste nette quand l'objet se déplace entre le punctum remotum et le punctum proximum ; c'est la mise au point de l'appareil photographique auquel on peut comparer l'œil. le punctum remotum est la limite distale de vision, située à l'infini pour un œil emmétrope (la notion d'infini n'a pas ici la rigueur qu'elle a en mathématique ; pratiquement l'infini commence à une distance de 5 m) ; le punctum proximum est le point le plus rapproché qui peut être vu net ; la distance en mètre séparant ces deux points s'appelle le parcours accommodatif .

Dans la vision rapprochée la puissance réfractive de la lentille augmente d'environ 10 dioptries, qui passe de 19 à 30 dioptries.

Les théories de l'accommodation sont nombreuses, la théorie de Helmholtz permet de mieux décrire les phénomènes de l'accommodation. Pour ce physiologiste, le muscle ciliaire se contracte ce qui rétrécit l'anneau ciliaire et détend la zonule ce qui

laisse jouer l'élasticité capsulaire (36) Ainsi Le cristallin subit trois modifications au cours de l'accommodation :

- Le rayon de courbure de la face antérieure diminue de 4 mm et celui de la face postérieure de 0.5 mm .De plus cette modification de courbure n'est pas uniforme, elle intéresse principalement la région centrale (déformation conoïde donnant la forme de madeleine).

- Déplacement centripète des micelles cristalliniennes ce qui augmente l'indice de réfraction

- La cristalloïde se relâche ; cela est prouvé en examinant un sac capsulaire vide (après une cataracte traumatique) (30).

Pendant le vieillissement,le cristallin subit des modifications caractéristiques de ses propriétés physiques qui retentissent sur la vision. Vers la quarantaine la puissance accommodative diminue progressivement en raison d'une perte de son élasticité, elle atteint pratiquement 0 vers 60 ans : c'est la presbytie (8).

3-La transparence (30,8) :

La transparence est une qualité fondamentale du cristallin, cette propriété est assurée par le taux élevé en protéine du cristallin (35% de la masse fraîche) . Dans les fibres intactes, ces protéines sont arrangées régulièrement et de façon serrée. Il n'y a pas de différence de densité de ces protéines diffusant la lumière à l'intérieur du cristallin, ceci est à la base physique de la transparence cristallinienne.

L'absorption des radiations lumineuses, varie avec la longueur d'onde incidente. Les infrarouges de grande longueur ($\lambda < 2500\text{nm}$) sont totalement absorbés ; en dessous de 2500 nm la transparence vis-à-vis des infrarouge augmente pour devenir presque totale vers 1000nm . Les ultraviolets de longueur d'onde inférieure à 310 nm,

sont totalement absorbés par le cristallin ; cette limite d'absorption s'élève avec l'âge, ceci est en corrélation avec l'augmentation des pigments fluorescents avec l'âge .

Le maintien de la transparence est étroitement lié à l'homogénéité parfaite des différents composants du cristallin : c'est à dire la régularité de toutes les structures moléculaires et cellulaires. Chaque trouble de cette régularité mène à un procédé réactif opacifiant le cristallin.

IV-Evolution de la fonction visuelle

Définir les trajectoires développementales de ces fonctions est important au niveau fondamental parce qu'elles permettent de comprendre quelles sont les différentes périodes sensibles du développement, et donc à quel moment il est idéal d'intervenir pour proposer des méthodes d'apprentissage adéquates ou des outils de diagnostic chez l'enfant .

1-Développement neurosensoriel visuel (37,38)

Sur le plan développemental le globe oculaire n'atteint sa taille adulte que vers l'âge de 2 ans (39), en effet il mesure 16,5 mm à la naissance, et dès 18 mois, il atteint en moyenne 23 mm, une taille proche de sa dimension finale . Cette croissance contribue à former une meilleure image sur la rétine.

Aussi les bases cérébrales de la vision déjà en place in utero, poursuivent leur développement au cours de l'enfance et de l'adolescence selon des calendriers différents permettant d'atteindre progressivement des capacités visuelles optimales.

1-1-Développement de la rétine .

La rétine centrale qui est encore très immature par rapport à la rétine périphérique à la naissance (40), pourrait expliquer la faible acuité visuelle des nouveau-nés .La maturation des photorécepteurs a été bien étudiée : au cours de la croissance, il y a un allongement de l'article externe des photorécepteurs (segment

constituant la partie photosensible du récepteur) (figure15), l'agglomération dans la fovéa (41,42). Ce développement progressif de la partie photosensible des cellules photoréceptrices suit la même courbe de développement que l'acuité visuelle (43)

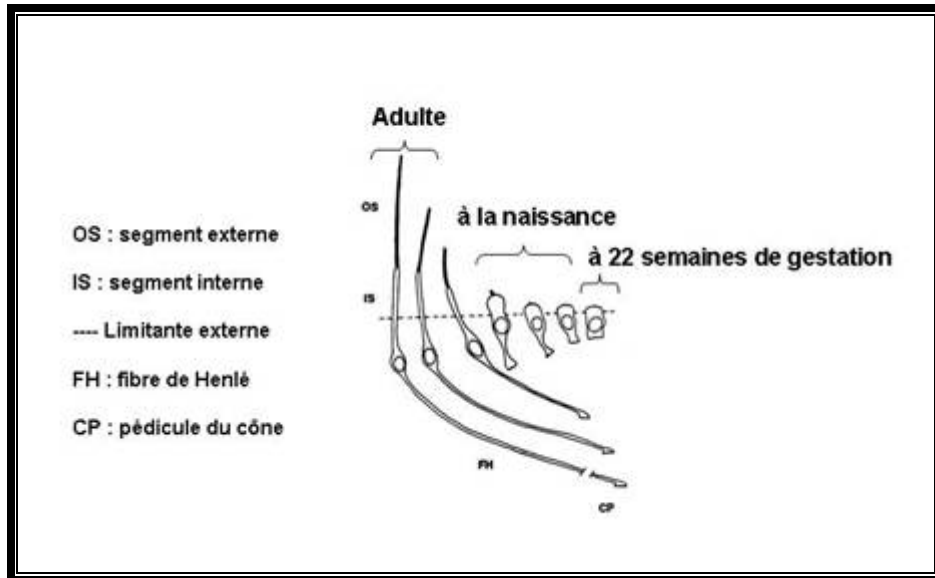


Figure15:Maturation rétinienne : cônes fovéaux. (39)

1-2-développement du nerf optique

Les nerfs optiques des deux yeux, dont la myélinisation commence à la fin de la gestation et se poursuit jusque vers l'âge de 2 ans (44). D'autre part, la myélinisation des fibres permet l'accroissement de la vitesse de transmission entre les neurones(45).

1-3-Développement du corps genouillé

Chaque corps genouillé latéral reçoit les informations ordonnées de façon rétinotopique de l'hémichamp visuel controlatéral. L'organisation des corps genouillés en six couches est déjà présenté à la naissance et ils atteignent leur taille adulte à l'âge de 6 mois, même si les cellules sont immatures jusqu'à l'âge de 9 mois (46).

1-4-Développement du cortex visuel

La connectivité corticale est normalement déjà très élaborée à la naissance. Mais ces réseaux de connections évoluent vers la maturité au cours des premiers mois. De ce fait la vision du nouveau-né est probablement assurée principalement par des voies sous-corticales, l'émergence des processus corticaux survenant à partir de l'âge de 2-3 mois. C'est le moment de l'exploration visuelle systématique et volontaire. , est aussi c'est la période où s'améliore la vision les enfants atteints du syndrome de retard de maturation visuelle décrit par Beauvieux (47). Ainsi l'imagerie fonctionnelle chez le nourrisson montre que le cortex visuel fonctionne sur un mode adulte vers l'âge de 15 mois (48). Bien que les axones qui se projettent vers le cortex visuel, ainsi que la densité synaptique et la myélinisation des aires visuelles occipitales continuent sa maturation jusqu'à l'adolescence (49,50)

2-Développement des fonction visuelles (37,38) :

Les capacités visuelles, chacune spécialisée dans le traitement de propriétés spécifiques du stimulus visuel, qui seront ensuite intégrées pour aboutir à la perception du stimulus. La capacité à distinguer un objet dans une scène par exemple va dépendre de différents traitements sensoriels tels que l'acuité visuelle, de la sensibilité au contraste, aux couleurs, à l'orientation, ou au mouvement des différents éléments de la scène, mais également à l'intégration de ces informations en percepts. Les capacités précoces du bébé ont fait l'objet de différentes recherches.

2-1-Acuité visuelle :

L'acuité visuelle est la plus petite distance perçue entre deux points. Les mesures de l'acuité visuelle sont devenues de plus en plus précises et généralisables avec l'amélioration des procédures depuis l'introduction par Fantz de la technique du regard préférentiel (51) (sera détailler ultérieurement) (Tableau 1). Le développement de

l'acuité visuelle est rapide dans les premiers mois de vie (52), puis il se ralentit dans la deuxième année de vie pour atteindre des niveaux adultes vers 5-6 ans.

Tableau 1: Acuité visuelle en fonction de l'âge (53)

Age	Sur l'échelle de 10	LogMAR	Cycles/degré
Premières semaines	1/20	1,3	1
3 Mois	1/10	1,0	3
6 Mois	2/10	0,7	6
9 Mois	3/10	0,5	9
12 Mois	4/10	0,4	12

-Les cliniciens cotent l'acuité sur une échelle de 10 : l'acuité normale est 10/10e ou 1.

-Les physiologistes préfèrent les cycles par degré d'angle visuel (cpd) :30cpd sont l'équivalent de 10/10e.

-Les scientifiques utilisent le logarithme de l'angle minimum de résolution (MAR) : l'acuité normale est de 0 logAMR.

2-2-Sensibilité des contrastes :

La fonction de sensibilité au contraste est définie selon la luminance et la fréquence spatiale (nombre de cycles par degré) des stimuli à détecter. La sensibilité au contraste se développe dès la 4ème semaine de vie pour toutes les fréquences spatiales (54). La sensibilité au contraste des stimuli de haute fréquence atteint des niveaux adultes vers 3-4 ans, alors que celle des stimuli de basse fréquence continue à se développer jusqu'à l'âge de 9 ans (55). Cette limitation de la sensibilité ne constitue pas une gêne significative pour la fonction visuelle du jeune enfant.

2-3-Perception des couleurs :

La discrimination des couleurs est très précoce, elle est explorée par des techniques de potentiels évoqués et des méthodes comportementales. Ainsi il est démontré que dès l'âge de 2 mois, le bébé distingue les couleurs (rouge, orange, vert, bleu), et du blanc (56). Vers l'âge de 3 mois Toutes les teintes sont discriminées, et la sensibilité augmente linéairement jusqu'à l'âge de 4-6 ans et plus lentement jusqu'à l'adolescence (57).

2-4-Le traitement globale de la forme :

Le traitement global de la forme des objets est également très précoce. Les résultats de Norcia (58) suggèrent qu'une intégration globale de la forme d'objets dégradés est présente entre l'âge de 2 mois et 4 mois.

2-5-La sensibilité au mouvement :

La sensibilité au mouvement qui est présente dès la naissance par l'intermédiaire de réseaux sous-corticaux. L'activité électrique de neurones localisés dans le cortex strié codant spécifiquement l'orientation a été enregistrée chez des nourrissons de quelques semaines alors que la discrimination de la direction du mouvement est visible plus tardivement, à l'âge de 2 mois (59). À 5 mois, les aires du cortex extra-strié sont capables d'intégrer les informations locales pour percevoir l'organisation globale du mouvement (60). Puis, à un niveau d'intégration supérieur encore, les capacités de détection de mouvement d'objets visuellement dégradés se rapprochent de celles des adultes vers l'âge de 10 ans (61).

2-6-Champ visuel :

En dépit de la difficulté pour mesurer le champ visuel chez le jeune enfant, les études ont montré que l'étendue du champ visuel binoculaire des nouveau-nés se

développe rapidement durant la première année pour atteindre 90 % de celle des adultes vers l'âge de 6-7 mois (26).

2-7-Vision binoculaire :

L'état de vision binoculaire est la capacité de percevoir une image unique, nette et en relief, à partir de deux images rétiniennes distinctes. Les mesures comportementales et les études électrophysiologiques (potentiels évoqués corrélés) convergent vers un âge moyen d'apparition de la fonction binoculaire entre la 10e et la 16e semaine (63).

3-La période sensible du développement visuel.

En effet, des expériences chez l'animal ont montré qu'il existe une période critique entre la naissance et l'âge adulte, durant laquelle la privation visuelle d'un œil entraîne une perte d'activité irréversible de l'œil. Les travaux classiques des lauréats du prix Nobel de physiologie et médecine en 1981, David Hubel et Torsten Wiesel, qui ont conduit les premiers travaux de privation visuelle chez le chaton à différents âges, ont montré que la période critique chez le chat se situe entre la 4e semaine et le 4e mois (Hubel et Wiesel, 1970) (64, 65,38).

La période critique (ou sensible) correspond donc à une période durant laquelle la restriction de l'expérience visuelle quelle que soit la pathologie oculaire en cause , entraîne une amblyopie (66,67) .Cette pathologie peut se définir comme un trouble du développement de l'ensemble du système visuel, retentissant tant au niveau de la rétine que du cortex strié et extra-strié (68) , ce qui en fait une altération de la fonction visuelle dans ses nombreuses facettes : acuité visuelle, vision binoculaire et vision stéréoscopique, fonction de sensibilité au contraste(69).

L'extrapolation des données animales à l'homme indique qu'une altération précoce de l'expérience visuelle chez l'enfant, entraîne une amblyopie. La période sensible ou critique suit vraisemblablement un profil en cloche asymétrique. Elle débiterait entre 4 et 6 mois, présenterait un maximum vers 18 mois et diminuerait lentement jusqu'à 5 ou 7 ans. L'expérience clinique de récupération des amblyopies confirme ces résultats (70), bien que quelques cas d'amblyopie récupérés au-delà de 7 ans aplatissent la courbe du côté de son extinction.

Les auteurs s'accordent à recommander que la détection et le traitement des troubles visuels soient effectués le plus précocement possible, lors de la période critique du développement

(71). C'est pourquoi l'amblyopie est « semi-urgence ». Ce traitement doit viser à favoriser l'utilisation de chaque œil pour permettre que la maturation cérébrale puisse reprendre et s'approcher le plus possible de la normale.

Materiels et methodes



I .Présentation de la série :

1.Type d'étude :

Nous avons mené une étude descriptive rétrospective monocentrique , portant sur 161 yeux d'une cataracte congénitale chez 91 patients , colligés au service d'ophtalmologie B du Centre Hospitalier Universitaire IBN SINA de Rabat , durant une période de 5 ans allant du 30/12/ 2010 Au 30/ 12 /2015 .

2. Les critères d'inclusion :

Tous les cas de cataractes congénitales quelque soit l'âge de découverte

3. Les critères d'exclusion :

Ont été exclus de l'étude :

- Les ectopies cristalliniennes qui ne s'accompagnent pas systématiquement d'un trouble de transparence du cristallin.
- Les cataractes congénitales non obturantes n'ayant pas nécessité une prise en charge chirurgicale.
- Tout dossier inexploitable.
- Les cataractes post-traumatiques
- Les cataractes secondaires à une pathologie oculaire, telle qu'une uvéite, rétinopathie des prématurés, ou secondaire à une corticothérapie au long cours .

II. Méthodologie :

1. Recueil des informations

Les dossiers cliniques et les comptes rendus opératoires des patients ont été analysés en suivant une fiche d'exploitation précisant les caractéristiques anamnestiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques, et évolutives :

FICHE D'EXPLOITATION DES DOSSIERS

I. Identité :

-Nom :..... -Prénom :..... - N du dossier :

-Age :..... -Sexe :.....

-Origine : - Date :

II. ATCDs :

• ATCD maternels :

-sérologies de la mère :

-suivie de la grossesse : oui non

-fièvre au cours de la grossesse : oui non

-accouchement : notion de SNN accouchement normal

• ATCD personnels :

-développement psychomoteur : RPM BDPM

-autre :.....

• ATCD familiaux :

-consanguinité : oui non

- cas similaire dans la famille : oui non

- autre (pathologies générales) :

III .Circonstances de découverte :

- Découverte systématique : oui non
- Devant une anomalie oculaire : leucocorie strabisme nystagmus
- Tr. de comportement visuel : oui non
- BAV : oui non

IV. Examen ophtalmologique :

	<u>OD</u>	<u>OG</u>
1/AV
2/Annexes
-nystagmus	Présent <input type="checkbox"/> Absent <input type="checkbox"/>	Présent <input type="checkbox"/> Absent <input type="checkbox"/>
-strabisme	Convergent <input type="checkbox"/> divergent <input type="checkbox"/> alternant <input type="checkbox"/>	Convergent <input type="checkbox"/> divergent <input type="checkbox"/> alternant <input type="checkbox"/>
3/S.antérieur		
-cornée
-CA
-Iris
-cristallin
-Tonus
-RPM
4/S .postérieur		
-vitrée
-FO

V .Examen général:

.....

VI.Examens complémentaires :

1/

	OD	OG
<u>Echographie :</u>		
-anomalie
-LA
<u>Kératométrie</u>
<u>IOL</u>		
-Emmetropisant
-prescrit

2/Bilan sanguin

-bilan métabolique) :.....

-Sérologie *toxoplasmose :

*CMV :

*rubéole :

*Herpes :

*VDRL TPHA :

3/Exploration électro-physiologique :

-PEV :

-ERG :

4/-recherche d'une anomalie génétique :.....

5/ Autres examens :.....

VII. prise en charge :

1/ Traitement chirurgical :

	OD	OG

2/traitement médical

- Corticothérapie locale :

-corticothérapie générale :

- antibiothérapie :

-type de dilatation :

3/suites postopératoires immédiates :

	OD	OG
- J1		
- J2		
- J3		
- J8		
- j		

4/suites tardives :

	OD	OG
- AV S/C		
- Réfraction		
- correction		
- AV A/C		

5/ traitement orthoptique :

-occlusion : oui non durée :.....
-Pénalisation : oui non durée :.....

2. Données analysées

2-1-Données anamnestiques :

- Les données épidémiologiques : Age, Sexe ,Origine .

- Les antécédents :

- ❖ ATCD personnels :

 - déroulement de la grossesse

 - modalités d'accouchement .

 - développement psychomoteur de l'enfant.

 - pathologies générales associées.

- ❖ ATCD familiaux : notion de consanguinité, cas similaires dans la famille (ascendants et fratrie)

- ❖ Date et circonstances de découverte.

2-2-Examen ophtalmologique

Il s'agit d'un examen complet, bilatéral, comparatif et systématisé. Les modalités de l'examen diffèrent selon l'âge, on distingue :

- l'examen du nourrisson et de l'enfant à l'âge préverbal : réalisé en deux étapes, enfant éveillé, puis endormi sous sédation par un anesthésique inhalé (halogène)

- l'examen de l'enfant à partir de 2 à 3 ans, c'est-à-dire à partir du moment où une certaine coopération est possible.

Cet examen comprend essentiellement :

- Acuité visuelle
- Examen des annexes

- Examen du segment antérieur avec:

- Kératométrie et réfraction réalisées au refractomètre automatique portable, type rétinomax.

- Examen du cristallin précisant le type anatomo-clinique de la cataracte.

- Mesure du tonus oculaire réalisée au tonomètre portable de Perkins, avec majoration de 30% de la valeur obtenue pour compenser l'hypotension liée aux produits anesthésiques et la déshydratation liée au jeun préanesthésique.

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

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

2-3-Échographie oculaire :

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

La valeur obtenue est alors sous-correcte selon l'âge pour obtenir une emmétropie à l'âge adulte, selon le schéma de De Laage (Tableau 2).

Tableau 2 : Réduction de la puissance de l'implant selon De laage .

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

2-4- Examen général:

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

2-5-Examens complémentaire à visée étiologique:

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

2-6-Technique chirurgicale

- Une préparation médicale préopératoire : la dilatation irienne par l'instillation d'un collyre parasympatholytique de synthèse « mydriaticum 0,5% * », 2à3 reprises dans les 30 minutes qui précèdent l'intervention.

- Tous nos patients sont opérés sous anesthésie générale adaptée, selon le même protocole:

- Nettoyage de la peau des paupières et de la région périorbitaire
- La mise en place d'un champ opératoire en toile ou en papier a usage unique laissant a découvert l'œil et les paupières.
- Une incision dans la cornée claire au niveau du limbe cornéen anatomique, en marche d'escalier (elle conserve le principe du tunnel dans un but d'étanchéité) , réalisée à l'aide un couteau pré-calibré 2,75 mm (Figure 16)
- on injecte le bleu vision (bleu de trypan) dans la chambre antérieure pour créer un contraste entre la capsule antérieure teintée et le cortex puis on fait un lavage abondant de la chambre par du sérum (Figure17)
- Injection d'une substance viscoélastique à haute viscosité « chondroïtine sulfate associée à la hyaluronate de sodium » qui maintient la profondeur de la chambre antérieure.

- Réalisation d'un capsulorhexis antérieur : on pique d'abord la capsule antérieure au centre à l'aide d'un kystitome : aiguille 25G doublement coudée, puis à partir de cette fente on réalise un capsulorhexis curvilinéaire continu à la pince à capsulorhexis (Corydon) (Figure18)
- L'hydro-dissection consiste à injecter du sérum : pour séparer la capsule du noyau.
- Phacoaspiration prudente par la sonde d'irrigation /aspiration (I/A) du phacoémulsificateur . (Figure19)
- Capsulorhexis postérieur d'un diamètre inférieur au capsulorhexis antérieur.(Figure 20)
- Vitrectomie antérieure à sec. (Figure21)
- La mise en place d'un implant pliable dans le sac capsulaire, par l'utilisation d'un injecteur adapté. (Figure22)
- Aspiration de la substance viscoélastique par la sonde I/A.
- L'intervention est terminée par une suture au monofilament 10/0 par un point dit de sécurité qui sera enlevé 1mois en post opératoire. (Figure23)
- Le traitement postopératoire :
 - Par voie locale : instillation de collyres et de pommades associant un antibiotique et un corticoïde à base de dexaméthasone 0,1% : à doses dégressives sur un mois . on prescrit également un collyre parasymphicolytique de synthèse « mydriaticum 0,5% * » 3 fois par jour .
 - Par voie générale: un antibiotique et un anti-inflammatoire stéroïdien à des doses adaptées au poids de l'enfant pendant 10 jours.

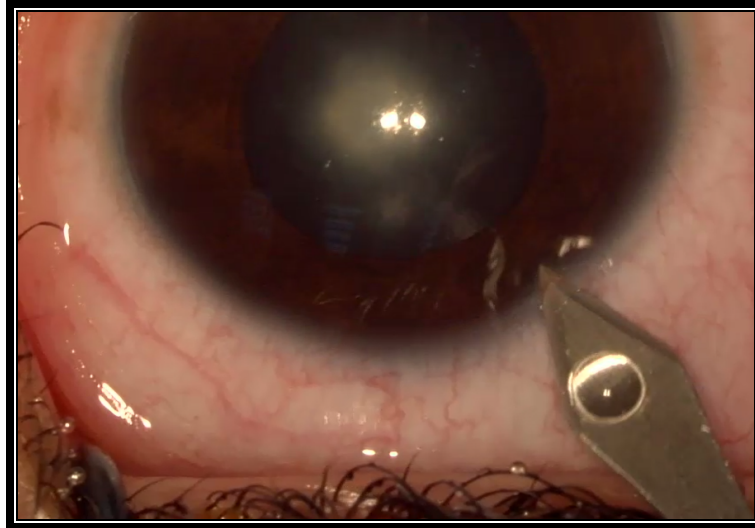


Figure16 : incision cornéenne (photo du service)

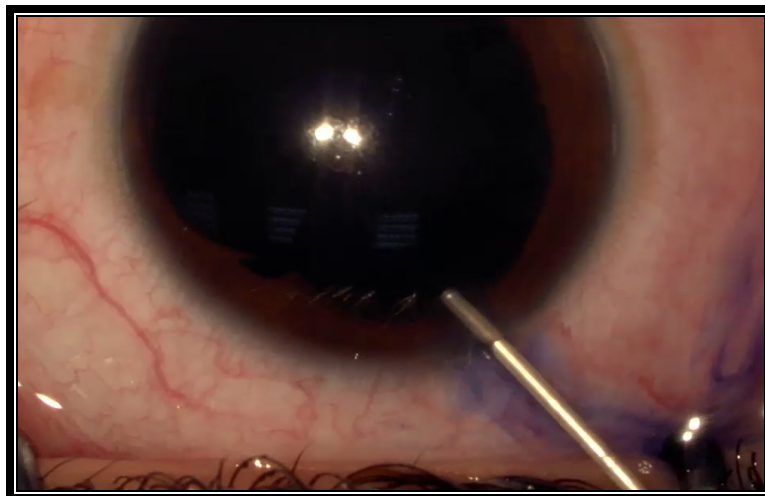


Figure17 : injection du bleu vision(photo du service)

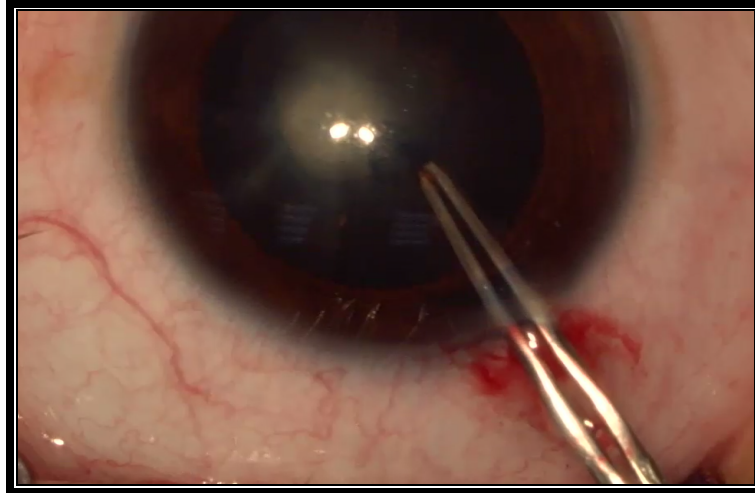


Figure18 : capsulorhexis antérieur(photo du service)

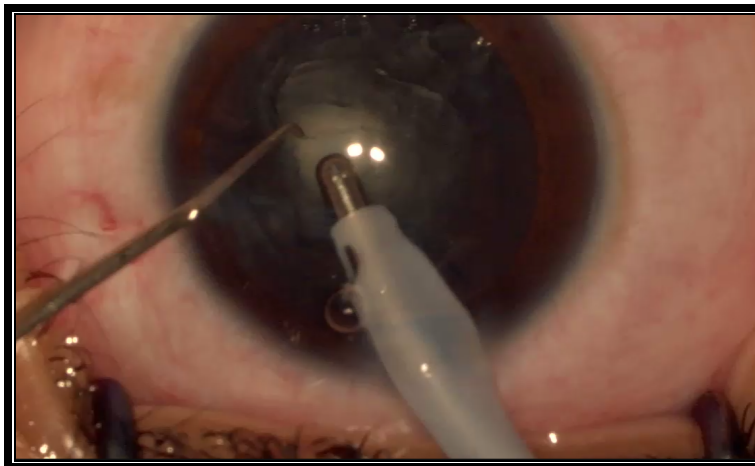


Figure19 :phacoaspiration(photo du service)

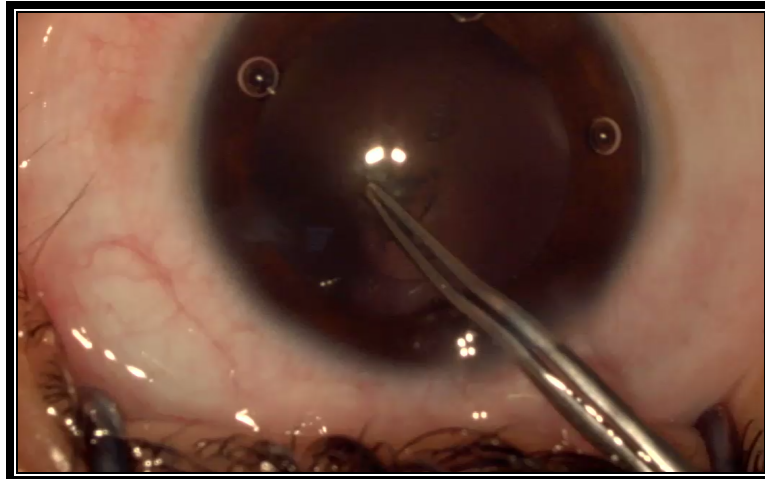


Figure 20 : capsulorhexis postérieur (photo du service)

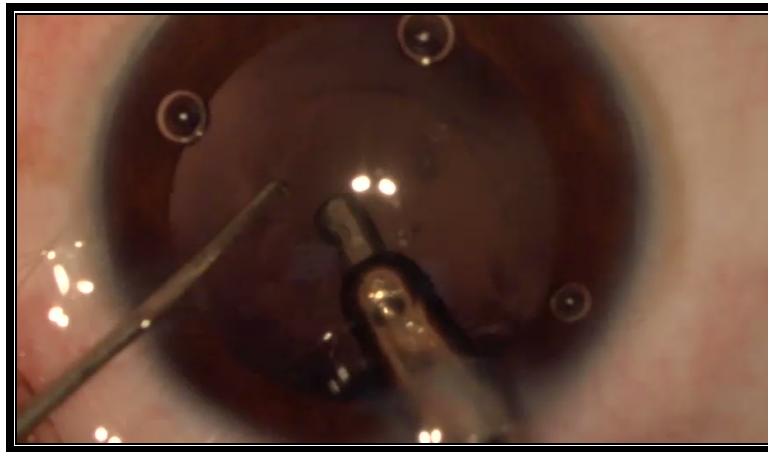


Figure 21 : vitrectomie antérieure (photo du service)

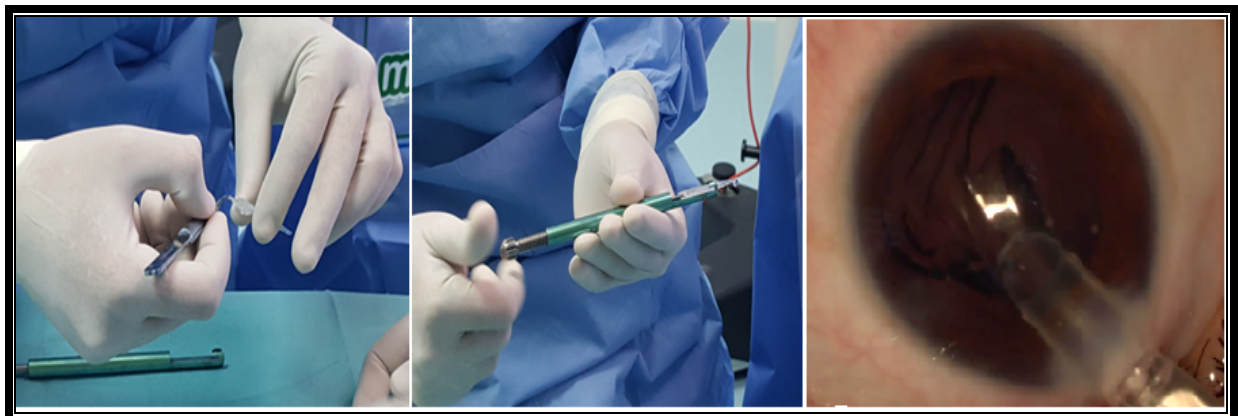


Figure 22 : mise en place de l'implant par l'utilisation d'un injecteur adapté (photo du service)

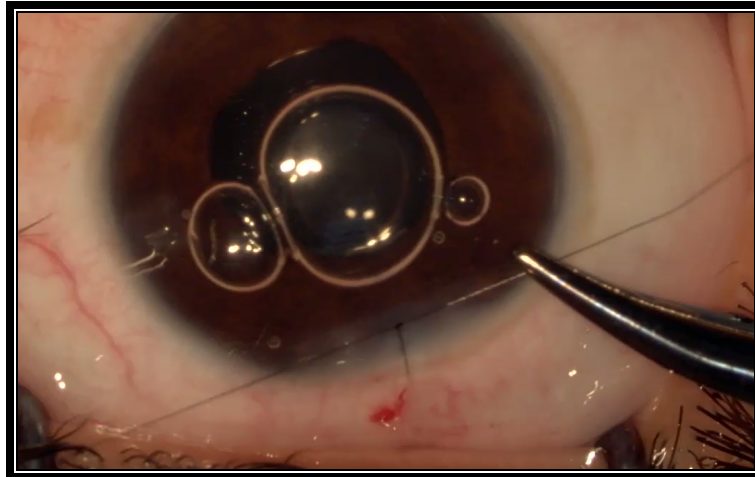


Figure23 : le point de sécurité(photo du service)

2-7-La surveillance postopératoire :_selon le calendrier suivant :

- Premier jour et le huitième jour : examen de l'enfant éveillé à la recherche d'une réaction inflammatoire ou une infection.
- 1 mois: examen sous sédation pendant lequel on réalise une ablation du fil, une réfraction objective et un examen ophtalmologique complet avec mesure du tonus oculaire et examen du fond d'œil.
- 4 mois: réfraction objective et examen de contrôle avec prescription de lunettes vision de loin et vision de près.

2-8-Le traitement de l'amblyopie :

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

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

- L'occlusion :

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

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

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

- La pénalisation optique :

La pénalisation optique consiste à ajouter +3 Dioptries à la correction de l'œil qu'on souhaite pénaliser. C'est la méthode la mieux tolérée par les enfants. Elles sont utilisées comme traitement complémentaire à la suite d'une occlusion.

- Rythme de suivi :

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

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

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

- Il n'y a pas ou il n'y a plus de strabisme, dans ce cas on arrête l'occlusion.
- S'il y a un strabisme unilatéral associé, on met en place un filtre de Ryser sur les lunettes de correction. Ce filtre évite les rechutes en pénalisant l'oeil non strabique et en permettant ainsi à l'oeil strabique d'avoir une meilleure acuité visuelle que l'oeil normal. Une prise en charge du strabisme est démarrée selon les protocoles habituels.

3. Analyse statistique

Le masque de saisie ainsi que l'analyse des données sont réalisés sur le logiciel SPSS version 17,0.

4 .Limites et contraintes

- La présence de dossiers cliniques inexploitable.
- L'absence de renseignement sur le devenir des malades vue le nombre élevé de patients perdus de vue.
- Cette étude rétrospective comporte certainement plusieurs biais dont l'importance est difficile à estimer.

Résultats



I. Epidémiologie :

1-La fréquence :

Durant une période de 5 ans, 91 patients présentant une cataracte congénitale ont été hospitalisés dans le service d'ophtalmologie B du CHU-IBN SINA à Rabat. La moyenne de recrutement est de 18,2 malades par an soit 36,2 œil opéré par an.

2-Age des patients : (tableau 3, Figure 24)

L'âge des patients au moment du diagnostic a varié entre 1 mois et 15 ans, avec une moyenne d'âge de 58 mois, et la médiane étant à 34 mois.

Tableau3 : répartition selon l'âge.

Age	Nombre	Pourcentage %
<12mois	22	24,17
12à24mois	16	17,58
2à8ans	40	43,95
8à15ans	13	14,28

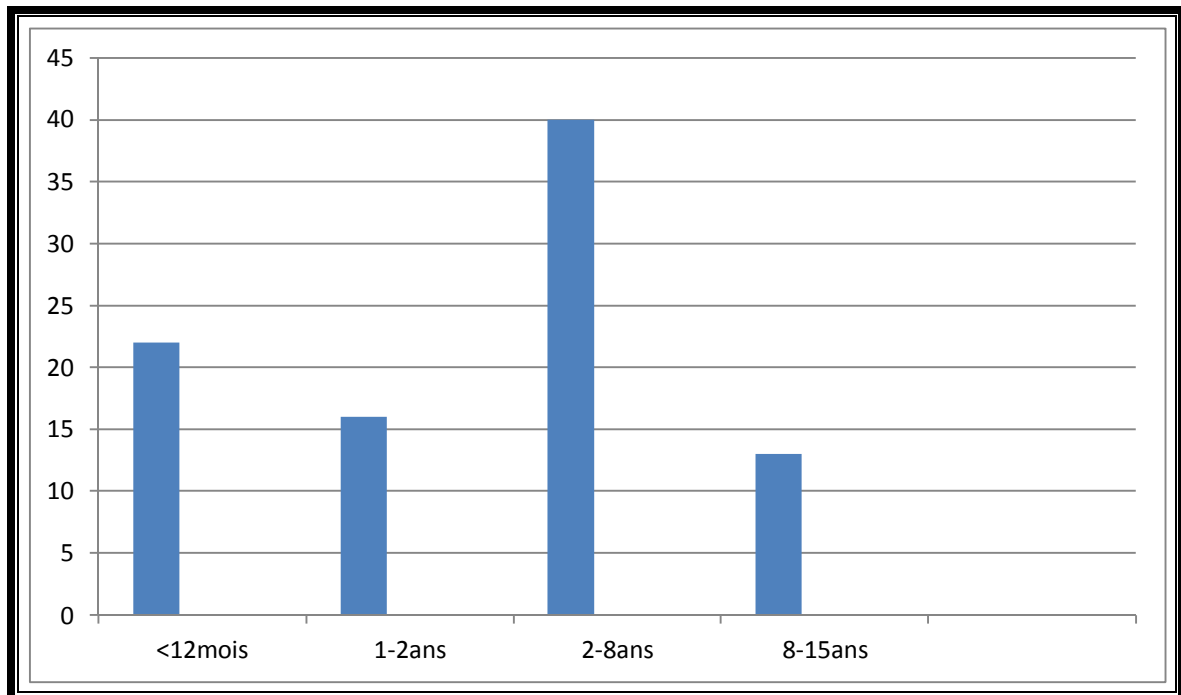


Figure24 : Répartition des patients selon l'âge de découverte de la cataracte congénitale

3-Sexe des patients :

Les patients de notre série sont répartis en 51 garçons (56,04% des cas) et 40 filles (43,95% des cas). Le sexe ratio est de 1,27. (Figure25)

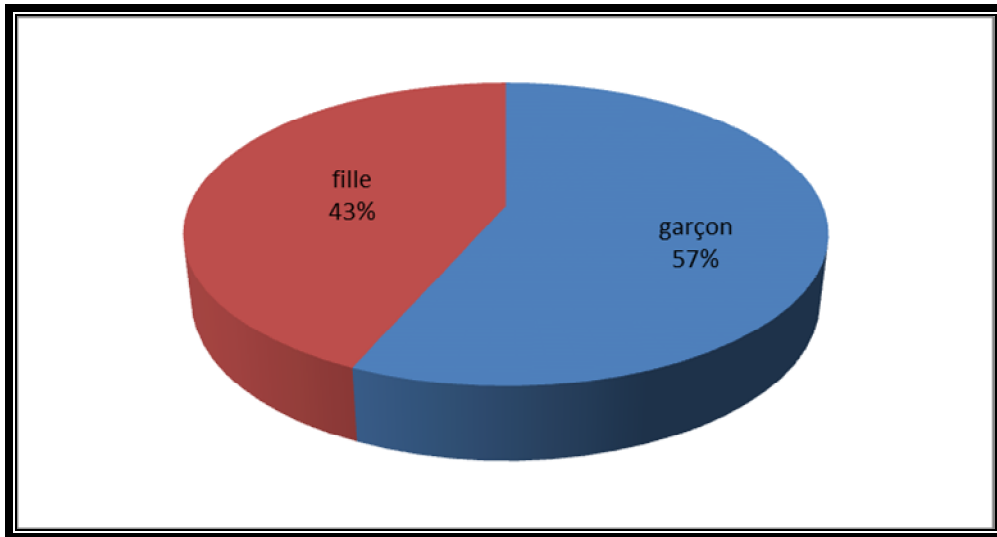


Figure25 : Répartition des patients selon le sexe.

4-Origine géographique des patients.

La répartition géographique de nos 91 patients est la suivante (tableau 4, Figure26) :

Tableau 4: Répartition selon l'origine géographique

Région	Nombre de cas
Rabat-Salé-Kénitra	48
Tanger-Tétouan	21
Fès-Meknès	8
Beni Mellal-Khénifra	7
Marrakech-Safi	4
Darâa-Tafilalet	1
Oriental	1
Dakhla	1



Figure26 : Répartition des cas selon leur origine géographique.

II .clinique :

1- circonstance de découverte :

La leucocorie était la circonstance de découverte principale dans notre série d'étude (Tableau 5, Figure27).

Tableau 5 : circonstance de découverte

Les circonstances	Nombre des cas	Pourcentage
Leucocorie	39	42,85 %
BAV	18	19,78%
Signes de malvoyance	15	16,48%
Strabisme	11	12,08%
Nystagmus	6	6,59%
Examen systématique	2	2,19%

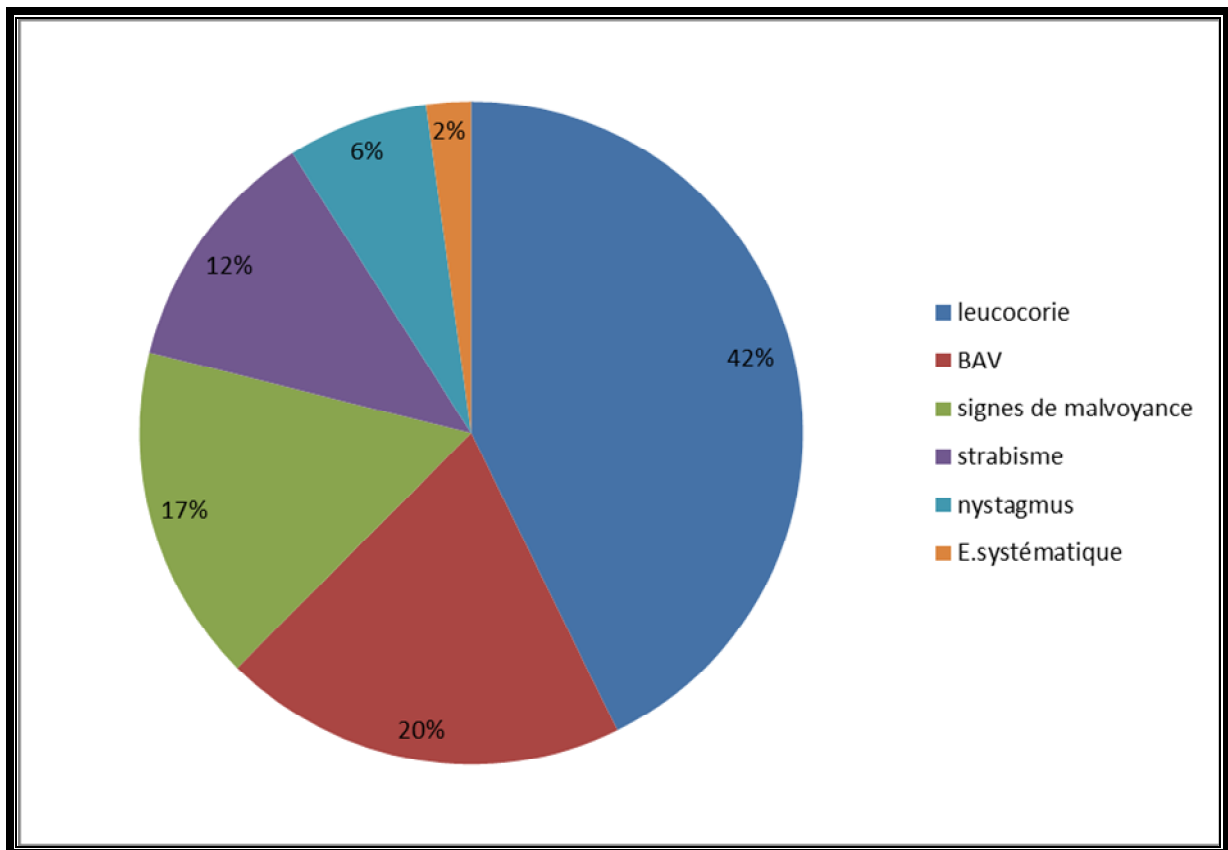
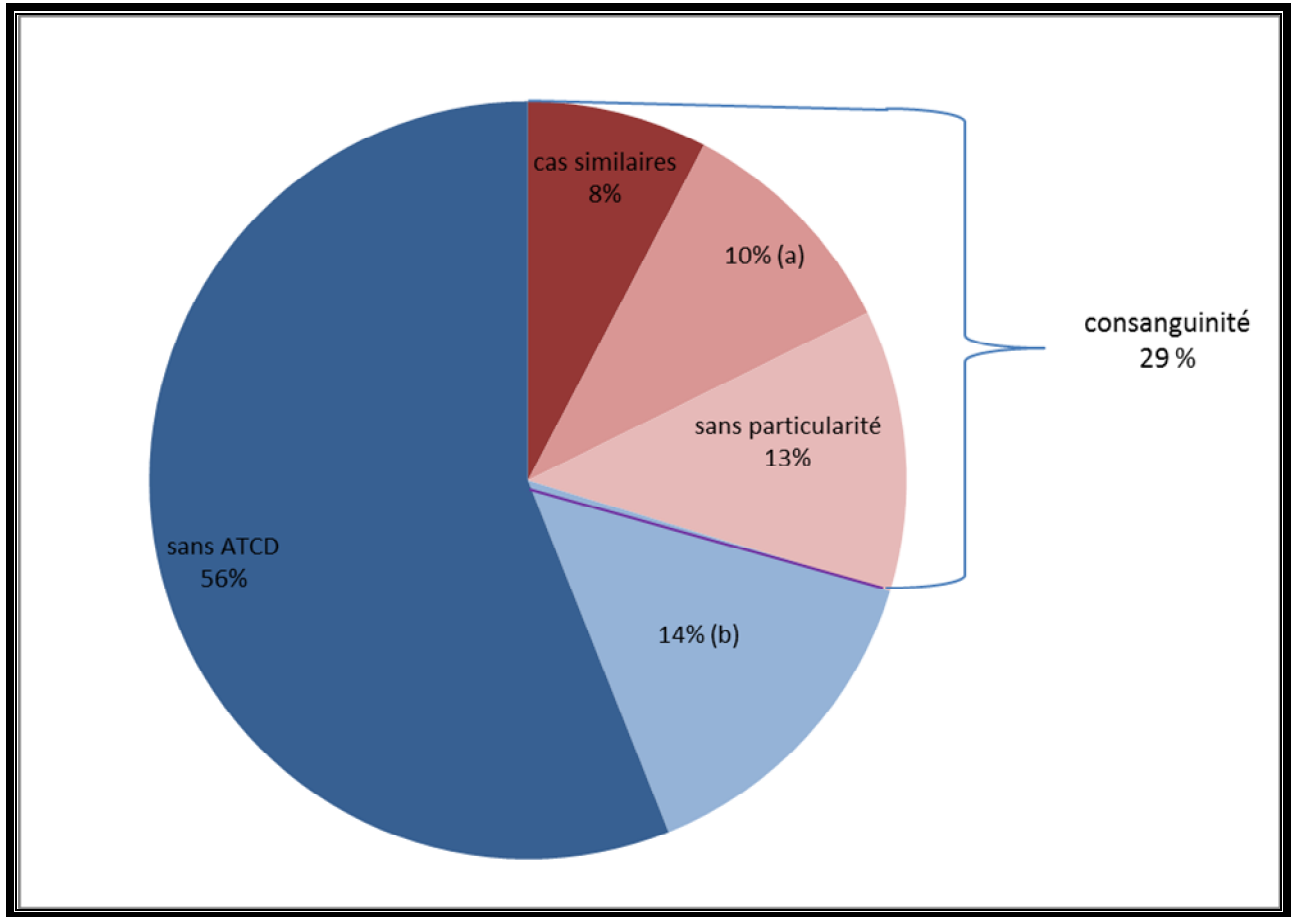


Figure 27 : répartition en fonction des circonstances de découverte.

2-Les antécédents :

Aucun antécédent personnel ni familial n'est retrouvé dans 56% . La notion de consanguinité est retrouvée chez 27 patients (29,6 %) , parmi eux 7 patients ont un cas de cataracte congénitale dans la famille . Pour les antécédents personnels on trouve (Figure 28):

- 6 cas de trisomie 21 (6,5 %)
- 6 cas de RPM : 4 cas avec notion de consanguinité, et 1 cas suite à une souffrance néonatale (6.5%)
- 1 cas de retard de croissance (1,09 %)
- 3 cas de souffrance néonatale (3,29 %)
- 1 cas de malformation urétérale, 1 cas de fibrose hépatique, 1 cas d'ictère néonatale, 1 cas de scoliose et 1 cas d'épilepsie sous dépakine . (5,46%)
- 2 cas d'infection maternelle : 1 cas de CMV et 1 cas de varicelle (2,1 %) , sachant que 22 % des grossesse de notre série non suivi .



a/-1 cas de malformation ureterale

-1 cas de fibrose hépatique

-1 cas de RCIU et RPM

-4 cas de RPM

-1 cas de souffrance

-1 cas de trisomie 21

b/- 1 cas d'ictère neonatale

-5 cas de trisomie 21

-1 cas d'épilepsie sous dépakine

-1 cas de scoliose

-2 cas de RPM

- 1 cas de CMV et 1 cas de varicelle

- 2 cas de souffrance néonatale (1 avec un RPM)

Figure 28 : Répartition en fonction des ATCD.

3-Acuité visuelle

L'âge de l'enfant ne permettait pas de chiffrer l'acuité visuelle chez 63,7%. Chez 36,3% des patients l'acuité visuelle a été mesurée grâce à l'échelle de Pigassou pour les enfants avec un âge compris entre 3 ans et 5 ans, et par l'échelle des E de Snellen pour les plus âgés (au total 55 yeux évalués) (Tableau6) .

Tableau 6: répartition des yeux selon leur acuité visuelle

Acuité visuelle	Effectif	Pourcentage%
MDD	3	1,86%
CLD	23	14,28%
1-2	12	7,45%
3-5	17	10,55%
Non coopérants	106	65,84%

4-Polarité des cataractes

La cataracte est bilatérale chez 70 patients soit 76,9% des cas et unilatérale chez 21 patients soit 23,1% des cas (Figure 29).

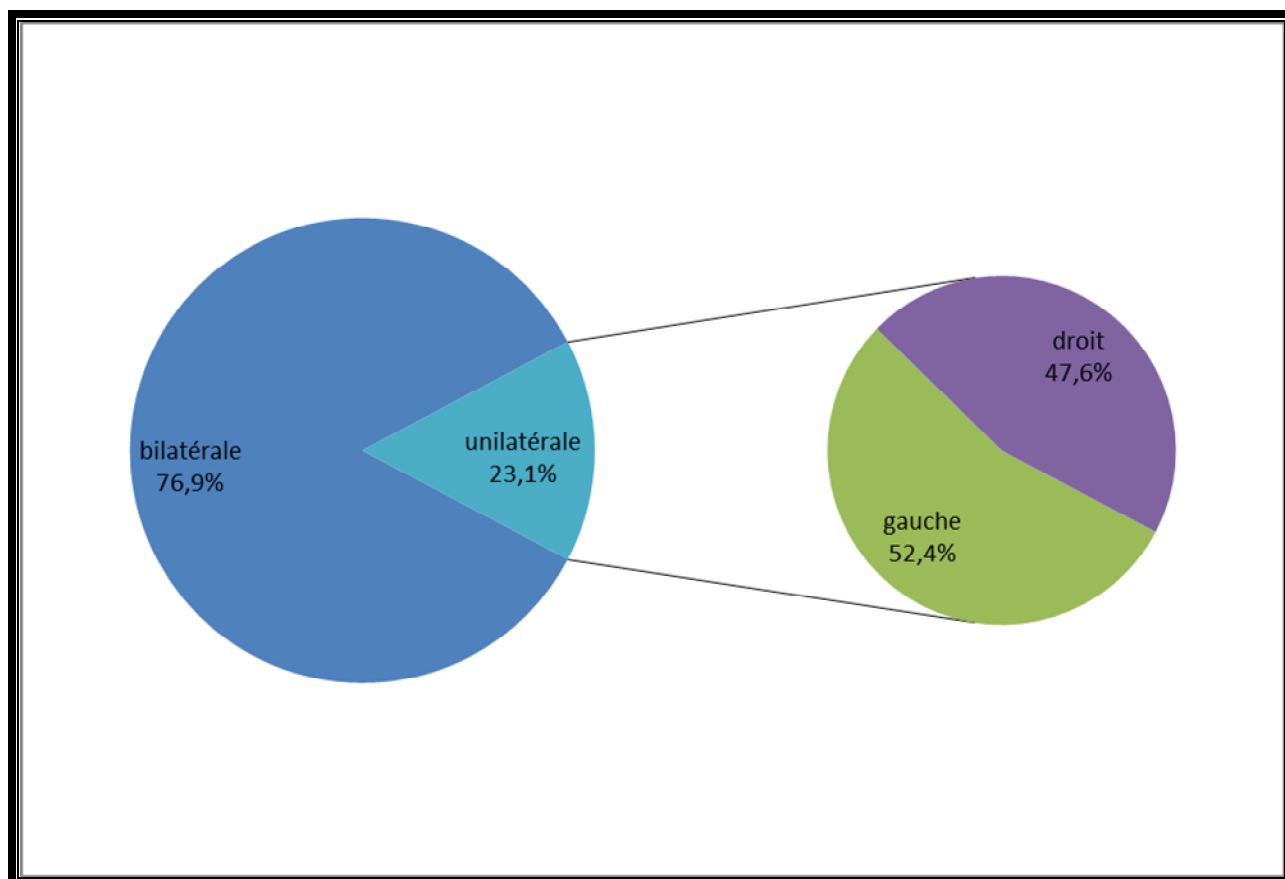


Figure 29: polarité des cataractes congénitales

5-type anatomo-clinique des cataractes

L'examen ophtalmologique permet de distinguer dans notre série ; des cataractes congénitales totales qui présentent 54,6% , et d'autres partielles . le type le plus fréquent de cette dernière catégorie ; est la cataracte nucléaire, trouvée dans 44 yeux (Tableau7 , Figure 30).

Tableau7 : : répartition des formes anatomo-cliniques des cataractes congénitales

Type	Nombre (des yeux)	Pourcentage %
Totale	88	54,6%
Nucléaire (Figure 31)	43	26,7%
Polaire postérieure (Figure 32)	11	6,83%
Polaire antérieur	4	2,48%
Zonulaire	4	2,48%
Postérieure lenticulaire	1	0,62%
Association :		
-cortico-nucléaire	4	2,48%
-corti-capsulaire	3	1,86%
-nucléaire et polaire postérieure	3	1,86%

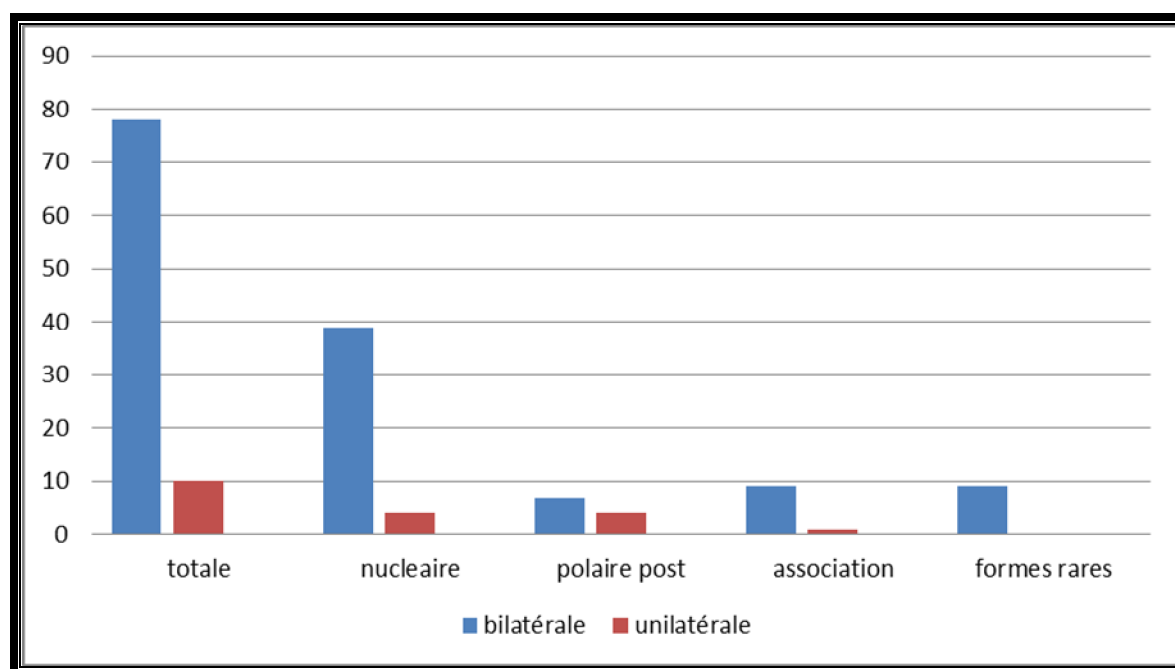


Figure 30: répartition des formes anatomo-cliniques des CC selon la polarité .

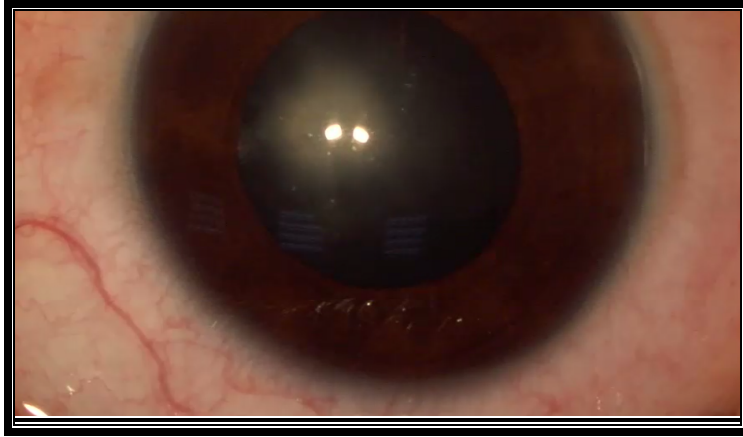


Figure31 :cataracte nucléaire(photo du service)

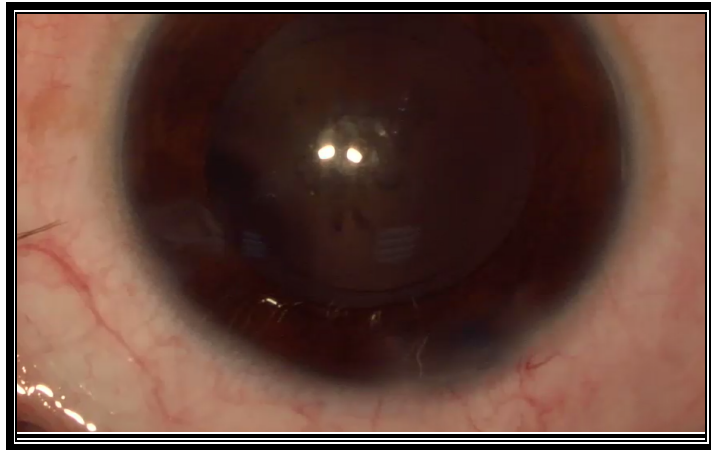


Figure 32: cataracte polaire postérieure(photo du service)

6-strabisme

Le strabisme est présent chez 24 patients soit 26,37,26 % (Figure 33).

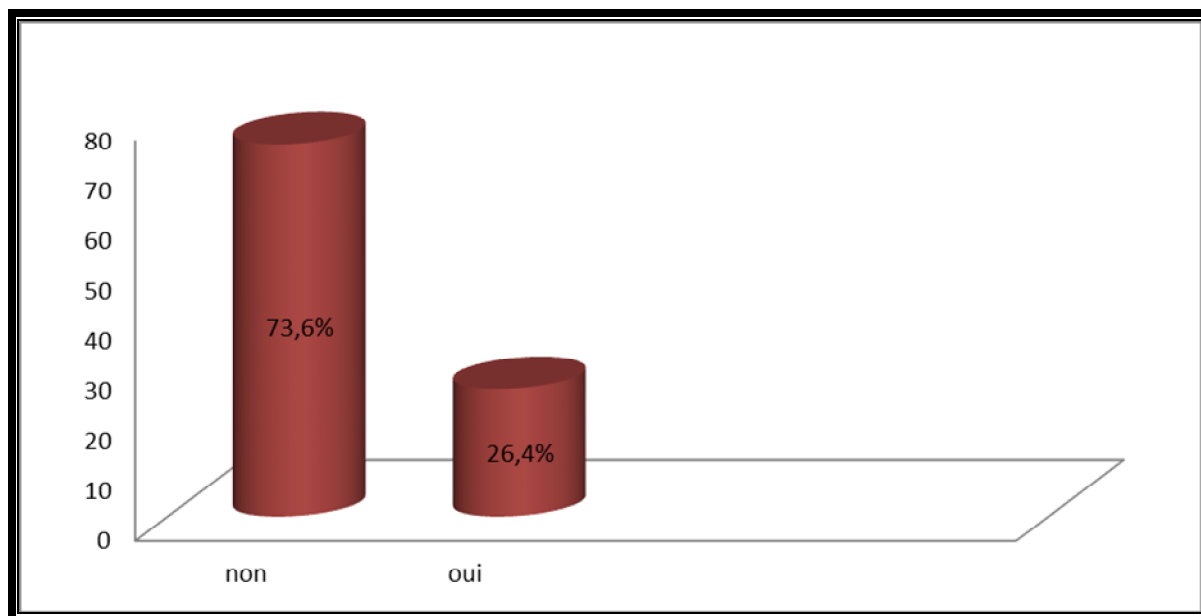


Figure33 : strabisme

7-Nystagmus

Le nystagmus est présent chez 30 patients, soit 32,9% (Figure 34).

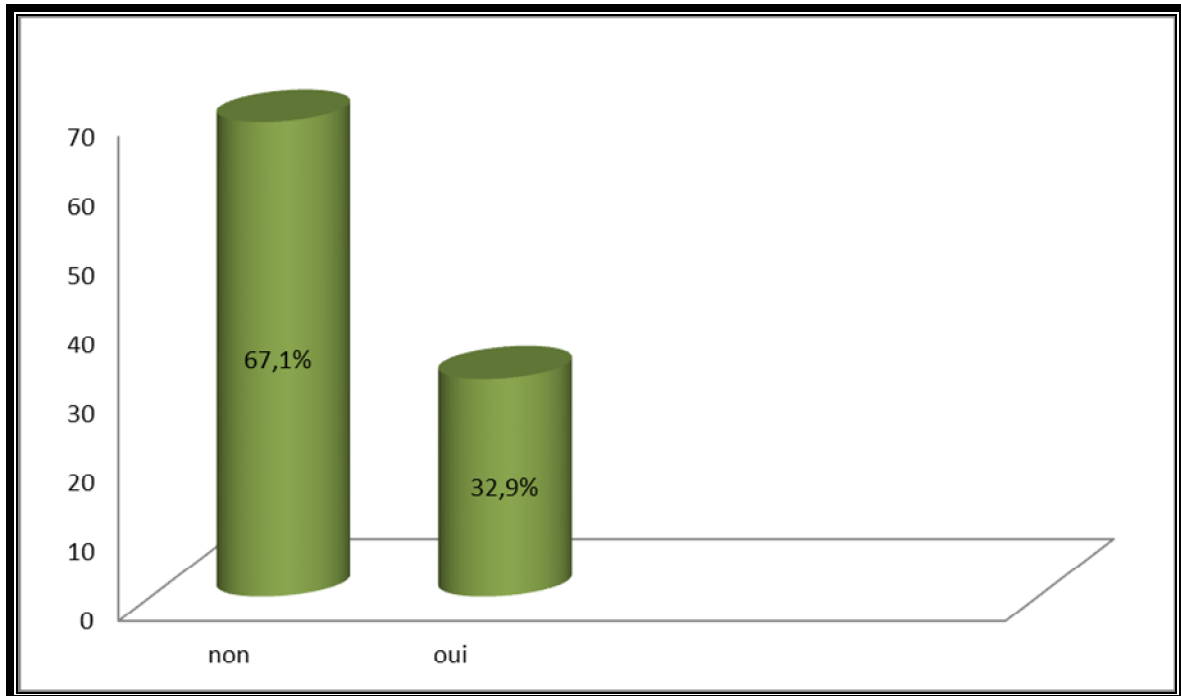


Figure 34: Nystagmus

8-Tonus oculaire

Le tonus oculaire a une moyenne de 13,3 mmHg (7 à 18 mmHg) au niveau de l'œil droit, et de 13,7 mmHg (8 à 19 mmHg) à gauche.

9-Lésions oculaires associées

- Micro-cornée : 1 cas
- Microphthalmie : 2 cas
- Colobome irien : 2 cas
- Persistance du vitré primitif : 1 cas
- Anisométrie : 1 cas « +4,5D (OD) et -5,5 D (OG) »

10-Lésions générales associées

• Retard psycho-moteur chez 6 patients (6,6% des cas) .Un patient a bénéficié d'une TDM cérébrale ; en faveur d'une atrophie tentorielle prédominante au niveau des 2 lobes cérébelleux .

• trisomie 21 chez 6 cas (6,6 % des cas)

• 1 cas de retard de croissance

• malformation urétérale chez 1 cas

• scoliose chez 1 cas

• fibrose hépatique chez 1 patiente

• 1 cas d'épilepsie ; le scanner cérébral montre une atrophie de hippocampe droite et une atrophie sous corticale .

III.Examens paracliniques

1-La biométrie :

La biométrie retrouve :

• Une kératométrie moyenne : 45,07 dioptries.

• Une longueur axiale moyenne : 21,13 mm

• Une puissance moyenne de l'implant après sous-corrrection selon l'âge :22,6 dioptries (avec une puissance minimale de 9 et maximale de 29 dioptries)

2-Enquête étiologique

Enquête étiologique est négative chez 46 patients, soit 50,5% , les étiologies à l'origine de cataracte congénitale dans notre série sont (Figure 35) :

• Embryofoetopathie :

- Rubéole : des IgG positifs chez 19 patients, soit 20,8% des cas
- Varicelle : 1 cas.
- CMV : 1 cas.
- Cataractes génétiques syndromique :
 - ❖ Avec une association oculaire : 5 cas.
 - ❖ Association systémique : 6 cas.
 - ❖ Atteintes chromosomique (trisomie 21) : 6 cas.
- Cataractes héréditaires isolées : 7 patients, soit 7,7%.

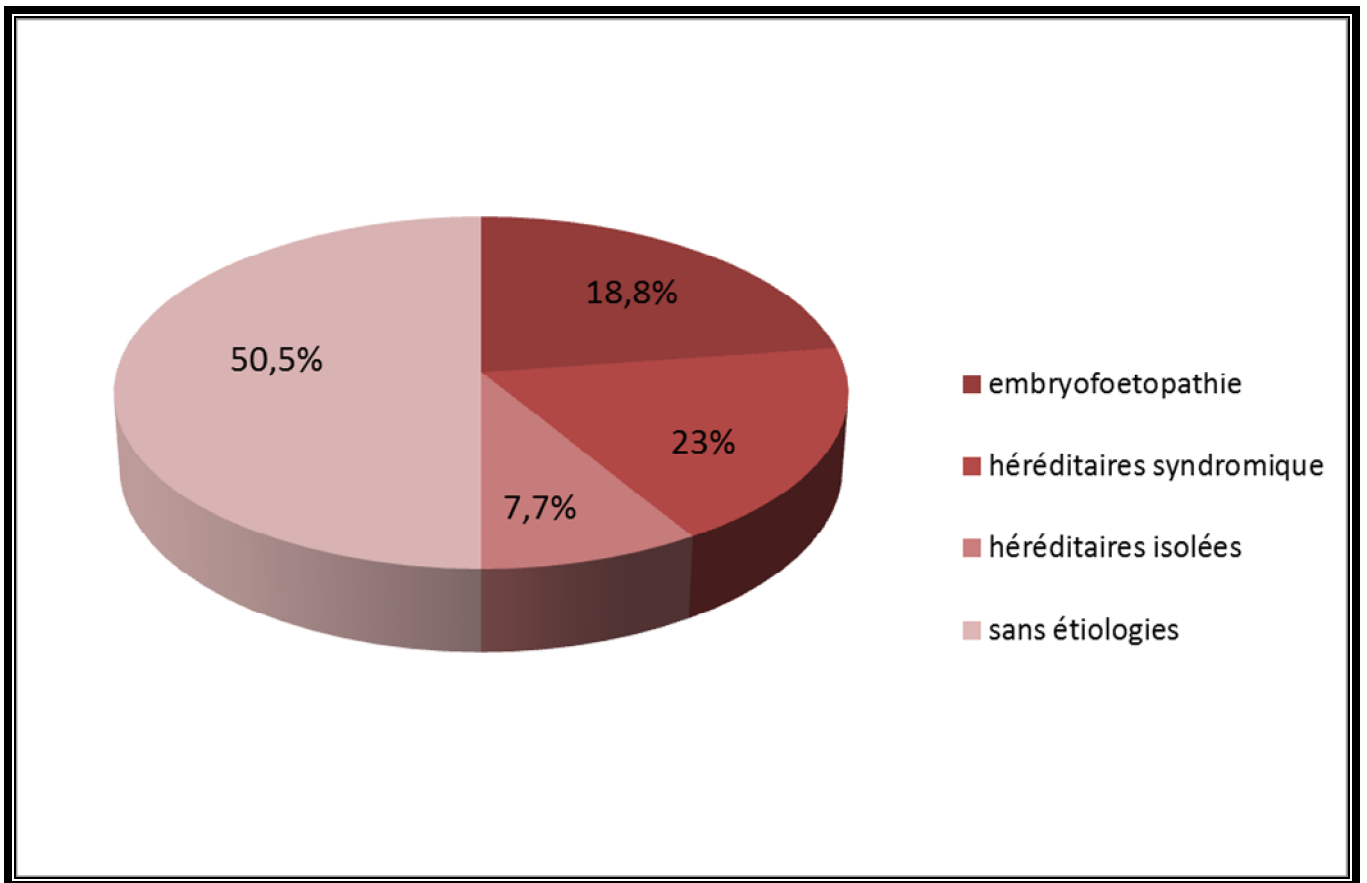


Figure 35: répartition selon l'étiologie

IV. Traitement

1- Délai moyen d'intervention entre les deux yeux

Concernant les cataractes bilatérales, le délai moyen d'intervention entre les deux yeux est de 4 mois, soit une médiane à 2 mois (le délai varie entre 1 mois et 34 mois)

2- Technique opératoire

Tous nos patients ont bénéficié de la même technique chirurgicale : phacoaspiration + vitrectomie antérieure + la mise en place de l'implant dans le sac capsulaire.

3- Traitement médicale

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

4- Traitement orthoptique

La rééducation de l'amblyopie constitue un volet incontournable du traitement. Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une rééducation postopératoire.

V-Evolution

1-Complications postopératoires.

Les suites opératoires étaient simples chez 81,3 % des yeux. Les complications sont dominées par (Figure 36) :

- œdème de la cornée à j1 : 8 yeux (4,9% des cas).
- Réaction inflammatoire :
 - 2 cas de réaction fibrino-hématique : amélioration sous un bolus de corticoïde

-Membrane cyclitique :2 cas améliorés sous traitement médicale à base de corticoïde, 3 ayant nécessité une reprise chirurgicale.

-Succlusion pupillaire + synéchies irido-cornéennes : 1 œil, nécessitant une reprise chirurgicale.

- Complications infectieuse (amélioration sous ATB par voie locale et générale)

-hypopion : 1 yeux

-abcès du fils : 1 œil

- Masses cristalliniennes dans la CA : dans 2 yeux les masses ont disparu sous traitement à base de corticoïde, et 2 yeux ont nécessité une reprise chirurgicale

- Cataractes secondaires : 4 yeux

- Déplacement secondaire : 3 yeux (Figure37)

- Décollement de la rétine : 1 œil

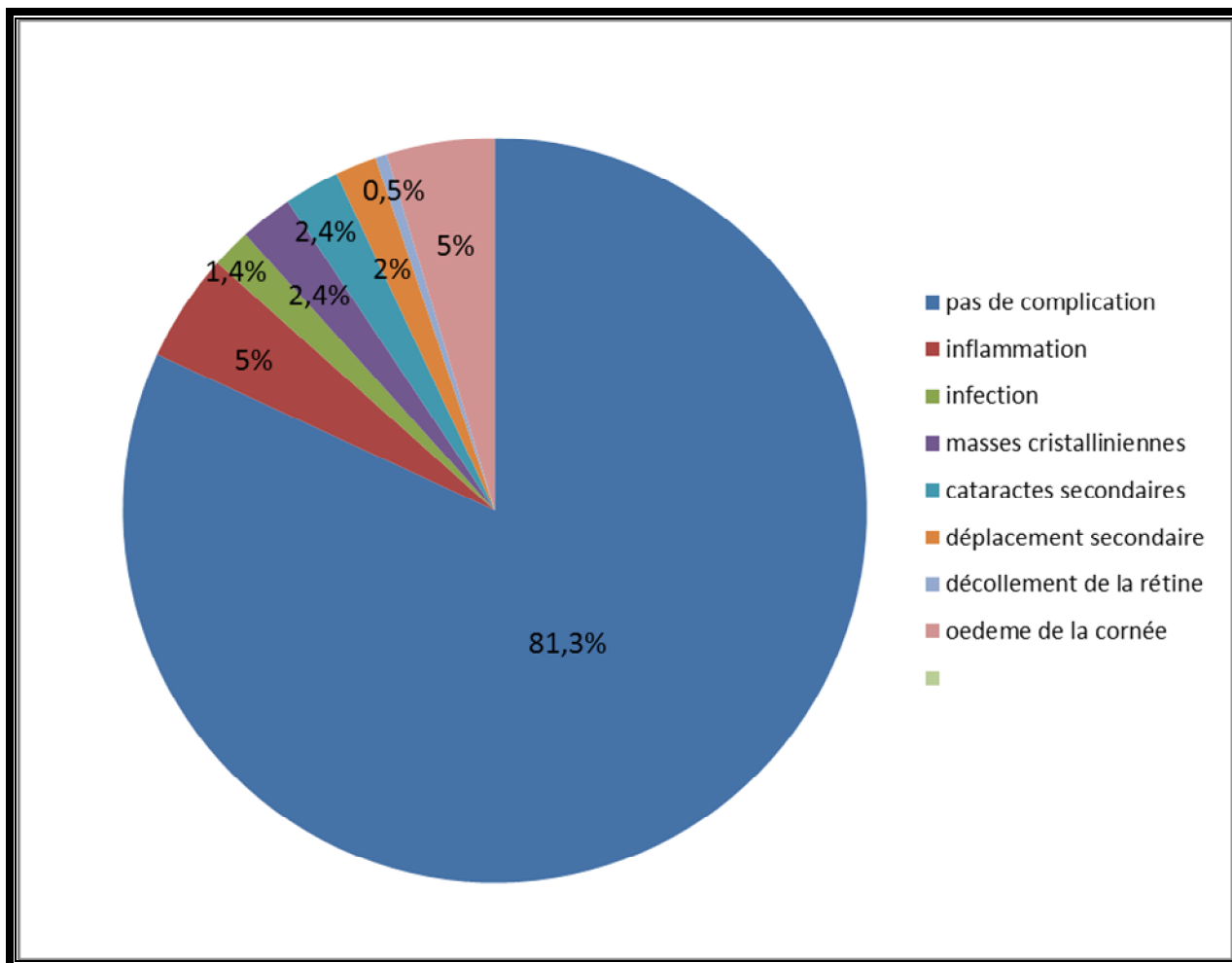


Figure36 : les complications postopératoires

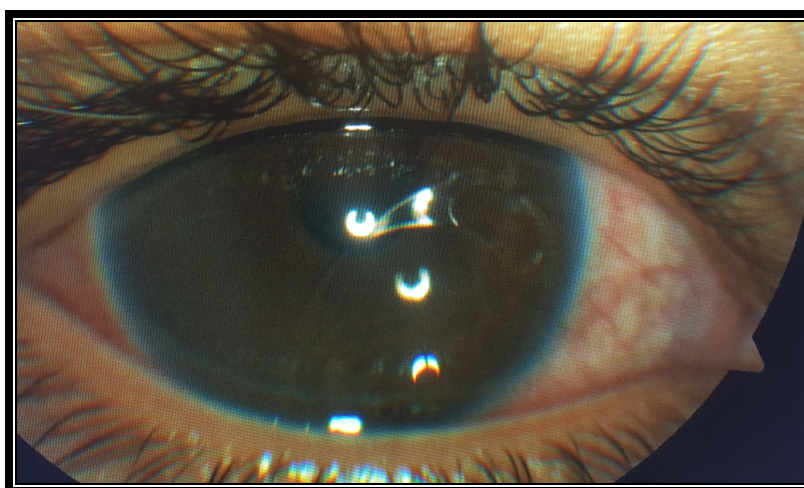


Figure 37 : déplacement antérieur de l'implant(photo du service)

2-Résultats fonctionnels

Nos patients sont régulièrement suivis avec un recul moyen de 12 mois. On a pu obtenir des résultats fonctionnels à 3, 6, et 12 mois en postopératoire.

L'acuité visuelle a pu être chiffrée dans 36,3 % des cas. Les 63,7 % des cas où l'âge de l'enfant ne permettait pas de chiffrer cette acuité, l'amélioration notable du comportement de l'enfant constatée par les parents, nous permettait de considérer les résultats fonctionnels comme satisfaisants

La moyenne de l'AV chiffrée après correction optique et rééducation à 3, 6 et 12 mois en postopératoire pour les cataractes bilatérales et unilatérales est représenté sur(le tableau8 ,Figure38)

Tableau8 : Evolution de l'acuité visuelle

	3 mois	6 mois	12 mois
Cataracte bilatérale	4,7/10	5,1/10	6,6/10
Cataracte unilatérale	3,6/10	4,2/10	4,9/10

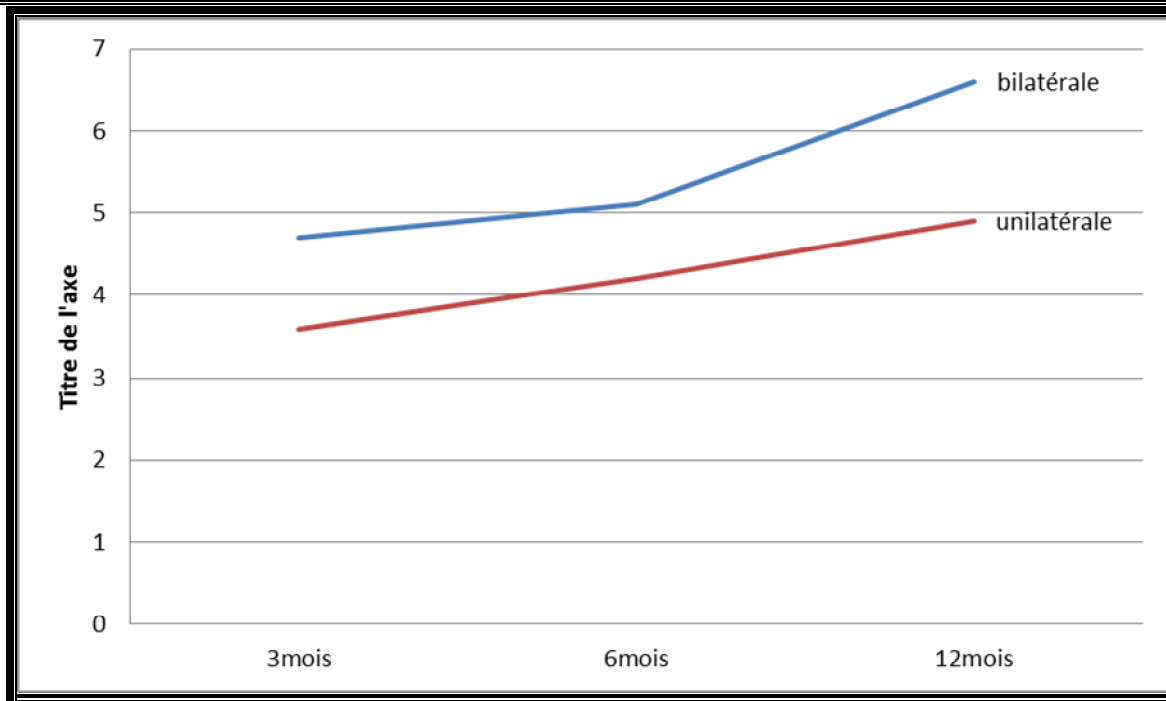


Figure 38: évolution de l'acuité visuelle

Discussion



I- Etude épidémiologique :

1-la fréquence (72):

La cataracte congénitale est l'une des principales causes de cécité évitable chez l'enfant dans le monde (73, 74). Selon les estimations de l'OMS, environ 80% des cas de cécités sont évitables et la cataracte congénitale y compris pour une grande partie, elle est responsable de 10% des cécités de l'enfant et de 4 % de celles de l'adulte (Figure 39) (1,75).

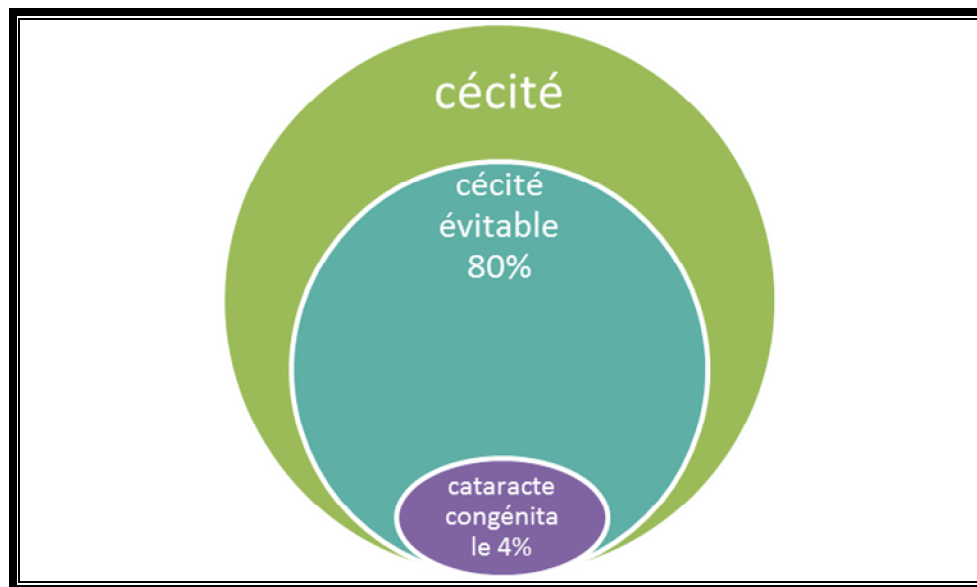


Figure 39: la fréquence de cécité secondaire à une cataracte congénitale chez l'adulte

La prévalence des cataractes congénitales bilatérales varie de 1 à 15 pour 10 000 enfants selon les auteurs (Tableau 9) (76,77) :

Tableau 9: la prévalence de la cataracte congénitale selon différentes études

Pays, région	Référence	Méthode	Nombre d'enfants examinés	Génération	Age	Prévalence (pour 10 000)
Europe et Etats-Unis						
Etats-Unis	James, 1993 (78)	Surveillance	≈ 1 780 000	1988-1991	Naissance	1,2
Gde-Bretagne (Angleterre, pays de Galles, Ecosse)	Stewart-Brown et Haslum, 1988 (79)	Cohorte	12 853	1970	10 ans 10ans naissance	3,3 (a) 2,3 (b) 5,4
Gde-Bretagne	Stayte et coll., 1993 (80)	Cohorte	6 687	1984	2-5 ans naissance	3,0 3,0
France	Stoll et coll., 1992 (81)	Surveillance	131 760	1979-1988	Naissance	2,3
Danemark	Jensen et Goldschmid(82)	surveillance	8784	1984	5-13 ans	2.3
Suède	Kohler and Stigmar(83)	surveillance	2447	1971	4 ans	4,0
Asie						
Népal	Brillant et al(84)	surveillance	12,143	1980	<10 ans	1,7
Chine	Hu (85)	surveillance	207,319	1987	0-18ans	3,6
Arabie saoudite	Khan and coauthors (86)	Surveillance	1354	1989	5-18ans	14,7
Afrique						
Malawi	Chirambo et al(87)	Surveillance	5415	1983	<6 ans	3,7

a) Cataracte bilatérale b) cataracte unilatérale

L'incidence de la cataracte congénitale est estimée entre 1 et 3 nouveau-nés atteints pour 10 000 naissances dans les pays développés (78,81), ceci est susceptible d'être plus élevée dans les pays en voie de développement en raison du retard de la

mise en place d'une couverture vaccinale complète contre la rubéole (88), et à d'autres facteurs étiologiques potentiels.

La prévalence de la cécité ($AV < 3/60$) liée à la cataracte congénitale est de l'ordre de 1 à 4 cas pour 10 000 enfants dans les pays en voie de développement, et de 0,1 à 0,4 cas pour 10 000 enfants dans les pays développés. Globalement on estime 200 000 enfants aveugles par cataracte congénitale bilatérale.

La cécité liée à la cataracte congénitale a été évaluée dans certains pays en voie de développement par des études épidémiologiques menées dans des écoles pour enfants aveugles, ont montré les résultats suivants : (89)

- Afrique de l'Ouest : 15,5 % (90)
- Inde du sud : 7,4 % (90)
- Chili : 9,2 % (90)
- Malawi : 13,1 % (91)
- Kenya : 0,1 % (91)
- Uganda : 27,6 % (91)
- Ethiopie : 9,2 % (92)

Avec la réduction significative des causes de cécité pouvant être prévenues (par exemple le déficit en vitamine A), la cataracte congénitale est devenue la cause la plus fréquente de cécité curable dans le monde (93). De ce fait sa prise en charge constitue la priorité du programme VISION 2020, initiative de l'OMS à l'échelon mondial pour l'élimination des principales causes de cécité évitable (94,73).

Au Maroc, On ne dispose pas malheureusement à l'état actuel d'un registre national pouvant évaluer l'incidence de cette affection.

La cataracte congénitale est une affection relativement fréquente dans la pathologie ophtalmologique pédiatrique dans notre formation. Dans notre série, 91 patients et 161 yeux ont été colligés au sein du service d'ophtalmologie B (CHU-Avicenne de rabat), sur une période de 5 ans (allant du janvier 2011 à décembre 2015).

La moyenne de recrutement des patients dans notre service sur la période d'étude est de 18,2 malades par an. Ces résultats sont relativement comparables à une thèse de médecine soutenue à la faculté de médecine de Marrakech en 2014, où la moyenne est de 20 patients par an. cette fréquence est diminuée par rapport à une étude faite à Rabat durant une période de 3 ans et demi où la fréquence des cataractes congénitales est de 29 patients par an (95) Mais reste élever si on la compare à la série de FAKHOURY (1) menée au centre hospitalier universitaire Nord de Marseille où la fréquence des cataractes congénitales pendant 10ans est de 5,9 cas par an.

2-Age de prise en charge:

L'âge de chirurgie est un élément pronostique essentiel, une intervention précoce pour une cataracte obturante permet d'avoir des bons résultats visuels .En effet Une altération de l'expérience visuelle au cours d'une période appelée « période sensible » peut engendrer une amblyopie profonde, mais la diversité de la fonction visuelle, rend difficile la détermination d'une seule période sensible (96). Toutefois il est bien établi qu'une anomalie de stimulation visuelle au cours des 3 premiers mois de vie, entraîne une réduction des capacités fusionnelles (97).

La période de latence varie en fonction de la densité et du caractère uni ou bilatéral de la cataracte, cette période semble être plus étroite en cas de cataracte unilatérale rendant la prise en charge plus urgente(98).

Avec les progrès de l'anesthésie pédiatrique, un nouveau-né même prématuré peut être opéré, mais la majorité des auteurs préfère intervenir à partir de la 5ème semaine. Certes une chirurgie précoce au cours des 4 premières semaines de la

cataracte congénitale bilatérale denses minimise la profondeur de l'amblyopie, en outre elle est associée à une fréquence significativement plus faible de strabisme et de nystagmus que la chirurgie après 14 semaines (99) , mais les nourrissons plus jeunes que 1 mois ayant bénéficié d'une intervention chirurgicale avec mise en place d'un implant, ont une plus grande risque de glaucome, ainsi que des membranes secondaires(100).

Dans notre série, la médiane d'âge de l'intervention est de 34 mois avec des extrêmes comprises entre 1 mois et 15 ans, et une nette prédominance de la tranche d'âge des patients entre 2 ans et 8 ans qui représentent 43,9% des cas. Notre médiane d'âge rejoint celle des études faites en pays en voie de développement; pourtant elle reste élevée si on la compare avec les séries des pays développés (tableau 10) .

Ceci est dû à un retard de consultation par les parents, mais aussi et surtout à une absence de dépistage systématique en maternité dans la mesure où seulement 2 cas de notre série qui ont été adressés par un pédiatre.

**Tableau 10 : l'âge moyen et/ou l'âge médiane de la cataracte congénitale
selon les différentes études**

Pays	Référence	Génération	Nombre de cas	Age médiane / Age moyen	Intervalle
Notre série					
Maroc (ophtalmoB)	Notre série	2011-2015	91	-Age médiane : 34 mois -Age moyen : 58mois	1 mois -15 ans
Les autres études					
France (chu de bordeaux)	Thoumazet et mauris-tyson (101)	2000-2005	89	- Médiane 11,64 mois -Moyenne 23,16 mois	9j-8,87ans
France (hopital nord marseille)	Loudot et jourdan (102)	2002-2008	17	Mediane 3,5 mois	3j-36 mois
France (Paris)	Affortit (103)	1996-2008	227	Moyen 17 mois	
UK	Melanie chak (104)	1995-1996	153	-médiane *4,57 mois (cc bilaterale) *2,99 mois (cc unilateral)	5j-12,12 ans * 15 j- to 5.66 ans
Tunisie	Ammar (105)	Période de 6 ans	41	-AgeMoyen : 25, 95 mois	
Chine (Zhongshan Ophthalmic Center)	Haotian Lin (76)	2005-2010	1314	-AgeMoyen : 27.62 mois	
Kuweit	sidkyMA abdelmouaty (106)	2000-2008	100	-Age Moyen : *8,9mois(cc bilatérale) *5,75 mois (cc unilatérale)	
Jordanie	Zhale Rajavi et mokhtari (107)	2004-2014	42	-Age Moyen : 65 mois - Mediane :37 mois	
Sénégal (dakar)	Elhadji (108)		26	-Age Moyen : 54 mois	
Maroc (chu-casa)	Zaghloul (109)	1994-2008	720	-AgeMoyen : 48 mois + /- 5 mois	
Ethiopie	Tomkins (110)	Periode 1 an	73	-Age moyen :85,2 mois	0,5-15 ans

3-Sexe.

Dans notre série, il existe une prédominance masculine des cataractes congénitales. Les garçons représentent 56% de l'ensemble des enfants soit un sexe ratio de 1,27 . Cette légère majorité masculine est retrouvée également dans les pays en voie de développement (Tableau 11) ,cela peut s'expliquer par le fait que l'état oculaire des filles n'est pas aussi prioritaire pour les parents comme chez les garçons. En effet Il existe des preuves solides que dans la plupart les pays en voies de développement, les femmes ont moins accès aux soins oculaires que les hommes (117,118,119) , mais malheureusement , des études suggèrent que les enfants souffrent également de discrimination entre les sexes dans le domaine des soins oculaires . (120)

Tableau 11: répartition du sexe selon les séries

Pays	Référence	Nombre totale	Nombre des garçons	Nombre des filles	Ratio
Tanzanie	Mwende J (89)	178	99(55%)	81(45%)	1,22
Madagascar	Nkumbe HE(111)	46	27 (58,7)	19 (41,3%)	1,42
Bosnie-Herzégovine	Halilbasic (116)	58	34 (58.6%)	24 (41.4%)	1,41
Iran	Katibeh M (112)	314	172(54.8%)	145(45.2%)	1,18
Royaume-Uni	Rahi JS(114)	248	118 (48%)	130(52%)	0,9
Danemark	Haargaard B (115)	1027	529 (51.5%)	498 (49.5%)	1,06
France	Fakhoury o (1)	59	28 (47.5%)	31 (52.5%)	0,9

II-Etude clinique :

1-Interrogatoire :

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

1-1- Circonstance de découverte :

a- La leucocorie :

Le terme « leucocorie », issu de racines grecques <leukos > signifiant blanc et <korê> pupille. Leucocorie signifie simplement une pupille blanche, et l'absence de la réflexion rouge-orange au niveau de la pupille d'une rétine normale éclairée par une source lumineuse (121).

Dans notre travail, la leucocorie est la première circonstance de découverte par ordre de fréquence, il représente 42,8% des cas, ce qui rejoint les résultats rapportés par d'autres études; AMMAR (105) , TOSHIYUKI (122) , et celui d'une étude de CHU-MARRAKECH (123) où la leucocorie est le signe majeur, le plus fréquemment retrouvé lors de la première consultation , mais avec des proportions différentes : 60%, 34,7% et 52% respectivement .Par contre l' étude réalisée à Taïwan (124) la leucocorie était au 2ème plan mais avec un taux représentatif 31,5% .

La cataracte congénitale est à l'origine d'environ 60% des leucocories chez l'enfant selon l'étude de HAIDER S (125,126). mais de nombreuses hypothèses sont envisageables ; le diagnostic le plus urgent et le plus fatal dans son évolution naturelle est le rétinoblastome (Figure 40), les autres principaux diagnostics à évoquer sont la persistance du vitré primitif hyperplasique (PVPH), la maladie de Coats, la toxocarose

oculaire, et la rétinopathie des prématurés (Tableau 12)(127) . Un examen ophtalmologique simple et immédiat devant une leucocorie permet dans la grande majorité des cas de poser le diagnostic de cataracte congénitale et d'écarter les autres hypothèses.

Tableau 12: les principaux diagnostics différentiels de la cataracte congénitale révélés par une leucocorie (121,12)

Maladie	Caractéristiques
Rétinoblastome	tumeur intra-oculaire maligne la plus fréquente de l'enfant, doit être évoquée de principe devant toute leucocorie , mais écarté dans ce cas par l'échographie et l'IRM orbitaire.
La rétinopathie du prématuré	rapidement éliminée par l'absence de notion de prématurité, d'oxygénothérapie excessive à la période néonatale
Toxocarose oculaire	infection parasitaire due aux larves d'ascaris transmises par les excréments des chiens et des chats, est écartée par la normalité du bilan biologique, l'absence d'hyperéosinophilie sanguine, l'absence de chiens ou de chats dans l'entourage et l'absence d'uvéite associée
La maladie de Coats ou télangiectasie rétinienne primaire	se manifeste généralement à un âge plus avancé, et est éliminée par l'aspect au fond d'œil (des télangiectasies rétiniennes caractéristiques associées à des exsudations massives)
La persistance du vitré primitif hyperplasique	le plus souvent unilatérale. L'examen ophtalmoscopique permet le diagnostic en montrant la présence d'une membrane fibro-vasculaire reliant la papille vers la face postérieure du cristallin avec étirement des procès ciliaires



- a/cataracte congénitale
- b/rétinoblastome blanc jaunâtre, en relief avec dilatation angiomateuse des vaisseaux

Figure40 : une leucocorie(photo du service)

b- Baisse de l'acuité visuelle.

La baisse de l'acuité visuelle était le motif de consultation chez 18 patients soit un pourcentage de 19,78% des cas, ce résultat est comparable à ce qui est décrit dans la littérature(122-124).

Elle se voit généralement dans les cataractes survenant tardivement chez les enfants en âge scolaire.

c- Trouble de comportement visuel chez l'enfant.

Les parents sont alertés par un trouble de comportement chez 15 enfants soit 16,48% :

- ❖ Dans les cas les moins sévères, l'enfant n'est pas attiré par des objets fortement contrastés et a du mal à fixer son attention et à suivre du regard.
- ❖ En cas de malvoyance plus profonde, l'entourage peut rapporter des signes caractéristiques (128,129) :
 - plafonnement et errance du regard.
 - signe de Franceschetti ou digito-oculaire : l'enfant se crée des sensations visuelles en appuyant fortement sur ses globes oculaires (figure 41).
 - signe de l'éventail : l'enfant passe ses doigts écartés devant son champ visuel.



Figure 41 : signes de malvoyance(photo du service)

d-strabisme et nystagmus:

Le strabisme et le nystagmus sont retrouvés comme motif de consultation dans notre série avec un pourcentage de 12,08 % et 6,59%, ce résultat est en accord avec la littérature (122,128). Ces deux signes ne figurent pas parmi les premiers signes qui attirent l'attention des parents, mais ils sont fréquemment retrouvés dans l'examen clinique (voir chapitre : Examen clinique), ce qui montre que ces deux signes sont négligés et banalisés par les parents.

e-Examen systématique :

Dans notre étude deux cas ont été adressés par un pédiatre (2,19%) ce qui rejoint les autres séries faites au Maroc ; 2,8% au CHU-FES (132) et 1,5% au CHU-MARRAKECH (123) , ce taux faible de dépistage explique l'âge tardif de découverte dans les pays en voie de développement et le mauvais pronostic visuel malgré une prise en charge appropriée (1,133) . par contre dans les pays développés le dépistage clinique reste le moyen de découverte le plus fréquent , ce taux atteint 66% au Royaume-Uni selon RAHI et al (134) . En Suède la détection de la cataracte congénitale a connu une augmentation après la mise en place d'un protocole efficace de dépistage (19% de cas dépistés au cours de la période 1992–1998 , contre 64% au cours la période 2007–2009) . (135,136)

Le test réflexe rouge est la méthode généralement recommandée pour la détection des opacités des milieux oculaires, dans les maternités (137-139) .Il consiste à regarder les yeux du mineur par un ophtalmoscope dans une salle obscurément allumée et de voir s'il y a une zone blanche dans le globe oculaire (figure 42).

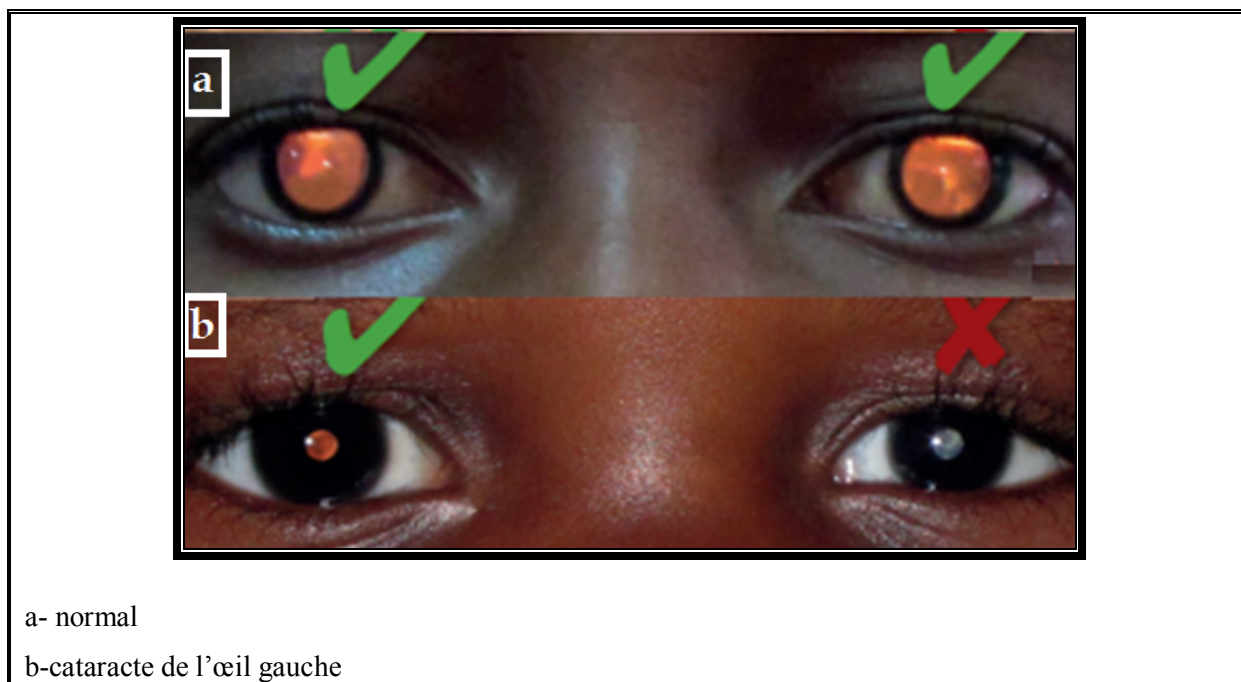


Figure 42 : Test reflexe rouge (140)

f-Le diagnostic in utéro :

L'échographie transvaginale dès la 14^{ème} semaines de gestation a la possibilité de diagnostiquer in utéro une cataracte congénitale, ce qui permet une prise en charge précoce. Le diagnostic prénatal peut être indiqué chez les mères avec une histoire familiale d'une cataracte congénitale (141,142)(figure 43).

Dans notre série aucun cas n'a été diagnostiqué au cours de la grossesse

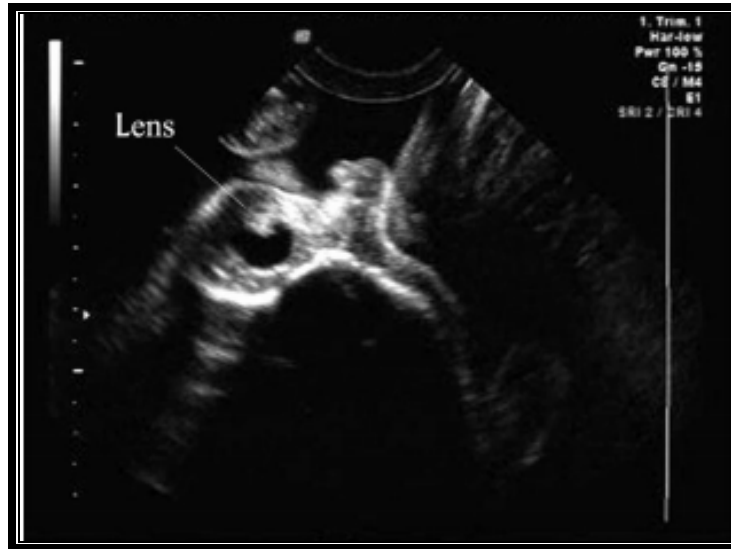


Figure 43 : une échographie transvaginale montre une opacité homogène du cristallin.(143)

1-2/ les antécédents:

a-Les ATCDs obstétricaux et néonatales.

❖ Déroulement de la grossesse :

Le déroulement de la grossesse doit être précisé à la recherche de séroconversion maternelle pour la toxoplasmose ou la rubéole surtout pendant les trois premiers mois, les infections ou les viroses devront être également recherchées, et une notion de fièvre non expliquée durant la grossesse. On interroge également la mère sur la notion de prise médicamenteuse durant la grossesse. Tous ces éléments peuvent nous orienter vers une étiologie infectieuse ou toxique de la cataracte (126)

22% des enfants sont issus de grossesse non suivi .deux cas de retard de croissance in utéro ont été retrouvés. et deux mères ont présenté une infection virale au cours de la grossesse ; une au CMV et l'autre une varicelle.

❖ Déroulement de l'accouchement :

Les parents sont interrogés sur les modalités d'accouchement (délivrance par forceps ou césarienne) , notion d'une éventuelle souffrance fœtale , mais également le terme et le poids de naissance pourront aussi donner des informations sur l'origine étiologique de l'atteinte (126).

Trois cas de souffrance néonatale ont été signalés dans notre étude.

b-les ATCD personnels

❖ Développement psychomoteur et staturo-pondéral de l'enfant.

La notion d'un retard de croissance (taille, poids, périmètre crânien) oriente vers une pathologie générale associée.

Le développement psychomoteur, s'il est retardé, évoque un problème neurologique, ce qui nous oriente vers des syndromes fréquemment associés à la cataracte. Normalement, un nourrisson roule du dos sur le ventre vers quatre mois, tient assis vers six mois, marche vers 12 mois avec de nombreuses variations interindividuelles (144).

Nous avons trouvé dans notre étude : 6 cas de retard psychomoteur, et un seul cas de retard de croissance staturo-pondéral .

❖ Pathologie générale :

L'interrogatoire des parents et la consultation du carnet de santé est indispensable à la recherche des pathologies générales. Les appareils le plus souvent impliqués dans des syndromes à expression oculaire sont la peau, le système nerveux, le rein et l'appareil locomoteur.

Dans notre série on trouve 6 cas de trisomie 21, un enfant avec une malformation urétérale, un cas de scoliose, un enfant épileptique sous DEPAKINE , une fille avec fibrose hépatique , et un nourrisson a été traité par photothérapie pour un ictère néonatal .

c-les ATCD familiaux :

❖ La consanguinité :

La recherche d'une consanguinité est indispensable, car elle favorise l'expression des gènes récessifs autosomiques.

Nous avons noté une notion de consanguinité parentale chez 29,6% des enfants(23%de 1ère degré , et 6,59% de 2ème degré)

La consanguinité est aussi fréquente en Tunisie avec 32,5% selon Farah Lafif H (145) , en Algérie la consanguinité dans le cadre de cataracte congénitale est estimé à 33% (146) . Au Senegal ce taux atteint 41% selon Ndiaye (147) .

❖ Cas similaires dans la famille :

Il est fréquent de retrouver des antécédents d'anomalie oculaire chez la famille .l'observation du premier jour doit comporter un arbre généalogique remontant au moins jusqu'aux grands-parents , fratrie , et cousins proches sur lequel toute anomalie oculaire sera notée .

Une cataracte familiale est retrouvé chez 7 patients .

2-Examen clinique :

L'examen clinique est le plus souvent suffisant pour poser le diagnostic positif , déterminer les caractéristiques de la cataracte , et de décider ou non une intervention chirurgicale . il sera complété sous anesthésie .

2-1/ examen ophtalmologique de l'enfant éveillé.

L'examen ophtalmologique requiert particulièrement des conditions favorables : ambiance calme, éclairage non éblouissant, enfant dans les bras ou sur les genoux d'un des parents, éveillé, n'ayant ni faim ni sommeil.

a-évaluation de la fonction visuelle :

L'examen de la fonction visuelle dépend de l'âge de l'enfant, de son niveau de développement, de ses possibilités de communication et de coopération.

❖ Avant 3 mois (7) :

Dès la naissance on peut mettre en évidence chez un nourrisson :

- Le reflexe photomoteur : constriction pupillaire à la stimulation lumineuse.
- Le réflexe de clignement à la lumière.
- Le réflexe de Peiper : un stimulus lumineux violent entrainera fermeture des paupières, élévation des globes et rejet de la tête en arrière.
- L'attirance spontanée du nouveau-né pour le visage humain.
- Le réflexe vestibulo-oculaire : l'examineur tourne sur lui-même avec l'enfant dans les bras, en face de lui ; la direction des yeux du bébé est opposée à celle de sa propre rotation, elle s'accompagne de secousses nystagmiques de direction Opposée.

De la deuxième à la quatrième semaine, on verra apparaître la fixation et poursuite d'objets , de cibles lumineuses en mouvement puis fixes.

De la quatrième à la douzième semaine, le reflexe de fixation d'un objet immobile se précise, la poursuite s'améliore.

Durant cette période deux examens permettent une certaine évaluation objective de la fonction visuelle, ce sont :

-L'étude de nystagmus optocinétique engendré par la rotation d'un cylindre placé devant les yeux de l'enfant, et sur lequel sont dessinées des bandes alternativement blanches et noires. On étudie la direction du mouvement nystagmique qui doit normalement être observé dès la naissance en vision binoculaire . (148)

-Les enregistrements électrophysiologiques : l'électrorétinogramme (ERG) qui teste la carte d'analyse rétinienne, et le potentiel évoqué visuel (PEV) , qui teste l'élaboration du message au niveau central .

❖ De trois à douze mois :

L'acuité fovéale est aisément mesurable par la méthode du regard préférentiel, cette méthode semi-quantitative est utilisable après trois mois et jusque vers 12 à 18 mois, âge où l'enfant se désintéresse du test. Elle consiste à présenter à l'enfant, à une courte distance, des cartons où l'un des côtés présente des lignes « les cartes de Teller » ou des cercles alternativement noirs et blancs « les cartes de bébé vision tropique » et l'autre est uniformément gris. Le regard de l'enfant est attiré du côté des lignes, plus contrastées [149-152]. Le choix de l'enfant est noté par l'examineur qui observe le sujet par un trou percé au centre de la carte (Figure 44). Plus l'enfant «voit» des lignes fines, plus son acuité est supposée bonne, cela indique son pouvoir de résolution spatiale. Il s'agit d'un test qui exige de bonnes conditions de réalisation et qui doit être répété pour augmenter sa fiabilité. Les résultats s'expriment en cycles par degré, pour les deux yeux séparément. Des tables de conversions permettent de chiffrer l'acuité en dixièmes mais elles doivent être interprétées avec prudence en raison des nombreux facteurs qui influencent le résultat et des possibilités visuelles physiologiquement limitées chez le nourrisson (environ 1/50 à 1 mois, 1/10 à 3 mois, 2/10 à 6 mois et 3/10 à 1 an).

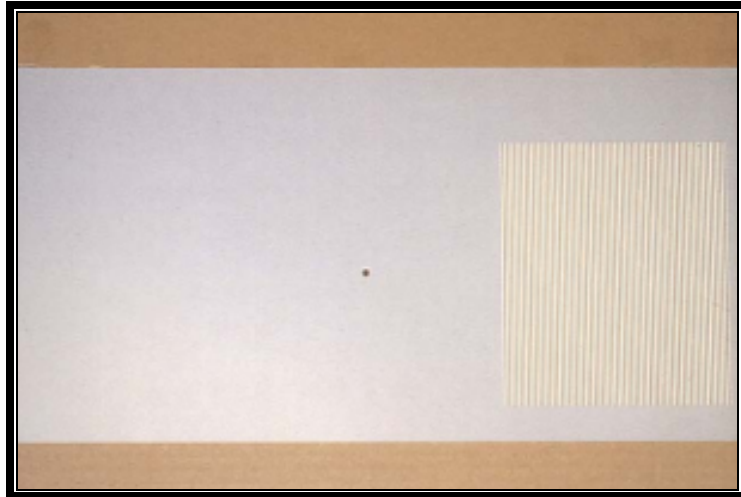


Figure44 : Méthode bébé vision « méthode du regard préférentiel » d'appréciation de l'acuité à l'âge préverbal.

On cherche également une anomalie du comportement visuel témoignant d'une amblyopie :

- réaction de défense à l'occlusion d'un œil : si l'œil sain est masqué par la main, l'enfant cherche à se dégager.
- lunettes à secteurs de dépistage de Mme badoche : un jouet est présenté à l'enfant à droite et à gauche. en l'absence d'amblyopie , l'enfant regarde à droite avec l'œil droit et à gauche avec l'œil gauche ; s'il y a amblyopie , l'enfant tourne la tête puis le corps pour continuer à fixer avec son bon œil , il fait la toupie .

❖ D'un an à deux ans

De façon variable, mais en général vers quatorze mois, l'évaluation de l'acuité fovéale ne sera plus possible par la méthode du regard préférentiel, car l'enfant au développement psychomoteur normal va se désintéresser des mires. en revanche, la technique reste très intéressante chez l'enfant cérébrolésé , chaque fois qu'il y a des difficultés de communication (153-156)

❖ Après l'âge de deux ans

Après l'âge de deux ans, le langage va apparaître .les conditions de mesure à réunir sont les suivants :

- Il faut mettre en confiance l'enfant en expliquant le test.
- L'enfant est assis, à bonne hauteur des optotypes, l'acuité relevée, en monoculaire et binoculaire, rapidement car son attention est labile.
- Les tests sont présentés de près puis de loin (à 2,5 m ou 5 m selon son niveau d'attention et l'étalonnage du test).
- Il ne faut comparer que les mesures réalisées dans des conditions identiques (test, examinateur).

Les tests proposés en fonction de l'âge sont :

- Les tests images (Figure 45) : à partir de deux ans, les optotypes de Sander-Zanlonghi , pigassou , du cadet présentés à 2,5 m , ceux de Rossano à 5 m ; le test Rossano ou le test Sander-Zanlonghi sont les plus utilisés pour la vision de près (en place l'enfant à une distance de trente centimètre de la feuille) .
- Les tests directionnels (Figure 46) : à partir de quatre ans , les « E » de snellen ou les anneaux de Landolt .
- Les tests lettres : à partir de trois ans, le test lettre du cadet et le test Sheridan-Gardiner. Enfin, vers six ans, les tests lettres type Monoyer sont tous utilisables.

L'acuité visuelle peut n'atteindre 10 /10^e qu'à cinq ans ; lorsque l'enfant est plus jeune, c'est l'iso-acuité que l'on recherche.

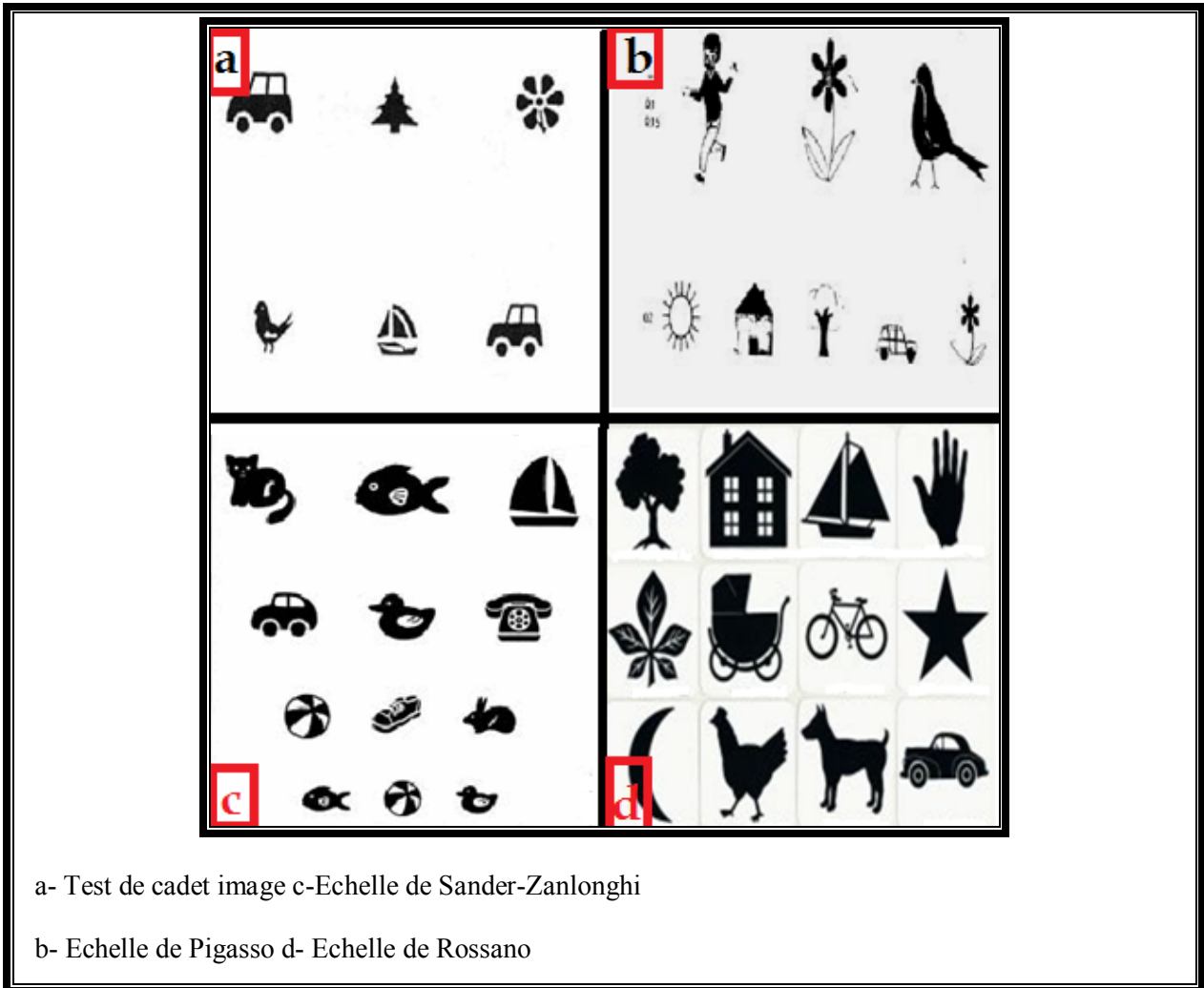


Figure 45 : les tests images

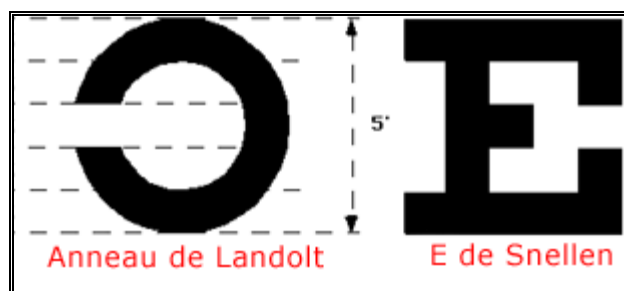


Figure 45: Les tests directionnels

b-Examen des annexes :

❖ Les paupières (157,158) :

Les anomalies des paupières, généralement congénitales, peuvent être évidentes ou nécessiter un examen plus attentif, On peut schématiquement les diviser en :

- anomalies de position : obliquité mongoloïde en haut et en dehors dans la trisomie 21, ou au contraire antimongoloïde dans certaines affections génétiques, ectropion ou entropion. Il est à noter que ce dernier doit être distingué de l'épiblépharon, fréquent chez le nourrisson, qui est un « excès de peau » de la paupière inférieure.

- anomalies de structure : la plus évidente est le colobome, avec un défaut plus ou moins large dans la paupière, généralement supérieure (159). Une autre anomalie est l'ankyloblépharon filiforme adnatum qui consiste en un ou plusieurs fils reliant les deux paupières(160)

- anomalies de coloration : les angiomes immatures de la région palpébrale apparaissent dans les jours qui suivent la naissance.

- anomalies d'ouverture : la cryptophtalmie (absence plus ou moins complète de paupières remplacées par une surface continue de peau).

- anomalies des canthi : l'épicanthus, banal, est un repli de peau dans l'angle interne donnant une fausse impression de strabisme .Le caractère centré des reflets cornéens permet d'éliminer un vrai strabisme .

❖ La conjonctive :

Il est possible de voir une rougeur, des sécrétions muqueuses ou purulentes, des papilles de grande taille, une anomalie de la pigmentation (nævus), une lésion en relief (dermoïde).

❖ Les voies lacrymales :

L'inspection peut révéler un épiphora clair ou purulent. La région du sac peut être l'objet d'une tuméfaction bleutée (mucocèle) ou rouge, inflammatoire (dacryocystite). Rarement, les points lacrymaux sont absents ou ectopiques (fistule).

❖ Oculomotricité extrinsèque : on cherche

-Un strabisme : se définit comme la non-orientation des deux axes visuels vers l'objet fixé. Un strabisme de l'enfant peut être causé par diverses causes ; et doit faire pratiquer un examen ophtalmologique complet à la recherche d'une cause organique potentiellement redoutable comme un rétinoblastome. Sinon le strabisme de l'enfant relève le plus souvent d'une anomalie de la vergence tonique. Dans le cadre d'une cataracte congénitale, le strabisme peut être le signe d'une amblyopie nécessitant une rééducation après l'intervention (130,128). Pour diagnostiquer un strabisme on étudie les reflets cornéens, avec une lumière non éblouissante Physiologiquement la lumière entraîne des reflets cornéens centrés sur les deux pupilles. Si le reflet est déplacé en temporal, l'œil est convergent (ésotropie). Si le reflet est déplacé en nasal, l'œil est divergent (exotropie). Si le reflet est déplacé en inférieur, l'œil est hypertropique (plus haut). Enfin si le reflet est déplacé en supérieur, l'œil est hypotropique (plus bas) . En cas de doute sur un strabisme de l'oeil droit, on cache l'œil gauche avec l'écran et on regarde si l'œil droit fait un mouvement de refixation (161).

-Le Nystagmus : Un mouvement oculaire conjugué anormal, réalisant des battements de type va et-vient, rythmiques, synchrones et involontaires (131). il est possible de classer un nystagmus en fonction de ces différents paramètres (direction, sens, morphologie, vitesse , amplitude , rythme et périodicité). Il atteste d'une amblyopie profonde par déprivation maculaire dès les 6 premières semaines (128).

Dans notre série ils sont moins fréquemment retrouvés comme motif de consultation par rapport à l'examen clinique, où le strabisme est retrouvé dans 26,37% et le nystagmus dans 32,9% des cas.

c-Examen du segment antérieur.

L'examen du segment antérieur à la lampe à fente se fait plus facilement chez un enfant tenu à plat, le cou en extension de façon à ce que le front vienne s'appuyer contre l'appui de la lampe L'examineur ouvre doucement les paupières si le nourrisson ne le fait pas spontanément.

❖ Cornée : Les anomalies cornéennes non évidentes à l'inspection sont objectivées :

- anomalies de taille : mégalocornée isolée ou dans le cadre d'un glaucome congénital; microcornée avec ou sans microphthalmie.

- anomalies de transparence : l'opacité peut être diffuse (glaucome avec œdème stromal et épithélial, sclérocornée accompagnée d'une vascularisation ou encore localisée (cicatrice de traumatisme ou d'infection, opacité congénitale d'origine malformative, lignes de rupture de la Descemet horizontales dans un glaucome, verticales en cas de traumatisme par forceps, kératite en bandelette)

- anomalies d'épaisseur : œdème stromal, amincissement localisé d'origine malformative ou acquise.

❖ Iris : peut révéler une malformation (colobome généralement nasal inférieur, aniridie, dépigmentation totale ou partielle, synéchies avec la cornée ou dans l'angle iridocornéen , reliquat de la membrane pupillaire. Parfois, une tumeur est visible (nævus, kyste, xanthogranulome). Dans le cadre d'une uvéite (arthrite juvénile), des synéchies iridocristalliniennes peuvent apparaître à bas bruit.

❖ Cristallin : l'examen du cristallin après dilatation peut montrer une cataracte congénitale, et permet de préciser ses caractéristiques (voir chapitre de formes cliniques de la cataracte congénitale). l'examen peut révéler également des anomalies de position du cristallin comme les ectopies (la lentille est déplacée dans un plan frontal) et les luxations (elle est basculée, plus souvent vers l'arrière que vers l'avant) .

d-examen du segment postérieur :

❖ Dilatation : est obtenue par l'instillation de tropicamide répétée à deux ou trois reprises, En cas d'insuffisance du tropicamide une goutte de néosynéphrine 5% peut être instillée s'il n'y a pas d'hypertension artérielle, dans tous les cas, le point lacrymal est comprimé avec un coton pendant les quelques secondes suivant l'instillation pour éviter le passage systémique. Chez le nourrisson, la dilatation est souvent lente et médiocre, et plus encore chez le prématuré et le nouveau-né.

❖ Modalités : Un enfant calme peut parfois être examiné confortablement assis dans les bras de sa mère ou allonger sur le dos, l'utilisation d'un blépharostat est parfois indispensable .l'examen chez le petit enfant est assez aléatoire jusqu'à l'âge de trois-quatre ans, et ne permettant pas d'apprécier les détails du fond-œil.

❖ L'apport de l'examen : lorsque la transparence des milieux est suffisante, l'examen du fond d'œil permet de s'assurer de l'intégrité du pôle postérieur, il vise notamment à exclure une persistance du système vasculaire hyaloidien du vitré primitif, ou un rétinoblastome. Si le fond d'œil n'est pas visible, l'échographie s'impose pour s'assurer de l'intégrité du segment postérieur et du vitré

2-2/ Examen de l'enfant sous anesthésie générale.

La réalisation d'un examen ophtalmologique complet et précis est rendue difficile par le manque de coopération de ces très jeunes patients surtout pour les enfants de moins de trois ans. Dans certains cas, il peut être alors justifié pour obtenir

des éléments cliniques plus précis et fiables, d'avoir recours à un examen sous anesthésie générale.

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

a/Mesure des courbures cornéennes et de la réfraction.

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

La mesure de la réfraction est très rarement possible lors d'une cataracte

Congénitale, mais est surtout utile et réalisable sur l'œil adelphe lors d'une cataracte

Unilatérale. Chez le nouveau-né, la mesure de la kératométrie diminue considérablement avec l'âge (162,31) : elle est de 47,5 dioptries chez le nouveau-né et de 43,69 dioptries chez l'enfant de 2-4 ans (163 ,164).

La mesure de la kératométrie par un appareil portable et sous l'anesthésie générale est aussi fiable que la lecture obtenue à l'état éveillé ; mais l'administration de myorelaxants à induction peut diminuer légèrement la valeur de la kératométrie (165).

b/Mesure du tonus oculaire :

Il existe plusieurs sortes d'appareils portables ; le tonomètre à aplanation de Perkins est la méthode la plus adaptée aux conditions de l'examen sous anesthésie générale. l'anesthésie diminue la mesure de 10 à 20% selon les produits anesthésiques utilisée (126), une étude allemande a montré une réduction de 30% (166) . la valeur la plus basse peut être mesuré immédiatement après l'induction de l'anesthésie . (167)

Selon les différentes études, la pression intra-oculaire, prises sous anesthésie générale au tonomètre de Perkins, est inférieure à 8 mmHg avant l'âge 3 mois, inférieure à 12 mmHg entre 6 et 9 mois. Ensuite, la PIO augmente de 1 mmHg par an jusqu'à l'âge de 12 ans et certains proposent pour calculer la pression moyenne chez l'enfant, $To = 0,71 \times \text{âge (ans)} + 10$. Vers 10-12 ans, la PIO devient similaire à celle de l'adulte (168-170).

La mesure du tonus oculaire est indispensable pour rechercher une association de la cataracte à un glaucome (171). Dans notre série le tonus oculaire a une moyenne de 13,3 mmHg (7 à 18) au niveau de l'oeil droit et de 13,7 (8 à 19) au niveau de l'œil gauche. Aucun cas de glaucome n'a été détecté.

2-3/Apport de l'examen ophtalmologique :

a-La polarité de la cataracte (126,172)

Le pronostic et le degré d'urgence sont totalement différents selon qu'il s'agit d'une forme unilatérale ou bilatérale, car l'acquisition cérébrale des images est retardée, entraînant un arrêt du développement cellulaire neuronal plus rapide lors des formes unilatérales comme l'ont démontré Wiesel et Hubel chez l'animal (173)

Les cataractes congénitales unilatérales, sont le plus souvent isolées et idiopathiques (174) , et se manifestent généralement par un strabisme, plus rarement une leucocorie unilatérale. Dans les cas de cataracte obturant la vision , une amblyopie apparaît très rapidement et peut devenir profonde, il n'y a jamais de récupération de la vision binoculaire (175-178) , le traitement doit être précoce, idéalement en moins de six semaines, dans tous les cas après un an la récupération fonctionnelle est illusoire.

Les cataractes bilatérales sont les plus fréquentes, en général symétriques mais un coté peut être nettement plus opaque que l'autre. Tout les aspects sont possibles depuis les légères opacifications gênant la vision ; qui ont un bon pronostic, jusqu'aux

cataractes totales et obturantes avec nystagmus qui nécessitent une intervention précoce.

cataractes bilatérales sont les plus fréquentes dans la plupart des études, comme dans notre série (76,9% des cas) , contrairement aux séries de LOPES (179) et BAZARD (180) où les cataractes unilatérales sont prédominantes (tableau13).

Tableau 13 : la polarité de la cataracte congénitale selon la littérature

Auteurs	Nombre des cas	Cataractes unilatérales	Cataractes bilatérales
Lahbil (181) (Casa)	213	47	166
Hafidi (73) (Rabat)	68	15	53
Bencherifa (95) (rabat)	100	30	70
Ouhadj (182) (Algérie)	112	44	68
Affortit (103) (Paris)	227	110	234
Rousseau (183) (Clermont-Ferrand)	35	9	26
de Laage de Meux (184) (Paris)	23	10	13
Fakhoury (1) (France)	59	17	42
Bazard(180) (Nancy)	36	22	14
Lopes (179) (Portugal)	12	8	4

b-Type anatomo-clinique (1) (2)

On distingue différentes formes anatomiques classées selon l'aspect de l'opacité à l'intérieur de la cataracte .Aucune corrélation entre la forme clinique d'une cataracte et son étiologie n'a été décrite.

❖ cataracte totale (Figure 47) :

On observe les cataractes totales plus fréquemment dans les anomalies chromosomiques, les infections et les syndromes malformatifs(154). Elles peuvent être totales dès la naissance ou se compléter au cours des premiers mois de vie. La leucocorie est le principal signe d'appel. Elle s'associe à un nystagmus de déprivation si la cataracte est bilatérale et précoce, ou à une amblyopie strabique dans les formes unilatérales.

Lors d'une cataracte totale, l'acquisition cérébrale des images est retardée ce qui entraîne un retard, voire un arrêt du développement neuronal .Cependant, la cassure irréversible de la courbe de développement de la densité neuronale survient entre quatre et six semaines dans les formes unilatérales et n'apparaît qu'à partir des huitièmes semaines dans les cataractes bilatérales(173).

Elles développent souvent des cristaux denses ou des calcifications .Ensuite, le cortex se liquéfie et évolue vers une forme involutive ou morganienne mettant en contact les feuillets capsulaires antérieur et postérieur avec une opacité enserrée dans un sac irrégulier et siégeant dans un cortex liquide atrophié. La capsule devient perméable, des synéchies iridocapsulaires et une inflammation oculaire pouvant également survenir (128) .

Dans la série de LOPES (179) c'est le type le plus prédominant. P-A NDIAYE (147) , retrouve un taux de 60% de cataracte totale . Dans notre étude, comme dans la littérature la cataracte congénitale totale est le type le plus fréquent, retrouvé chez 54,6% des cas, ce qui concorde avec la littérature.

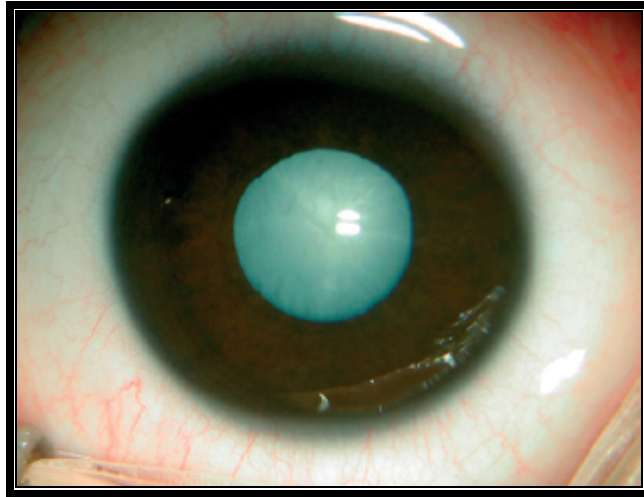


Figure 47 : cataracte totale (126)

❖ cataractes partielles

Une classification des cataractes partielles a été proposée par Jules François (185), établie en fonction des modifications anatomiques et structurelles du cristallin , elle permet de mieux estimer le retentissement fonctionnel et d'orienter la recherche d'anomalies générales associées .Huit principaux aspects cliniques peuvent être observés .

- Cataractes nucléaires (Figure48).

La cataracte nucléaire est fréquente, généralement présente à la naissance et non évolutive (154 ,186) .L'opacité est localisée dans le noyau embryonnaire et fœtal entre les sutures antérieure et postérieure .La cataracte est bilatérale dans environ 80 % des cas .Il a été démontré que les cataractes nucléaires bilatérales sont héréditaires dans 30 à 50% des cas, la transmission est principalement autosomique dominant (174)

Elle peut être dense et homogène et dans ce cas obturante , ou au contraire poussiéreuse et discrète. Les cataractes nucléaires poussiéreuses sont peu symptomatiques et altèrent à peine l'acuité visuelle du jeune enfant, mais facilement observables en mydriase, leur évolution est lente et la chirurgie se fait en général vers l'âge de 5ans (7).

Dans notre série, on trouve la cataracte nucléaire en deuxième place, elle était présente dans 43 yeux (26,7%) , et c'est le cas dans l'étude de P-A NDIAYE (147) retrouvées chez 40% des cas .Forster et collègues (187) ont rapporté la prévalence de la participation nucléaire à 10 % . Haargaard et collègues (115) ont examiné les dossiers médicaux des enfants de 0-17 ans et signalé que la cataracte nucléaire représentait 34 % de tous les cas .

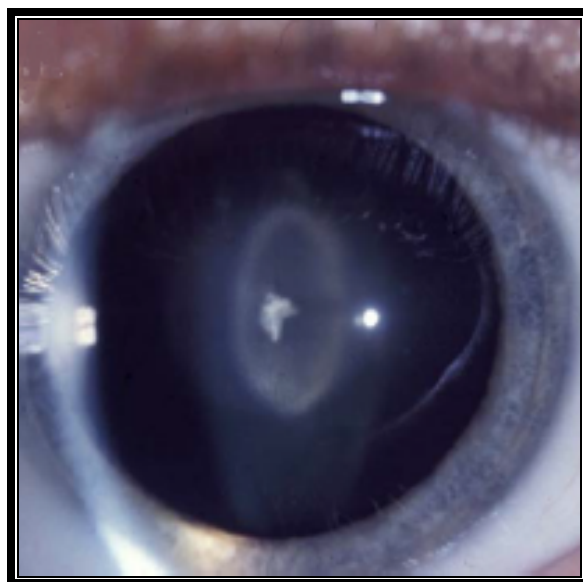


Figure 48 : cataracte nucléaire(172).

- Cataractes polaires postérieures (Figure 49):

la polaire postérieure, c'est une opacité sous la capsule , qui intéresse les fibres cristalliniennes les plus postérieures (188) .De diamètre souvent plus large induisant une baisse d'acuité visuelle et imposant une intervention chirurgicale (172) .

La cataracte unilatérale polaire postérieure est souvent associée à la persistance du vitré primitif (PVP) et à une microphthalmie. Elle pose au chirurgien le problème d'une grande fragilité congénitale de la capsule postérieure avec risque de rupture (197). La littérature rapporte également un risque plus élevé du glaucome secondaire après une chirurgie précoce (174).

Dans notre série, sont retrouvées dans 11 yeux soit chez 6,83 % des cas. Ces résultats sont comparable à ceux de la littérature ; l'étude de Praveen M. (189) , Foster J. (187) et Haargaard B. (115) ont trouvé respectivement 13,4% , 9% , 10% de cataracte polaire postérieure .

L'association avec une cataracte nucléaire est la plus fréquente dans une étude de Jain IS.(190) , dans notre série 3 yeux présentent cette association nucléaire –polaire postérieure .

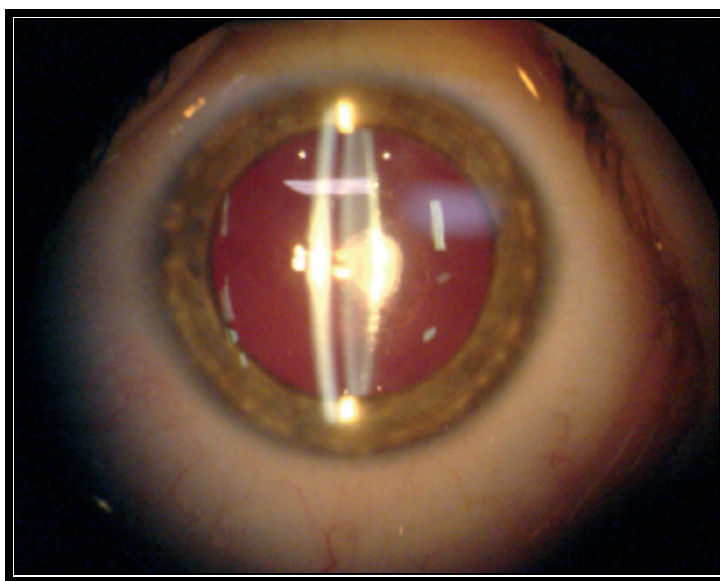


Figure49 : cataracte polaire postérieure(126)

- Cataractes polaires antérieures (Figure50) :

Les cataractes polaires antérieures : petite opacité de 1 à 3 mm , parfois purement superficiel et aplatie .elles ne sont généralement pas amblyogènes, mais il est indispensable de les surveiller car le diagnostic différentiel avec la forme sous-capsulaire antérieure n'est pas toujours aisé chez l'enfant en bas âge .elles peuvent s'associer à un lenticône antérieur , celui-ci entraîne parfois une traction sur la capsule antérieure responsable d'un astigmatisme sévère qui peut grever le pronostic fonctionnel . une association avec une membrane pupillaire est rare mais possible. Elles sont souvent observées dans les aniridies (126).

Dans notre étude on les trouve chez 4 patients (2,48%)

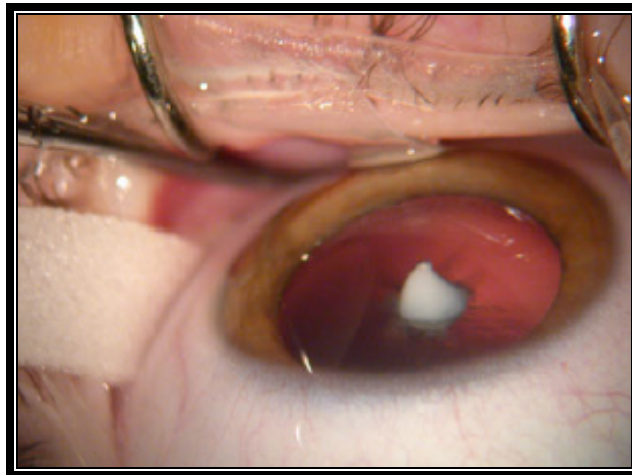


Figure 50: lenticône antérieur (191).

- Cataractes zonulaires ou lamellaires (Figure51) :

Elles s'observent « en cavalier » sur le noyau foetal, mieux visible en mydriase . Leur retentissement sur l'acuité visuelle est variable, mais généralement se révèlent en classe maternelle .Elles évoluent parfois tardivement et nécessitent une surveillance annuelle(126,128).

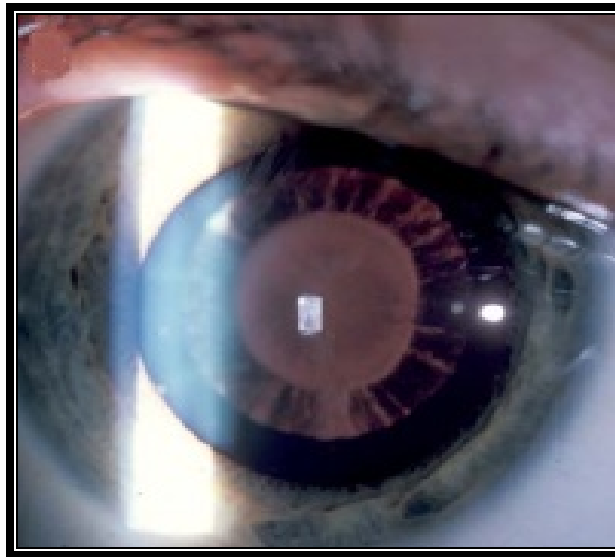


Figure 51 : cataracte zonulaire et nucléaire(172).

- Cataractes de la suture en Y (Figure 52) :

N'entraînent en règle pas de gêne visuelle, ne sont dépistées que par un examen précis à la lampe à fente. Souvent liées à l'X, l'examen de la mère d'un garçon atteint confirme alors le mode de transmission.

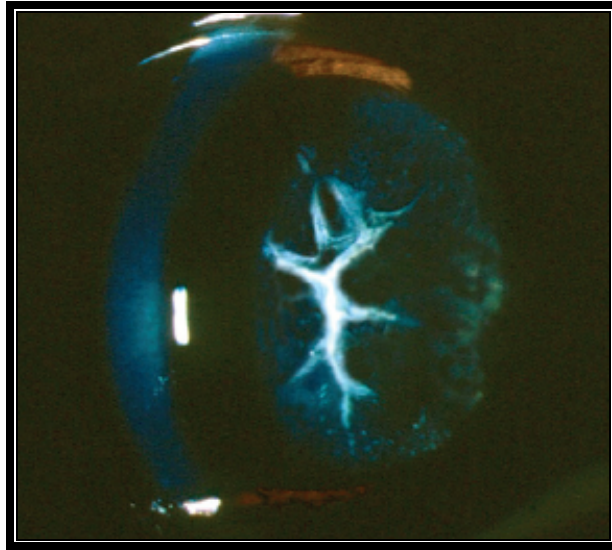


Figure 52 : cataracte congénitale des sutures(126).

- Cataractes coéculéennes(Figure53) :

On observe des ponctuations en masse dans le cortex. Elles peuvent être présents à la naissance ou se développer dans la petite enfance, mais restent asymptomatique dans la majorité des cas. Elles sont souvent diagnostiquées à l'âge adulte. (126)

La cataracte coéculéennes est habituellement bilatérale et progressive (192) .elle peut être causée par des mutations dans plusieurs gènes, y compris le CRYBB2 , CRYGD , et les gènes du CRG , qui sont transmis selon le mode autosomique dominant (193,194).

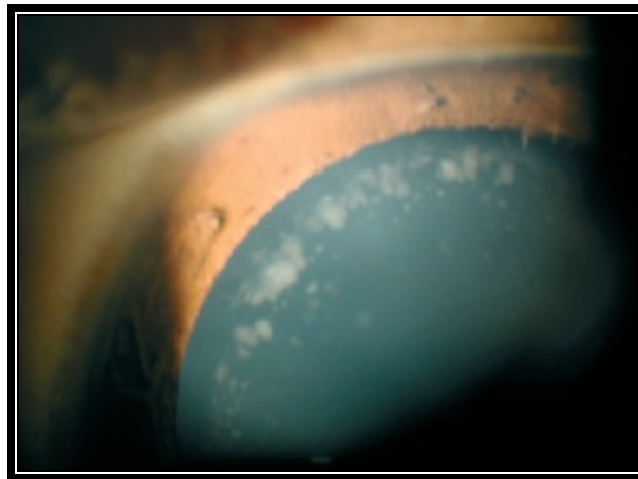


Figure 53 : cataracte coéculéenne (126).

- Cataractes coralliforme (Figure54) :

Caractérisée par une opacité dans la zone axiale sous forme des cristaux blanc gris à disposition géométrique, ou avec des ramifications donnant l'aspect d'un corail(195,196) . Elle évolue vers une cataracte obturante totale et nécessite généralement un traitement chirurgical(115).

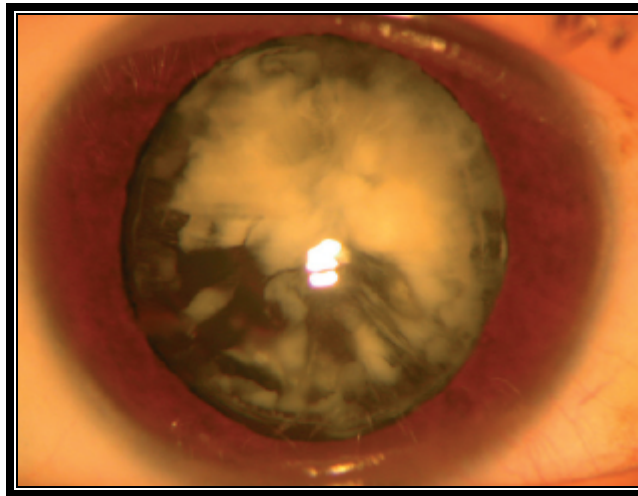


Figure 54 : Cataractes coralliforme (126)

- Cataractes sous-capsulaires antérieures (Figure55) :

Sont moins fréquentes, s'étendant souvent sous forme de vacuoles concentriques jusqu'à obstruer l'axe visuel .une surveillance trimestrielle permet de les opérer dès que l'acuité visuelle chute(115).

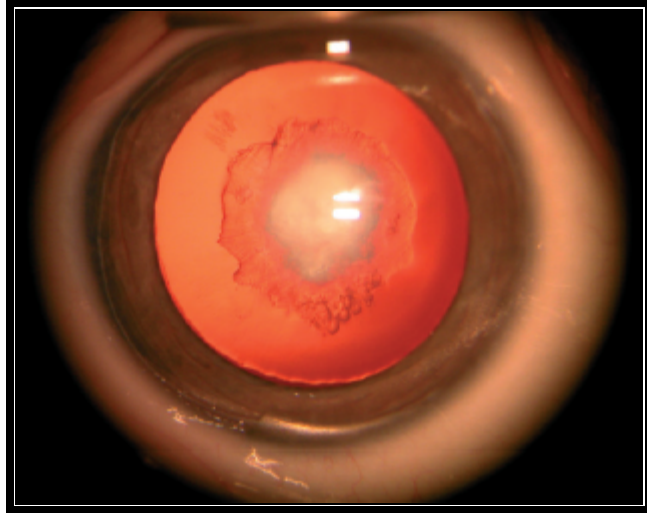


Figure55 : Cataractes sous-capsulaires antérieures (126)

c-cataractes associées à des anomalies oculaires :

Le cristallin joue un rôle inducteur lors de la morphogenèse de l'œil.une malformation du cristallin peut donc s'accompagner d'autres malformations oculaires. Ces lésions oculaires sont moins fréquentes dans notre série en les comparants à d'autres séries (95,184,), mais restent des facteurs de mauvais pronostic influençant les résultats fonctionnels de nos patients.

Les anomalies les plus fréquemment associées à une cataracte congénitale sont :

- Microphthalmie/microcornée :

La microphthalmie est l'anomalie associée à la cataracte la plus fréquente. Elle se définit par une longueur axiale de l'œil inférieure à deux écarts-types par rapport à la

médiane de l'âge correspondant, ce qui équivaut à 19,2 mm à 1 an et 20,9 mm à l'âge adulte (198-200).

La microcornée est diagnostiquée lorsque le diamètre de la cornée est inférieur à 11 mm, et peut se produire indépendamment ou accompagnée par la microphthalmie (201,202)

La microphthalmie présente des difficultés per-opératoire, En effet l'implantation primaire de LIO est controversée à cause des difficultés techniques évidentes impliqués dans l'implantation d'une LIO de taille adulte dans des petits yeux avec une chambre antérieure étroite (198,203) . En outre, l'estimation de la puissance de l'implant est complexe, devant l'absence des données sur le changement de la réfraction de ces petits globes. (204-206,202)

les complications postopératoires sont plus susceptibles de se produire en cas de chirurgie de la cataracte accompagnée de microcornée et / ou microphthalmie, notamment la formation d'une membrane secondaire, et le glaucome. (207,208,186,198) .

Dans notre étude deux enfants avaient une cataracte congénitale associée à une microphthalmie et un enfant avec une microcornée . Chez GHEMRI (146) et LOPES (179), la microphthalmie est la principale anomalie oculaire associée à la cataracte congénitale.

- Persistance du vitré primitif (Figure56).

L'hyperplasie du vitré primitif est une persistance de la vascularisation fœtale, qui constitue une anomalie oculaire rare. L'atteinte est unilatérale et sporadique dans 90 % des cas, les formes bilatérales sont le plus souvent associées à des anomalies générales. Elle constitue un groupe de malformations oculaires complexes dont les différentes formes cliniques ont des pronostics fonctionnels hétérogènes.

L'échographie systématique apporte la confirmation du diagnostic. La décision et les modalités thérapeutiques varient selon la forme clinique. La chirurgie de cataracte congénitale associée à un PVP est un véritable défi ; avec un risque d'une hémorragie suite à un saignement des vaisseaux sanguins encerclant le cristallin (209,210).

Dans notre travail un seul patient avait cette anomalie.



Figure 56: persistance du vitré primitif dans sa forme antérieure avec une cataracte polaire postérieure(211)

- Aniridie (Figure 57) :

L'aniridie est une dysgénésie sévère du segment antérieur réduisant l'iris à une mince collerette. Elle est toujours associée à une hypoplasie maculaire, un nystagmus de fixation, une amblyopie sévère et parfois une cataracte. Un glaucome existe dans 75 % des cas. Dans la forme familiale, une enquête génétique est requise. Dans la forme isolée, il faudra rechercher une délétion chromosomique 11p1-3 (caryotype) et un gonado ou néphroblastome nécessitant une échographie abdominale (212).

Dans notre série aucun cas d'aniridie n'est retrouvé.

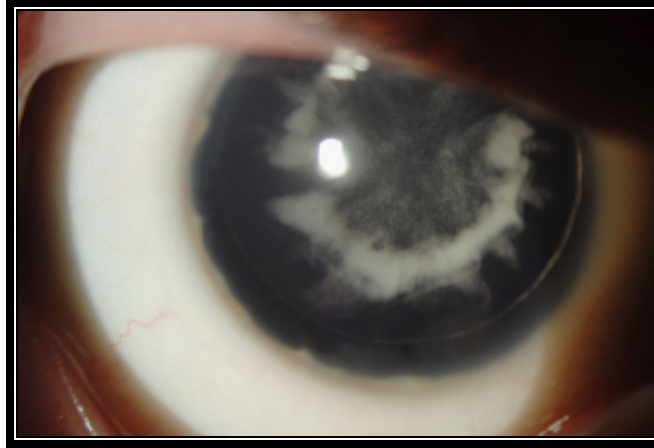


Figure 57 :aniridie associée à une cataracte congénitale(212)

- Colobome de l'iris (figure 58):

C'est une anomalie congénitale par défaut, apparaissant sous forme de fente. Le colobome irien est parfois accompagné d'une opacité en regard de la malformation. souvent prolongés en arrière par un colobome de la choroïde pouvant aller jusqu'à englober la papille(126).

Dans notre série deux malades avaient cette anomalie.

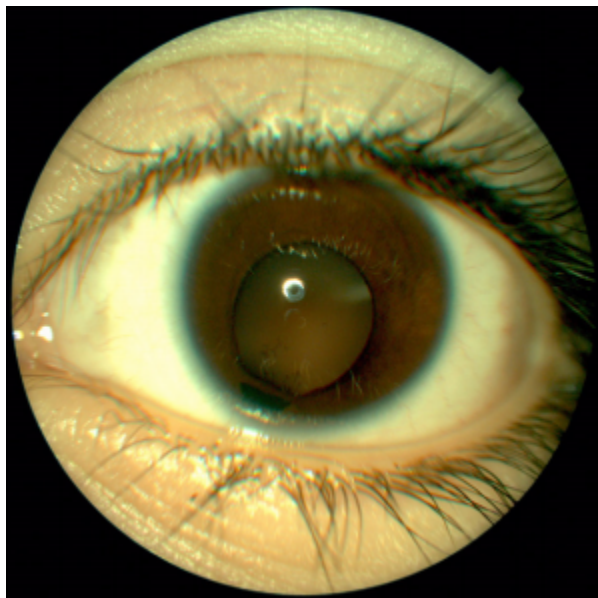


Figure58 : colobome irien inféronasal 213.

- Autres anomalies oculaires .

D'autres anomalies oculaires peuvent être associées à une cataracte congénitale. Comme le syndrome de clivage de la chambre antérieure, les anomalies de position du cristallin, les uvéites dans le cadre d'une embryofetopathie ou d'une maladie inflammatoire précoce (126).

2-4/Examen général de l'enfant.

Toute cataracte congénitale doit faire rechercher une association à des pathologies générales comme des cardiopathies, des néphropathies, des malformations cérébrales, des atteintes cutanées ou musculosquelettiques, ou d'autres atteintes sensorielles (voir partie étiologie). La prise en charge de ces anomalies se faisait parallèlement entre les ophtalmologues et les pédiatres.

3/examen de la famille.

Les autres membres de la famille doivent aussi être examinés .on trouve assez fréquemment des petites anomalies oculaires, leur découverte sera d'une grande utilité pour l'établissement de l'arbre généalogique et pour un éventuel conseil génétique (126).

III-Examens complémentaires

1- A visée oculaire :

1-1-Echographie (126) :

Il s'agit d'une étape indispensable de l'examen. Elle permet de mesurer la longueur axiale de l'œil et de confirmer si besoin les observations faites au fond œil. Si l'enfant n'est pas en mesure de supporter la présence de la sonde et de fixer dans la direction voulue, l'examen se fait sous anesthésie générale le jour de l'intervention chirurgicale.

a/Échographie biométrique

Elle peut se faire en mode A ou en mixant le mode A et le mode B. Elle permet de mesurer la longueur axiale et la profondeur de la chambre antérieure. Ces deux mesures sont essentielles au calcul de la puissance de l'implant intraoculaire.

b/Échographie en mode B

Elle est indispensable, surtout en cas de cataracte totale ou d'opacité des milieux empêchant un examen direct du fond d'œil. Une exploration en mode B bidimensionnel permet d'étudier l'état du vitré, de la rétine centrale et périphérique ainsi que le nerf optique. L'échographie en mode B permet également d'affiner la précision de la mesure de la longueur axiale de globe, de la profondeur de la chambre antérieure et l'épaisseur du cristallin. Ainsi Elle permet d'exclure un processus tumoral intraoculaire ou rétro-oculaire. Elle montre aussi les malformations postérieures associées telles qu'une persistance du vitré primitif ou un colobome.

c/Ultrabiomicroscopie

Son indication est limitée mais fort utile. L'UBM explore les dysgénésies même minimales du segment antérieur et, plus particulièrement, les rapports entre le cristallin et la cornée qui sont parfois difficilement déterminés par un simple examen clinique (214).

d/Echographie doppler couleur.

Elle n'est pas systématique, elle permet de préciser le diagnostic des anomalies vascularisées découvertes à l'ophtalmoscopie ou à l'échographie en mode A. Elle est particulièrement utile en cas des anomalies du nerf optique quelle qu'en soit l'origine, des persistances du système vasculaire fœtal et des anomalies vasculaires choroïdiennes ou rétiniennes (215).

1-2 -Examens électrophysiologiques(7).

Ces examens ne sont pas réalisés d'office. Ils sont réservés aux cas où il existe un doute quant à la fonction visuelle. Les signes évocateurs sont une errance du regard, un nystagmus et une absence de réflexe photomoteur. En cas de troubles majeurs de la fonction rétinienne ou de la conduction nerveuse, l'indication opératoire pourra être rediscutée pour certaines formes de cataracte(126).

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

a/L'électrorétinogramme (ERG) :

L'électrorétinogramme réalise un enregistrement de l'activité électrique de la rétine en réponse à une stimulation visuelle.

Il fait appel à des électrodes cornéennes qui assurent un contact électrique fiable tout en préservant l'intégrité de l'épithélium cornéen. Chez le nourrisson, l'utilisation de diodes électroluminescentes est plus adaptée, alors que l'enfant plus grand (à partir de 5 ans) est préférentiellement placé en regard d'une coupole qui assure une stimulation globale de la rétine.

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

b/Les potentiels évoqués visuels (PEV) :

La réponse corticale à une stimulation visuelle est enregistrée au moyen d'électrodes placées en regard du cortex visuel. L'utilisation d'une pate conductrice relativement épaisse permet de maintenir les électrodes. il existe deux types de PEV :

-Les PEV flash :

La source lumineuse correspond le plus souvent à des diodes électroluminescentes. L'éclair est blanc, de courte durée, il permet une étude globale de la fonction visuelle. La forme de la réponse et la latence de ses différents composants permettent d'apprécier le degré de maturation visuelle

-Les PEV par damiers :

Le damier noir et blanc à haut contraste est le stimulus structuré le plus souvent employé en raison des résultats reproductibles qu'il permet d'obtenir. Une réponse analysable peut être obtenue dès l'âge de 1 mois mais sa qualité dépend de l'état d'éveil et du degré de coopération de l'enfant.

2-A visée étiologique (EMC) :

Un bilan étiologique extensif n'est pas toujours pratiqué, car il s'avère très souvent négative.

Il est classique de demander les sérologies de la toxoplasmose, de la rubéole, du cytomégalovirus, de l'herpès (acronyme TORCH) mais aussi de la syphilis, de la varicelle et du zona, et du virus Epstein Barr lors d'un bilan systématique.

Le bilan devra aussi rechercher une maladie métabolique qui ne peut être évidente qu'après la découverte de la cataracte. Le bilan suivant devra être réalisé : galactosémie, phosphorémie, calcémie, glycémie, aminoacidurie, ferritinémie.

Les enfants présentant une cataracte congénitale ne sont généralement adressés à la consultation de génétique que lorsqu'ils présentent une atteinte oculaire ou systémique associée. Ainsi un caryotype en haute résolution (fluorescent in situ hybridization [FISH]) est indispensable en cas d'aniridie non familiale ou de malformations extraoculaires (à la recherche d'une anomalie chromosomique). La

recherche de mutations connues et ponctuelles par biologie moléculaire, n'est indiquée que dans le cadre de protocoles de recherche.

En pratique, la plupart des séries ainsi que la notre commence par un bilan biologique initial systématique fait des sérologies de la toxoplasmose, de la rubéole et de la syphilis. Les autres examens complémentaires sont demandés en fonction du contexte clinique.

IV-Etiologie

La recherche étiologique de la cataracte congénitale n'est pas sans difficulté. Cependant, les perfectionnements de la biochimie ont permis de notables progrès ces dernières années mais ils restent très limités. Il est certain que dans les années à venir, les recherches enzymologiques, la mise en évidence de nouveaux gènes et de nouvelles mutations génétiques nous donneront une meilleure connaissance de l'étiologie de ces cataractes (216)

Schématiquement les cataractes congénitales se présentent selon quatre formes étiologiques : la cataracte idiopathique, la cataracte génétique, la cataracte suite à une infection intra-utérine et la cataracte métaboliques ou suite à une exposition toxique intra-utérine (217,115).

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

1/cataractes idiopathiques

Dans notre série, la cataracte idiopathique constitue 50,5% des formes étiologiques. ce qui concorde avec les données de la littérature, Roche O à Paris [128] , Limaiem R de Tunisie [218] , et la grande série danoise de Haargaar B (115) ont trouvé respectivement 50% , 53% et 63% de cataracte sans étiologie prouvée. Les

facteurs de risque qui sont incriminés avec certitude sont : l'hypoxie périnatale, l'hypoglycémie ou l'hyperglycémie maternelle, la pré-éclampsie, le tabagisme et l'utilisation du forceps à l'accouchement (219,220). Les facteurs présumés coupables sans preuves cliniques sont : un état d'hypothyroïdie, la prématurité, le bas poids de naissance et l'exposition soutenue à une source de chaleur de la mère pendant la grossesse (221,222).Finalement l'âge maternel , paternel et l'ordre de naissance ne sont pas incriminés dans la pathogenèse de la cataracte congénitales (219,220)

2/ les embryo-fœtopathies :

La première cause de cataracte congénitale prouvée dans notre série a été la cataracte congénitale par embryofœtopathie (23% des cas) . En effet le dosage sérologique de la rubéole et de la toxoplasmose a été effectué systématiquement chez tous les enfants colligés.

2-1/la rubéole :

La rubéole est une infection virale, qui atteint essentiellement les enfants. Elle est bénigne et guérit spontanément. Toute la gravité de la maladie tient à la possibilité d'une contamination fœtale pouvant être à l'origine d'une rubéole congénitale malformative (RCM), lors d'une infection rubéolique chez une femme enceinte non immune. Le pourcentage d'atteinte du fœtus diminue avec l'âge de la grossesse : 85 % les deux premiers mois, 50 % le 3e mois, 16 % à 5 et 6 mois et plus aucun danger si la rubéole est contractée après le 6e mois (222). Outre la mort fœtale, l'atteinte au cours de l'embryogenèse se traduit par des malformations touchant essentiellement: l'œil, le cœur (persistance du canal artériel) , l'oreille interne (surdité), le système nerveux (microcéphalie, méningite lymphocytaire, retard psychomoteur) , ou autre ((hypotrophie, purpura, hépatite, pneumopathie) (223)

Les manifestations oculaires semblent très fréquentes: (224)

- la cataracte : peut exister dès la naissance ou apparaître pendant la première année de vie. la prévalence de la cataracte au cours du SRC varie entre 50 et 93 % des cas (225-228) . Elle est le plus souvent bilatérale mais peut être unilatérale. Anatomiquement, elle est souvent de type zonulaire (229-231) avec des degrés variables de transparence périphérique [229]. Il a été noté que le virus de la rubéole était plus concentré au niveau du cristallin qu'à n'importe quel autre tissu oculaire [232, 231]. Ainsi, le virus peut y être isolé en culture pendant plus de trois ans, ce qui explique la progression de certaines cataractes [233]

- les autres atteintes oculaires :

- une rétinopathie rubéoleuse avec une fréquence estimée entre 9% et 80% [229]. Le plus souvent bilatérale. L'aspect des modifications pigmentaires de la rétinopathie est varié: la dispersion pigmentaire peut être minime ou au contraire présenter d'importantes mottes pigmentaires au pôle postérieur. l'électrorétinogramme peut être normal, ou bien montre des modifications qui touchent l'épithélium pigmentaire.

- La microphthalmie est souvent inséparable de la microcornée; elle est retrouvée dans 10% à 80% des cas [226]. Elle est souvent associée à une cataracte (234,235,225).

- Le glaucome congénital n'est pas fréquent après une infection maternelle par la rubéole [226] .Sa fréquence oscille entre 2% et 30% [17].

- Au cours de la rubéole congénitale les vices de réfraction sont en proportion plus importants que dans la population générale, avec de fortes myopies et de fortes hypermétropies [229,231]

Au Maroc, dans une étude datant de 2005, l'incidence de ce syndrome était estimée entre 0,81 et 1,27 pour 1000 naissances(236). Le ministère de la santé souhaite éliminer le risque de contamination de cette maladie chez le maximum de personnes

exposées d'ici 2015. Ainsi, la prévention est basée sur la couverture vaccinale uniforme, et l'organisation des campagnes Nationales d'Élimination du syndrome de Rubéole Congénitale en 2008 et 2013. Cependant, malgré ces efforts, des filles échappent à ce programme de vaccination (237).

Dans notre série c'est l'étiologie prédominante retrouvée chez 20,8 % cas, ceci est dû au nombre augmenté des grossesses non suivies, qui restent encore un problème de santé public dans notre contexte.

2-2/Les autres maladies virales :

1/varicelle : L'infection maternelle entre 0 et 20 SA expose l'enfant à un risque faible d'embryo-foetopathie (1 à 2 %).les anomalies oculaires dans 40–50 % à type: microphthalmie, cataracte congénitale, atrophie du nerf optique, chorioretinite) (238) . La vaccination est donc recommandée pour les femmes en âge de procréer n'ayant pas d'antécédent de varicelle (239).

Dans notre série Le virus de la varicelle et du zona (VZV) est incriminé dans la genèse d'un seul cas de cataracte congénitale.

2/d'autres maladies virales : ont été incriminées dans la genèse de la cataracte congénitale : le cytomégalovirus , l'herpès simplex virus (240) , l'hépatite (241) , la poliomyélite et Le virus d'Epstein-Barr (242).

2-3/les atteintes parasitaires :la toxoplasmose.(243)

La toxoplasmose congénitale est due à la contamination transplacentaire du fœtus par *Toxoplasma gondii* à la suite d'une primo-infection maternelle. Le risque est inférieur à 5 % au premier trimestre et peut atteindre 90 % dans les derniers jours de gestation. Inversement, l'atteinte foetale est d'autant plus sévère que la contamination survient tôt dans la grossesse. La femme enceinte non immunisée se contamine par consommation des aliments souillés par des oocystes (terre, déjections de chat).

Classiquement, le diagnostic clinique de la toxoplasmose congénitale repose sur la triade : chorioretinite, calcifications intracrâniennes et hydrocéphalie [244] .d'autres manifestations ophtalmologiques sont parfois associées comme le strabisme (essentiellement lors d'une atteinte maculaire), la microphthalmie, la cataracte, le décollement de rétine, le glaucome, le nystagmus et l'atrophie optique [245,246].

La prévention impose une surveillance sérologique mensuelle des femmes séronégatives pendant la grossesse et leur information sur les règles hygiéno-diététiques

Dans la littérature, Melamed J (246) , McLeod R(247) ont trouvé respectivement 13,6% et 11,6% de cataracte congénitale , chez les nouveaux nés et les nourrissons âgés de moins de 1 an atteints de toxoplasmose congénitale. Dans notre étude, aucun cas de toxoplasmose congénitale n'a été détecté

2-4/D'autres infections :

Quelques cas de cataractes ont été observés au cours d'une syphilis congénitale. (242)

3/Les cataractes génétiques

La forme génétique constitue l'étiologie la plus fréquente retrouvée chez 25 à 50% des cas selon les statistiques (183). Cette forme comprend les cataractes seules avec antécédents familiaux et celles associées à une maladie génétique [115,248].

3-1/Les cataractes génétiques isolées :

La forme avec antécédents familiaux représente une variabilité phénotypique de la maladie au sein d'une même famille. Une cataracte peut être symptomatique chez un patient et asymptomatique chez un autre membre de sa famille pendant toute sa vie. Cette forme ne sera diagnostiquée qu'après un dépistage familial [221,217]. La transmission est monogénique dans 30 % des cas avec au moins 22 locus et 17 gènes pathologiques qui ont été décrits dans la littérature [248,249]. À noter que la mutation

touche les gènes de la cristalline dans 50 % des cas, les gènes de la connexine dans 25 % des cas et les gènes d'aquaporine et autres dans 25 % des cas [249]. Elle est surtout nucléaire, bilatérale et transmise selon un mode autosomique dominant avec forte pénétrance [250]. La forme autosomique récessive et liée à l'X étant moins fréquente.

Dans notre série , 7 patients (7,7%) avaient une cataracte héréditaire isolée , par rapport à 18 % dans une étude menée en Australie [219]. Il est important de noter que dans cette dernière étude, un examen systématique de dépistage de tous les membres de la famille du patient a été pratiqué, ce qui n'a pas été réalisé dans notre suivi et peut, à ce titre, constituer une limite. Dans notre série , les cataractes congénitales ont été considérées comme isolées lorsque l'histoire familiale rapporte d'autres cas. En conséquence, le mode autosomique récessif et les néomutations autosomiques dominantes sont de toute évidence sous-estimés.

3-2/Cataractes génétiques syndromiques .

a/les cataractes s'intégrant dans un syndrome à transmission héréditaire :

Ces syndromes sont très nombreux mais restent rares, la cataracte peut être d'apparition tardives au cours de ces syndromes. Sont détaillés dans le tableau (14).

Tableau14 : Association de cataractes à des maladies générales ou à des syndromes complexes(126)

Affections générale		Modes de transmission	Manifestations générales	Manifestations oculaires
Affections cérébrales	Syndrome de Sjögren	AR	Oligophrénie	Cataracte zonulaire ou totale
	Syndrome de Marinesco-Sjögren	AR	Syndrome cérébelleux progressif, arriération mentale, des cheveux anormaux	Cataracte congénitale, strabisme
	Syndrome de Meckel	AR	Identique trisomie 13 Non-fermeture du neuropore antérieur	Cataracte congénitale anophtalmie, microphthalmie, dysgénésie du segment antérieur, aniridie partielle, dysplasie rétinienne, anomalie du nerf optique
Affections rénales	Syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe	Lié à l'X	Hypotonie sévère avec bosses frontales, une dysmorphie rachitique avec petite taille, un retard mental un dysfonctionnement tubulo-rénal complexe (hypophosphatémie avec hyperphosphaturie, acidose tubulaire et hyperaminoacidurie)	Cataracte Cataracte nucléaire, polaire ou totale, glaucome, enophtalmie sans microphthalmie
	Syndrome d'Alport	Récessif lié à l'X, AR, AD	Néphropathie hématurique progressive	Lenticône antérieur large

Affection cardiaque	Syndrome de Sengers	AR	Cardiomyopathie hypertrophique sévère, myopathie mitochondriale des muscles striés	Cataracte congénitale bilatérale
Affections Musculo-squelettiques	Maladie des épiphyses pointillées	Récessif lié à l'X, AR, AD	Dysplasie osseuse et articulaire, micromélie, hyperkératose palmoplantaire, ensellure nasale, hypoplasie du maxillaire inférieur, débilité mentale	cataracte
	Dystrophie myotonique de Steinert	AD	Atrophie musculaire prédominant sur la face, myotonie dans les mouvements volontaires, troubles des phanères (calvitie précoce), troubles endocriniens avec atrophie testiculaire et intolérance au glucose, troubles thyroïdiens, troubles psychiques et végétatifs, retard mental, mort subite	Cataracte, ptôsis, enophtalmie, xérophtalmie, hypotonie, anomalies pigmentaires de la rétine
	Ostéodystrophie héréditaire d'Albright	AD	Petite taille, obésité et retard mental, raccourcissement des métacarpes, crise de tétanie, calcifications sous-cutanées et intracérébrales	Cataracte

	Syndrome de Stickler	AD	Grande taille avec hyperlaxité, fente palatine, surdité	Cataracte, myopie sévère, décollement de rétine
	Syndrome de Roberts	AD	Fente labiopalatine, tétraphacomélie, anomalie sexuelle	Cataracte
Affections cutanéodentaires	Syndrome de Cockayne Modes de transmission	AR	Dysmorphie avec prognathisme, surdité, retard mental, amincissement des os du crâne	Cataracte, dégénérescence rétinienne, atrophie optique
	Poïkilodermie de Rothmund-Thomson	AR	Télangiectasies atrophiques, petite taille, alopecie en plaque, anomalies dentaires, dystrophies osseuses, hypogonadisme	Cataracte, microcornée kératopathie en bandelette
	Incontinentiapiigmenti (syndrome de Bloch-Sulzberger)	Récessif lié à l'X, AR, AD	Dysplasie ectodermique, anomalies du squelette, retard de croissance des dents	Cataracte, dégénérescence rétinienne, atrophie optique
	Syndrome de Weech	Récessif lié à l'X, AR, AD	Télangiectasies atrophiques, petite taille, alopecie en plaque, anomalies dentaires, dystrophies osseuses, hypogonadisme	Cataracte, microcornée kératopathie en bandelette
	Dermatose ichtyosiforme	Lié à l'X		Cataracte
	Syndrome de Nance-Horan	Lié à l'X	Anomalies dentaires, dysmorphie faciale	Cataracte congénitale bilatérale

Affections craniofaciales	Syndrome d'Hallermann-Streiff-Francois	AD	Dyscéphalie en tête d'oiseau, aplasie du maxillaire inférieur, nez mince et effilé, anomalies dentaires, nanisme, hypotrichose, atrophie cutanée	Cataracte, microphthalmie, sclère bleutée, forte hypermétropie, maculopathie
	Syndrome de Smith-Lemli-Opitz	AR	Dysmorphie faciale, microcéphalie, nez épaté aux narines relevées, oreilles basses, micrognathie, fente palatine, retard mental avec des anomalies cardiaques congénitales ou respiratoires, syndactylie des orteils, cryptorchidie, hypospadias	Cataractes, ptosis, épicanthus, strabisme, atrophie optique ou hypoplasie des nerfs optiques
Dyscranies	Syndrome cérébro-hépatorenal de Zellweger	AR	Hypotonie, grand front, épicanthus, hypertrophie supra-orbitaire, micrognathie et palais creux	Cataracte, opacités cornéennes, anomalies rétiniennes avec électrorétinogramme de faible amplitude, pâleur du nerf optique

b/les cataracte et aberrations chromosomiques

les cataractes liées à des aberrations chromosomiques sont nombreuses mais rarement retrouvées sont détaillées dans le tableau (15) . La trisomie 21 est l'anomalie systémique la plus associée à la cataracte congénitale avec un taux entre 6 et 13 % [72], dans notre série 6 patients avait une trisomie 21 . La cataracte dans ce cas est

nucléaire bilatérale et due à une surexpression du gène de la cristalline sur le chromosome 21 q22.3 [251].

Tableau15 : Anomalies chromosomiques associées à des cataractes (126)

<u>Anomalies chromosomiques</u>	<u>Manifestations oculaires</u>	<u>Manifestations générales</u>
Monosomie 21 Partielle ou complète	Cataracte, anomalie de Peters, microphthalmie, obliquité	Retard de croissance intra-utérin, microcéphalie, nez proéminent, micrognathie, fente labiopalatine, commissures buccales inversées, infections respiratoires et gastro-intestinales récurrentes
Délétion 2q Monosomie partielle du bras	Cataracte, opacité cornéenne, microphthalmie colobomateuse, hypoplasie des nerfs optiques, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, épicanthus, blépharophimosis, blépharoptosis, sourcil épais, nystagmus	Microcéphalie, ensellure nasale fine avec petit nez retroussé, fente palatine, palais creux, malformation linguale, oreilles basses et mal ourlées, micrognathie, malformation cardiaque, kyste gonadique, anomalies des doigts
Délétion 3q Monosomie partielle du bras long	Cataracte, microphthalmie colobomateuse, fentes palpébrales rétrécies, épicanthus, blépharoptosis, strabisme	Rare, retard de croissance, microcéphalie, fente labiopalatine, malformation cardiaque, déformation des pieds
Délétion 4p Syndrome de Wolf-Hirschhorn Délétion partielle du bras court	Cataracte, opacités cornéennes (anomalie de Peters), anomalie de Rieger, microphthalmie colobomateuse, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales, épicanthus, hypertélorisme, blépharoptosis, strabisme	Microcéphalie, front élargi, anomalie médiane du cuir chevelu, fente labiopalatine ou palais creux, appendice préauriculaire, déformation nasale, hémangiome, cryptorchidie et hypospadias

<p>Délétion 5p Maladie du cri du chat Délétion partielle du bras court</p>	<p>Cataracte, glaucome, microphthalmie colobomateuse, tortuosité des vaisseaux rétiniens, hypoplasie fovéale, atrophie optique, syndrome sec, obliquité mongoloïde ou antimongoloïde des fentes palpébrales, blépharoptosis, hypo- ou hypertélorisme, épicanthus, myopie, strabisme avec ou sans diminution d'abduction</p>	<p>Bas poids de naissance, hypotonie, retard de croissance, anomalie du larynx (cri du chat), microcéphalie, faciès de lune, oreilles basses, malformation cardiaque</p>
<p>Délétion 13q Monosomie partielle du bras long</p>	<p>Cataracte, rétinoblastome, anomalie de Rieger, microphthalmie colobomateuse, obliquité mongoloïde ou antimongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, épicanthus, hypertélorisme, blépharoptosis, strabisme</p>	<p>Microcéphalie, trigonocéphalie, malformation cardiaque et rénale, rétrognathie, proéminence de la base du nez, oreilles basses mal formées, pouces absents ou mal formés, cryptorchidie et hypospadias</p>
<p>Délétion 18p Délétion totale ou partielle du bras court</p>	<p>Cataracte, dysplasie rétinienne, microphthalmie colobomateuse, synophtalmie ou cyclopie, épicanthus, hypertélorisme, blépharoptosis, strabisme</p>	<p>Microcéphalie, retard mental modéré, petite taille, dysimmunité, dysplasie faciale médiane, développement cérébral incomplet, doigts courts, syndactylie, pouces anormaux, malformation cardiaque, rénale et gastro-intestinale</p>
<p>Délétion 18q Délétion partielle du bras court</p>	<p>Cataracte, anomalies cornéennes, microphthalmie colobomateuse, sclère bleutée, atrophie ou dysplasie de la tête des nerfs optiques, épicanthus, hypertélorisme, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales, strabisme, nystagmus</p>	<p>Hypotonie, retard de croissance et mental, hypoplasie médiofaciale, commissures buccales inversées, anomalie auriculaire avec surdité relative, malformation cardiaque et génito-urinaire, anomalies des orteils et des articulation</p>

<p>Duplication 2p Duplication partielle du bras court (trisomie partielle)</p>	<p>Cataracte, persistance et hyperplasie du vitré primitif, dysplasie et décollement de rétine, tortuosité de vaisseaux rétinien, atrophie optique, microphthalmie, épicanthus, hypertélorisme, blépharophimosis et blépharoptosis, rétrécissement des fentes palpébrales, strabisme, obstruction du canal lacrymonasal</p>	<p>Microcéphalie, front élargi et proéminent, petit nez pointu avec base large, palais creux, oreilles basses et dysplasiques, micrognathie avec menton pointu, anomalie squelettique ou digitale, malformation cardiaque et génito-urinaire</p>
<p>Duplication 3q Duplication partielle du bras long (trisomie partielle)</p>	<p>Cataracte, opacité cornéenne, glaucome congénital, microphthalmie colobomateuse, obliquité mongoloïde des fentes palpébrales, épicanthus, hypertélorisme, synophridie, obstruction du canal lacrymonasal, strabisme, nystagmus</p>	<p>Rare, acrocéphalie, brachycéphalie, hirsutisme, immaturité des organes sexuels, malformation cardiaque</p>
<p>Duplication 5p Duplication partielle du bras Court (trisomie partielle)</p>	<p>Cataracte, microphthalmie colobomateuse, épicanthus, hypertélorisme, obliquité mongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, strabisme, nystagmus</p>	<p>Macrodolichocéphalie, scaphocéphalie, oreilles basses, macroglossie, ensellure nasale creuse, micrognathie, malformation cardiaque, doigts longs, déformation du pied</p>
<p>Duplication 9p Duplication du bras court</p>	<p>Cataracte, atrophie optique, enophtalmie, hypertélorisme, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales, entropion, strabisme</p>	<p>Retard mental, microcéphalie, brachycéphalie, nez bulbeux, oreilles basses et dysplasiques, commissures labiales inversées, fente labiopalatine, retard de croissance osseuse, malformation cardiaque, anomalies du squelette, brachydactylie, clinodactylie, hypoplasie unguéale</p>

<p>Duplication 10q Duplication du bras long</p>	<p>Cataracte, microphthalmie, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, enophthalmie, hypertélorisme, épicanthus, blépharophimosis, blépharoptosis, strabisme</p>	<p>Retard de croissance sévère, microcéphalie, hypoplasie faciale médiane avec front large, ensellure nasale large, nez retroussé, bouche de petite taille, fente labiopalatine, micrognathie, nuque courte, malformation cardiaque et rénale, anomalies du squelette, hyperlaxité, scoliose, camptodactylie</p>
<p>Duplication 15q Duplication du bras long</p>	<p>Cataracte, décollement de rétine, microphthalmie, épicanthus, blépharoptosis, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales rétrécies, strabisme</p>	<p>Retard mental et de croissance, microcéphalie, microdolichocéphalie, proéminence occipitale, front fuyant élargi, oreilles basses, nez proéminent, pli de la lèvre supérieure, palais creux, micrognathie</p>
<p>Trisomie 8 Formes mosaïques seules viables</p>	<p>Cataracte, opacité cornéenne, hétérochromie irienne, microphthalmie colobomateuse, hypertélorisme, blépharoptosis, obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales, éversion de la paupière supérieure, strabisme</p>	<p>Front proéminent, nez épaté, fente palatine avec déformation en voûte, frein de la langue court, micrognathie, oreilles larges dysplasiques avec ante hélix proéminente, cou court élargi, tronc long et fin, anomalies squelettiques, numéraire vertébrale ou structurale, spina bifida, scoliose, absence de rotule, malformations cardiaques, rénales et urétérales</p>
<p>Trisomie 13 Syndrome de Patau</p>	<p>Cataracte, opacité cornéenne, glaucome, hyperplasie et persistance du vitré primitif, dysplasie rétinienne, microphthalmie colobomateuse, cyclopie</p>	<p>Malformations neurologiques majeures : thalamus, ventricule unique, absence de rhinencéphale, de commissure cérébrale, de corps calleux, de faux du cerveau ou de nerfs et lobes olfactifs, microcéphalie hypotonique, kystes</p>

		du cortex rénal, bifidité de l'utérus (fille), cryptorchidie avec insertion phallique anormale (garçon), anomalies musculosquelettiques, malformations cutanées ou du cuir chevelu, hyperconvexité unguéale
Trisomie 18 Syndrome d'Edwards	Cataracte, opacités cornéennes, microcornée, glaucome congénital, dépigmentation rétinienne, microphthalmie colobomateuse, cyclopie, épicanthus, hypertélorisme, hypoplasie des arcades supraorbitaires	Hypotrophie, microcéphalie hypertonique avec diamètre bifrontal anormal, proéminence de la nuque, microrétrognathie, anomalies ORL avec épisodes d'apnée et de troubles de déglutition, palais en voûte, malformation cardiaque, rein en fer à cheval avec anomalie du bassin, sténose du pylore, déformation de la main, atteinte deuxième et cinquième doigts, déformation des pieds avec dorsiflexion du gros orteil, mauvais développement musculaire, déhiscence diaphragmatique et diverticule de Meckel inconstants
Trisomie 21 Mongolisme (Lejeune et Turpin)	Cataracte, kératocône, taches de Brushfield sur l'iris, glaucome infantile, malformation des vaisseaux papillaires, myopie, ectropion, blépharite, obliquité mongoloïde des fentes palpébrales, épicanthus, strabisme, nystagmus	Hypotonie, brachycéphalie, macroglossie, petit nez, ensellure nasale courte, oreilles petites et mal ourlées, nuque courte, élargie, sillon palmaire médian unique, clinodactylie du cinquième doigt avec hypoplasie des phalanges médianes, petits pieds, malformations cardiaques, leucémie, stérilité des garçons

Trisomie 22 Formes partielles ou mosaïques viables	Cataracte, ectopie du cristallin persistance et hyperplasie du vitré primitif, microphthalmie colobomateuse, hypoplasie du nerf optique, blépharoptosis, synophrisis, épicanthus, hypertélorisme, obliquité mongoloïde ou anti-mongoloïde des fentes palpébrales, strabisme	Retard du développement, trouble de la croissance, microcéphalie, nez épaté, ensellure nasale aplatie, fente avec palais en voûte, micrognathie, oreilles larges dysplasiques avec antehélix proéminente, malformation cardiaque, pulmonaire ou gastro- intestinale
Triploïdie	Cataracte, glaucome, microphthalmie colobomateuse, hypertélorisme	Retard de croissance intra-utérin sévère, môle hydatiforme, malformation du système nerveux central, hypoplasie du cortex ou cérébelleuse, hydrocéphalie, malformation cardiaque, digestive, génito-urinaire ou endocrinienne

4/Cataractes métaboliques ou toxiques

4-1/Cataractes métaboliques :

a-Trouble du métabolisme glucidique

- Galactosémie congénitale : est une maladie métabolique héréditaire transmise sur le mode autosomique récessif, On distingue trois type :

- la galactosémie type 1 : est due à un déficit en galactose-1-phosphateuridyl transférase , se révèle habituellement à partir de la deuxième semaine de vie par un tableau d'insuffisance hépatocellulaire , anomalies neurologiques et une cataracte bilatérale .(252-253)

- la galactosémie type 2 : est due à un déficit en galactokinase et entraine principalement la formation d'une cataracte (254).

- la galactosémie type 3 : secondaire à un déficit en uridine-diphosphate - galactose-4-épipimérase . son expression est variable : peu symptomatique révélée par une cataracte, comme elle peut prendre une forme grave similaire à la galactosémie de type I(255).

Le diagnostic de la galactosémie est évoqué sur la présence de galactose dans les urines et confirmé par le dosage enzymatique dans les hématies (255). Aucun cas n'est retrouvé dans notre série.

- déficit en mannosidase : est une maladie de transmission autosomique récessive due à un déficit en mannosidase . Cette enzyme est nécessaire à la dégradation d'oligosaccharides et de glycoprotéines dans les lysosomes de tous les tissus. la cataracte peut être postérieure et prend l'aspect évocateur en rayon de roue. (126, 256)

- les mucopolysaccharidoses : une maladie héréditaire correspondent à un groupe de pathologies génétiques et lysosomales. Elles résultent d'un excès d'un type de sucre (les mucopolysaccharides) dans l'organisme . l'association non fortuite de cataractes à certains types de mucopolysaccharidoses a été rapporté dans la littérature, notamment le syndrome de hurler (mucopolysaccharidose I)(257,258) , et le syndrome de morquio (mucopolysaccharidose IV) (259)

b-troubles du métabolisme phosphocalcique.

Hyperparathyroïdie familiale : c'est une maladie héréditaire liée à l'X entraînant une hypocalcémie et une hypophosphorémie. Ces troubles sont responsables de cataractes précoces, parfois réversibles lors de la normalisation du bilan phosphocalcique(126,154)

c-Trouble du métabolisme des lipides.

Maladie de Fabry : c'est une maladie lysosomale liée à l'X, résulte d'un déficit enzymatique (α -galactosidase A) . Il en résulte une accumulation intralysosomale de glycosphingolipides neutres .ainsi Les patients souffrent de manifestations systémiques. Les manifestations ophtalmologiques sont quasiment constantes, y compris chez les femmes conductrices hétérozygotes. Les manifestations ophtalmologiques typiquement retrouvées dans la maladie de Fabry sont la cornée verticillée (opacités cornéennes tourbillonnantes autour d'un axe commun) , des dilatations anévrismales en chapelet des vaisseaux conjonctivaux, des opacités cristalliniennes linéaires postérieures responsables d'une cataracte postérieure en « rayons de roue » (Figure59), et une tortuosité manifeste des vaisseaux rétinien.

Le diagnostic se fait par l'étude du gène α -GAL A en biologie moléculaire, et par des dosages de l'activité α -galactosidase A.(260)



Figure59 : Cataracte postérieure en rayon de roue, vue en rétro-illumination chez un patient atteint de maladie de Fabrey .(260)

d-trouble de métabolisme de cuivre

maladie de wilson une affection génétique, liée à une accumulation de cuivre. cette accumulation toxique est responsable d'une cataracte qui prend le plus souvent l'aspect d'une fleur de tournesol (Figure60).elle est associée à un anneau vert de kayser-Fleischer au niveau de la cornée.(261)

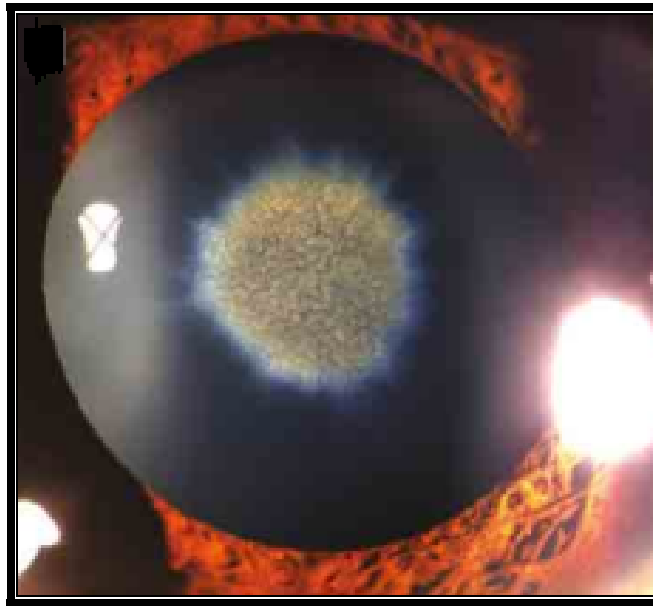


Figure60 : cataracte verdâtre cuivrée en fleur de tournesol(262)

Autres maladies métaboliques :

-Maladie de refsum : c'est une maladie autosomique récessive , traduit un déficit enzymatique spécifique en phytanyl CoA-hydroxylase . les patients présentaient à des degrés variables une neuropathie périphérique, et une ataxie cérébelleuse . sur le plan ophtalmologique la cataracte est présente dans 80% des cas, associée à une rétinopathie pigmentaire atypique. (126)

-Déficit en glucose-6phosphate déshydrogénase : maladie récessive liée à l'X .la cataracte peut être précoce et parfois réversible. (126)

2/cataractes toxiques et carencielles .(263)

-Naphtaline et naphtols : surtout le dinitrophénol

-Intoxication médicamenteuse : agents anti-mitotique et antagonistes de l'acide folique

-Carence en vitamine E et D .

V/Traitement

1/But :

Le but du traitement est d'assurer une acuité visuelle utile par la libération de l'axe visuel, d'assurer une réhabilitation fonctionnelle, et d'éviter l'installation des complications à court, moyen et long terme.

Cela passe par la prise en charge des cataractes congénitales par une équipe hyperspécialisée, encadrée d'un traitement postopératoire local et général et d'une rééducation précoce active et suffisamment longue.

2/Chirurgie :

L'intervention chirurgicale a bénéficié des progrès de la chirurgie du segment antérieur de l'adulte. Elle reste toutefois spécifique à l'enfant (264). Par ailleurs, chaque cataracte congénitale est un cas particulier, parfois intégrée dans une malformation plus ou moins importante du globe oculaire : microphthalmie, persistance de la vascularisation fœtale, ectopie (133,265)

2-1/Indication opératoire :

Une cataracte infantile ne s'opère pas toujours dès son diagnostic .la cataracte obturante totale du nouveau-né s'oppose pour cela aux cataracte partielles qui peuvent rester stables à long terme (cataracte pyramidales antérieures par exemple) ou évoluer plus ou moins vite (cataractes capsulaires ou sous-capsulaires postérieures par

exemple). Le chirurgien ophtalmopédiatre doit donc toujours opposer la nécessité de rétablir des milieux optiquement utilisables avec les conséquences irréversibles de l'intervention (perte de l'accommodation, évolution réfractive...) et ses risques (265) :

❖ Dans les cataractes unilatérales, l'amblyopie apparaît très rapidement et peut devenir profonde , Ceci est dû au fait que les patients présentant une cataracte unilatérale ont 2 facteurs prédisposant au développement de l'amblyopie: la rivalité binoculaire et la privation visuelle (266) .Dans les cataractes obturant la vision , l'intervention doit être réalisée dès que le diagnostic est fait , il a été démontré que les meilleurs résultats visuels sont obtenus lorsque l'intervention chirurgicale est réalisée dans les 4 à 6 semaines suivant la naissance (126,264,267). En revanche quand la cataracte n'est pas obturante, il faut savoir faire la part de la baisse visuelle réellement liée à la perte de transparence (part organique) de celle liée à l'amblyopie fonctionnelle. Le mieux est de réaliser un test thérapeutique d'occlusion totale jusqu'à récupération d'une AV maximale, sans souffrance de l'œil sain. Si le résultat est satisfaisant, on poursuit simplement le traitement d'amblyopie jusqu'en fin de période sensible. Si le résultat est insuffisant ou instable, il vaut mieux envisager l'intervention en cours de rééducation. Dans tous les cas une cataracte non obturantes, et comme il est difficile de mesurer avec précision l'acuité visuelle chez les enfants de bas âge, l'extraction de la cataracte doit être indiquée devant une opacité d'au moins 3 mm sur l'axe visuel obturante. (268,174,73)

❖ Dans le cas des cataractes bilatérales, l'indication chirurgicale est indiscutable si elles sont obturantes (fond d'œil (FO) mal analysé en ophtalmoscopie indirecte), ou qu'elles provoquent une gêne visuelle importante après correction optique adéquate. Cette gêne visuelle varie selon l'âge : gêne visuelle empêchant des acquisitions ou activités normales chez un petit, baisse d'AV limitant les possibilités scolaires et sociales chez un plus grand. Une asymétrie franche entre les deux yeux peut conduire

à avancer l'intervention sur l'œil le plus atteint pour éviter une amblyopie, toujours après essai de traitement médical par occlusion. le délai d'intervention permettant d'obtenir les meilleurs résultats visuels est un peu plus long de huit à dix semaines. (126,269)

2-2-Le délai d'intervention entre les deux yeux :

Dans notre série le délai médian est de 4 mois. Cette période est variable dans la littérature : le délai dans une série britannique est de 3.8 jours (270) , 4 semaines en Inde (271) , alors que dans une étude iranienne le délai est de 12,9 mois (107) . en général il faut éviter un écart long car ceci est générateur d'amblyopie ; si ce délai est plus important, il faut faire une occlusion.

La chirurgie simultanée de la cataracte congénitale bilatérale peut être une alternative , à la chirurgie séquentielle décalée ; avec des avantages en matière de réduction des coûts , et aucune différence concernant les résultats fonctionnels , ou bien les complications menaçant la vue notamment l'enophtalmie (272-274) .

2-3-Protocole chirurgical :

a/Préparation préopératoire :

Une préparation locale pharmaceutique préopératoire est indispensable .Elle a pour but de dilater l'iris par l'instillation répétées toutes les 15 minutes dans l'heure qui précède la chirurgie , de collyres parasympatholytiques et sympathomimétiques. La compression des points lacrymaux classiquement proposée est en pratique difficile. Une mydriase complète et stable ne peut être obtenue qu'à partir du troisième mois puisque l'iris n'est pas mature avant cet âge(126).

b/L'anesthésie générale :

L'anesthésie générale est nécessaire pour effectuer la chirurgie de la cataracte congénitale. Les agents anesthésiques doivent être administrés uniquement sous la

surveillance directe d'un anesthésiste avec une expérience spéciale en anesthésie pédiatrique. Les très jeunes enfants, en particulier lorsqu'ils sont nés prématurément nécessitent une surveillance étroite, en raison du risque accru de subir l'apnée après une anesthésie générale (275)

c/Techniques chirurgicales :

❖ L'incision :

L'abord par la pars plana a été largement recommandé avant que l'utilisation de l'implantation IOL est devenue généralisée. en effet, un des inconvénients majeurs de l'approche pars plana est la perte de l'intégrité du sac capsulaire (276).

Actuellement, la tendance est aux incisions limbique après l'adaptation des micro-instruments modernes , et les dispositifs d'implantation . Le taux de complications préopératoires, surtout la perturbation et l'irritation de l'iris, étaient numériquement plus élevé dans l'approche limbique mais n'a eu aucun impact significatif sur le résultat visuel à long terme(277) .

Les patients dans notre série ont été tous opéré par l'abord limbique. dans une étude japonaise récente (276), la voie limbique est utilisé dans 88,4% des cas , alors que l'abord par la pars plana représente seulement 11,2%.

❖ Le viscoélastique, le maintien de la mydriase (265) :

Le produit viscoélastique est fondamental et son utilisation a bien sûr bouleversé la technique chirurgicale. Il doit avoir une haute viscosité et cohérence. Il aide le maintien et élargit la mydriase. Il aide le traitement des capsules, refoule le vitré, et ouvre les feuillets capsulaires pour l'implantation. En l'absence de dilatation suffisante (en cas de synéchies) , la dilatation pupillaire sera obtenue par des moyens mécaniques, crochets ou autres, afin de ne pas compromettre la qualité de l'intervention.

❖ Traitement de la capsule antérieure(265) :

Comme chez l'adulte, la réalisation d'un capsulorhexis conditionne la suite de l'intervention, notamment l'implantation. Il est rendu délicat car la capsule est très élastique et sous tension et que parfois, la mydriase est très relative. Quand la cataracte est blanche, le capsulorhexis est aidé par l'utilisation de colorant bleu. La ponction au cystotome à 6 heures, puis tractions radiaires et légèrement rétrogrades, en rattrapant fréquemment le bord du capsulorhexis, en nasal puis en temporal. Le capsulorhexis est souvent terminé à la pince, en tout cas dès que l'on sent qu'il a tendance à filer en périphérie. Il est plus simple dans un premier temps de le réaliser à la pince, mais il faut un instrument adapté aux micro-incisions. Les tractions doivent aussi être radiaires et revenir souvent aux bords de l'ouverture. Un diamètre de 6mm est satisfaisant car la capsule ira se souder autour de l'éventuel implant .

❖ Hyrodissection(265)

C'est une étape non négligeable, car elle aide à bien détacher le cortex périphérique et, en aidant un bon nettoyage, limite les risques de prolifération secondaire. On l'évitera en cas de doute sur un defect de la capsule postérieure (lenticones ou autres cataractes sous-capsulaires postérieures).

❖ la phacoaspiration

Elle ne nécessite pas d'ultra son puisque le noyau est mou. Il faut réaliser un pelage capsulaire très soigneux en raison du caractère prolifératif majeur des cellules équatoriales. Il faut rester toujours prudent devant la capsule postérieure, que l'on ouvrira de toute façon, mais de manière contrôlée. Les pompes à effet venturi présentent un avantage, surtout en cas d'œil compliqué.

❖ La capsulotomie postérieure et vitrectomie

Dans la littérature (278-283), il est évident que l'opacification de la capsule postérieure (OCP) est rapide et pratiquement inévitable chez les très jeunes enfants après une intervention chirurgicale de la cataracte dans laquelle les capsules postérieures restent intact. Ce taux élevé (OCP) chez les jeunes enfants, reflète la plus grande réactivité tissulaire de cellules épithéliales du cristallin. L'apparition d'OCP chez les jeunes enfants est une préoccupation parce qu'il y a une forte possibilité de développement de l'amblyopie (284).

Pour les enfants trop jeunes pour tolérer une YAG capsulotomie (275)(généralement avant l'âge de 7 ans (265)), il faut préventivement réaliser un capsulorhexis postérieur circulaire continu ,puis retirer le vitré antérieur et la hyaloïde qui, sinon, servent de support mécanique à une prolifération des masses équatoriales. La vitrectomie antérieure est donc systématique. Ce geste, bien contrôlé est peut-être même moins agressif qu'une capsulotomie au YAG.

Dans les cas où les enfants ont eu un rhexis capsulaire circulaire antérieur et postérieur, avec une vitrectomie antérieure sans implantation d'une lentille intraoculaire, le taux de cataracte secondaire est de 16,7 % pour des enfants de 6 à 36 mois [285], et de 29,4 % pour des enfants opérés avant l'âge de 12 mois [286]. Dans la même configuration, mais avec implantation de la lentille intraoculaire, un taux de cataracte secondaire de 9,2 % a été trouvé [287]

Des études ont montré que seule la capture de l'optique combinée à une vitrectomie antérieure permettait que l'axe visuel reste clair (288,289,290), bien que d'autres études rétrospectives aient montré que l'axe visuel des yeux avec capture de la lentille intraoculaire, mais sans vitrectomie antérieure restait clair alors que l'opacification de l'aire visuelle apparaissait dans les yeux sans la capture de l'optique de la lentille intraoculaire (291,292)

La lentille « bag-in-the-lens » offre une alternative intéressante. Cette technique requiert un double rhéxis, mais pas de vitrectomie antérieure : la capture des cellules épithéliales du cristallin dans le sillon de l'implant bloque leur prolifération et empêche l'opacification de l'aire visuelle (293,294) . Une étude prospective portant sur 46 yeux d'enfants pendant 5 ans a montré que l'axe visuel a été maintenu clair dans 91,3 % des cas au cours du suivi (295)

En présence d'une persistance de la vascularisation fœtale (PVF), l'ouverture capsulaire postérieure est accompagnée d'une endocoagulation du pédicule vasculaire puis de sa section. Puis on découpe la galette opaque de la capsule postérieure et, en fonction de sa taille et du degré de rétraction du corps ciliaire, une implantation pourra être discutée.

❖ **l'implantation**

L'implantation n'est pas un complément simple de l'intervention mais elle est intégrée dans une stratégie thérapeutique de l'équipe ophtalmopédiatrique. On doit savoir dans chaque cas évaluer les bénéfices, notamment fonctionnels et les comparer aux risques liés au geste et à la présence de l'implant (265) :

-les bénéfices : l'implant offre de meilleurs résultats fonctionnels en assurant une correction optique optimale et précoce de l'aphaïque (296-297), une meilleure réponse au traitement de l'amblyopie (181) .

-risque d'implantation dans le même temps opératoire de la cataracte chez le nourrisson et le petit enfant : l'erreur réfractive importante à terme, et l'inadaptation de la dimension de l'implant compte tenu de la petite taille de ces yeux, ainsi que l'iatrogénicité directe du geste (plus de manipulation intraoculaires plus d'inflammation, et l'irritation de l'iris) (298).

-Le glaucome c'est une complication sérieuse bien -documentée après chirurgie de la cataracte congénitale (299-301) . la relation entre l'implantation primaire et le glaucome reste à déterminer ; certaines études ont rapporté une diminution de l'incidence du glaucome chez les yeux implantés après le retrait de la cataracte congénitale dans la première année de vie (302-304) , d'autres études ont noté une fréquence similaire de glaucome entre les yeux aphaques et pseudophaques (299,305-309).

Dans notre série tous les enfants ont bénéficié d'une implantation dans le sac capsulaire à l'aide d'un injecteur adapté, pour les cataractes unilatérales ainsi que les bilatérales et même pour les enfants âgés de moins de 1 an.

➤ L'âge d'implantation

Il est largement admis que l'implantation primaire pour corriger l'aphaquie chez les enfants âgés de plus de 24 mois, est la norme de prise en charge des cataractes congénitales, surtout dans les cataractes unilatérales où la mise en place d'un implant permet d'obtenir une meilleure binocularité qu'avec les lentilles de contact de correction. (310).

Chez les enfants âgés de moins de 2 ans, l'implantation est controversée. puisque durant les 8 à 9 premiers mois de vie, la croissance de l'œil est très rapide (311) , par conséquent il est très difficile de prévoir la puissance de l'implant . les études signalent également le taux élevé de réintervention , en particulier pour corriger l'opacité de l'axe visuel ,SOLEBO et AL (312) ont rapporté que 26,8% des yeux opérés pendant les deux premières années de vie ont nécessité une deuxième intervention à fin de libérer l'axe visuel . Mais Dernièrement, il y a eu une augmentation constante du taux d'implantation primaire chez ces jeunes enfants en particulier ceux avec une cataracte unilatérale puisque l'amblyopie de privation est le problème le plus important , ainsi on trouve plusieurs études qui semblent privilégier l'implantation précoce

(313,314,181) . Toutefois , la prudence est recommandée chez les enfants âgés de moins de 6 mois , à cause du taux élevé des effets indésirables(305) , selon une étude réalisée à Paris par EDELSON (315) ; dans le sous groupe des enfants opérés pour cataracte congénitale avec implantation primaire , âgés entre 0-6mois , 33% ont développé une prolifération secondaire , 33% ont présenté une inflammation post-opératoire et 25% un glaucome .

Pour les enfants opérés de cataracte congénitales sans implantation précoce, la correction de l'aphaïque sera corrigée soit par verres correcteurs dans les formes bilatérales, soit par une lentille de contact pour réduire l'anisétropie dans les formes unilatérales. Une implantation secondaire est souhaitable dans un deuxième temps, vers la 2ème année, surtout lorsque la lentille n'est plus tolérée (316). en effet l'implantation secondaire permet de calculer plus précisément la puissance de l'implant émmétropisant que lors de l'implantation immédiate, ainsi elle semble donner de bons résultats fonctionnels grâce à un meilleur contrôle de la réfraction finale (298,317,318) . Les meilleurs résultats sont obtenus pour cataractes bilatérales, plus que les cataractes unilatérales (319)

Le choix de la procédure chirurgicale dans l'implantation secondaire, dépend de l'intégrité du sac capsulaire, état de la capsule postérieure, et la présence des adhérences irido-capsulaires (320) .dans la majorité des cas , il s'agit d'une implantation dans le sulcus . en l'absence réelle de support capsulaire, il n'existe pas consensus .Certains préfèrent les implants sclérale, clipsés ou suturés à l'iris. mais il faut impérativement éviter les implants de chambre antérieure à fixation angulaire (265), puisqu'ils entraînent des lésions directes de l'angle, et la formation des synéchies antérieures (321)

Dans notre série tous les patients âgés moins de 2 ans (36 patients) ont bénéficié d'une implantation primaire , avec de bon résultats anatomiques : 2 patients soit 5,5% ont présenté une opacification secondaire .

➤ Formules de calcul de l'implant .

Elle est significative pour les enfants opérés entre 1 mois et 1 an, plus modérée entre 1 et 3 ans et peu importante entre 3 et 5 ans. Pour approcher l'emmétropie à l'âge adulte, il faut pratiquer une sous-correction de la valeur SRK II à 85 % avant l'âge de 1 an, et à 90 % entre 1 à 3 ans. Après l'âge de 3 ans, la puissance de l'ICP est celle utilisée chez l'adulte

la chirurgie moderne de la cataracte vise à minimiser l'erreur réfractive en post-opératoire . Chez les adultes , il est généralement admis que moins de 5% des patients présente une erreur réfractive . Toutefois l'erreur de prédiction chez les enfants reste beaucoup plus grande. le calcul de la puissance de l'implant est un défi majeur en raison du manque de coopération du patient, les erreurs induites ou exagérées par la petite taille de l'œil, mais surtout le problème de la myopisation du globe secondaire à la croissance rapide de l'œil .

Plusieurs formules sont utilisées pour calculer la puissance de l'implant nécessaire pour atteindre la réfraction souhaitée. Mais d'une part les formules utilisées actuellement chez l'enfant, proviennent essentiellement d'études chez l'adulte [322], d'autre part l'œil de l'enfant se caractérise par une longueur axiale réduite, une kératométrie élevée, avec un rapport profondeur de chambre antérieure / longueur axiale différent de celui de l'adulte. Alors qu'elle formule peut-ont utiliser pour optimiser le résultat réfractif? Là encore les données de la littérature ne fournissent pas de réponses claires, certaines études n'ont pas montré de différence entre les formules classiquement employées en terme de résultats réfractifs [323,324], alors que d'autres se sont efforcées à prouver la supériorité de certaines formules

. les études les plus récentes [325,326] ont démontré que le plus faible taux d'erreur réfractive a été obtenu avec la formule SRK II comparativement à d'autres formules incluant la SRK I, SRK T, Hoffer Q et la Holladay I. Enfin l'erreur réfractive chez l'enfant constitue un problème multifactoriel déterminé essentiellement par 4 facteurs [327]: erreurs lors de la mesure de la longueur axiale et de la kératométrie; erreurs chirurgicales, car l'implantation dans le sulcus résulte en un myopisation supérieur à celui obtenu par une implantation dans le sac; erreurs dûes à la non standardisation de l'utilisation des formules de calcul de la puissance de l'implant chez l'enfant; erreurs réfractives induites par la croissance du globe oculaire chez l'enfant. Dans notre série nous avons utilisé la formule SRK II.

➤ Type d'implant

Le type d'implants utilisés a bien sûr évolué dans le temps. Les implants en polyméthyl-metacrylate (PMMA) ont été testés puis, leur biocompatibilité a été améliorée par l'adjonction d'un traitement de surface, hépariné ou fluoré (328). Des implants de taille adulte étaient utilisés, ce qui posait des problèmes chez le petit enfant. Les implants PMMA de chambre antérieure sont déconseillés chez l'enfant en raison des risques pour l'angle, mais surtout pour la cornée. L'indication des implants PMMA clipsés à l'iris ou à fixation sclérale est discutée au cas par cas dans des situations spécifiques.

L'avantage de garder une micro-incision moins astigmatogène a finalement fait préférer les implants souples(329). Ils doivent toutefois être suffisamment rigides pour résister à la rétraction du sac.

L'implant Acrylique à 3 pièces peut se déformer dans les petits yeux, en causant une séclusion pupillaire, ce qui amène à la prudence lors de l'implantation de ce type d'implant surtout dans les yeux des nouveaux-nés ou les yeux avec microphthalmie sévère(330).l'implant monopiece est un implant souple très bien toléré lors d'une

implantation dans le sac capsulaire des petits yeux d'un nouveau-né et donne un minimum de réactions inflammatoires (331). Il est de ce fait considéré actuellement comme l'implant de référence chez l'enfant suite aux résultats très encourageants obtenus à travers plusieurs études(332,333) . L'implant acrylique monopiece n'est pas recommandé pour la fixation au sulcus, car contrairement au modèle 3 pièces, les haptiques sont épais et non angulés, exposant plusieurs années après la chirurgie à un décentrement de l'implant, et capture irienne. L'implant avec filtre jaune est probablement très avantageux pour l'épithélium pigmentaire et la rétine dans les yeux pédiatriques (334).

Les implants en Silicone ont également été implantés chez des enfants dans quelques cas avec de bons résultats; mais un risque accru de contraction capsulaire (335)

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

➤ Diamètre de l'implant :

Chez le nourrisson et l'enfant la taille de l'implant doit être bien choisie, pour respecter la croissance du globe et supprimer le risque d'une inflammation chronique, consécutifs à la compression des tissus uvéaux. Pour DAHAN (336) cette taille doit être :

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

- Entre 3 et 8 ans : l'enveloppe de l'implant doit être de 12 mm et l'optique de 6,5 mm.

➤ La puissance de l'implant :

Mettre un implant émmetropisant à la naissance induit une myopisation moyenne de 9 D (avec de larges variations interindividuelles) responsable d'une amblyopie inéluctable [337] . Il est souhaitable d'hypermétropiser l'enfant pour obtenir une croissance normale du globe et de corriger l'hypermétropie résiduelle par une surcorrection [338].

La puissance choisie dépend de plusieurs facteurs : La puissance théorique calculée, la croissance du globe dont on rappelle qu'elle se fait à 80 % durant la première année, l'âge ,le type de cataracte .

dans les cataractes bilatérales, on vise une sous-correction symétrique aux deux yeux, qui sera compensée provisoirement par des corrections optiques. En revanche, dans les cataractes unilatérales, une sous-correction initiale risque de mettre en péril la récupération visuelle. Il faut donc trouver un compromis entre le risque de myopisation secondaire et une qualité optique initiale optimale. Une sous-correction dosée est choisie en fonction des habitudes des équipes (265)

Les différentes valeurs et pourcentages de sous- correction sont régulièrement affinés et modifiés par les auteurs (tableau 16), (tableau 17).

Notre attitude est de sous-corriger l'oeil de façon à viser une emmétropie vers l'âge adulte. La moyenne de la puissance utilisée dans notre série pour les deux yeux est de 22,8 dioptries ; les résultats optiques obtenus avec le schéma que nous avons suivi et qui est établi par De Laage (tableau 16) sont satisfaisants, avec une erreur réfractive limitée, et une moyenne de la meilleure acuité visuelle chiffrée après

correction optique et rééducation de 6,8/10 à 12 mois en post-opératoire pour les cataractes bilatérales et de 5,7/10 pour les cataractes unilatérales.

Tableau 16: Réduction de la puissance de l'implant selon De Laage(184,215)

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

Tableau17 : Réduction de la puissance de l'IOL selon Dahan 1997 (336)

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

2-4/Traitement médical post opératoire

La réaction inflammation est la préoccupation principale de tous les ophtalmopédiatres. D'où la nécessité de démarrer un traitement anti-inflammatoire le plus tôt possible. Malheureusement, il n'y a pas de consensus sur le meilleur protocole d'utilisation des stéroïdes pour les enfants opérés de cataracte congénitale. les protocoles décrits dans la littérature varient considérablement selon le type de la molécule et les doses utilisées (339).

Mais généralement une injection sous conjonctivale de dexaméthasone (3 mg) est réalisée en fin d'intervention . un traitement local à base de stéroïdes (acétate de prednisolone 1%) est commencé ordinairement le jour de l'opération : une goutte toutes les 3 heures pendant une semaine , et diminué graduellement sur une période de 6 semaines . et prednisolone oral à la dose de 1 mg/kg par jour pendant 15 jour , puis la moitié de la dose pendant la 3 ème semaine , et le quart de la dose pendant la 4 ème semaine .

Ce protocole est adapté par Ventura et al (340) qui ont rapporté 5 cas de synéchies irido-capsulaire postopératoire sur 29 yeux , soit 17 , 2 % , l'étude n'a pas noté des cas d'opacification de l'axe visuel . Par contre , Ram et al (341) qui n'ont pas utilisé la corticothérapie par voie orale , ont rapporté un taux similaire des synéchies irido-capsulaire (15 ,6 %) , mais 13,3 % d'opacification de l'axe visuel .

L'acétonide de triamcinolone c'est un glucocorticostéroïde avec une faible solubilité dans l'eau, ce qui contribue à une action plus prolongée. L'utilisation de cette molécule en intracaméculaire à la fin d'intervention, peut présenter une bonne alternative à la prednisolone orale, avec des résultats similaires en terme d'inflammation postopératoire. En outre l'acétonide de triamcinolone permet de réduire les effets indésirables systémiques de la corticothérapie par voie orale, et également permet d'améliorer l'adhérence au traitement (340)

Le reste du traitement postopératoire associé des collyres à base d'un antibiotique (ciprofloxacine 0,3%) pendant 4 semaines. Des collyres mydriatiques (tropicamide ou cyclopentolate) deux fois par jour pendant 10-15 jours . des collyres bétabloquants deux fois par jour pendant 1 mois . un anti-inflammatoire non stéroïdien local peut être ajouter (diclfénac sodique 0,1%) trois fois par jour pendant 4 semaines (198) , une association antibiotique et stéroïde en pommade la nuit permet d'augmenter le temps de contact (126).

2-5/correction optique

La correction optique additionnelle en cas d'implantation et la correction de l'aphaïque par lentille de contact ou par paire de lunette est donnée quelques jours après l'intervention dès qu'une réfraction objective peut être obtenue :

-pour les enfants plus âgés et implantés : les lunettes bifocales sont prescrites après réfraction automatique corrigeant le reste de l'hypermétropie . cela est fait habituellement 1mois après chirurgie au plus tard (342).

-la correction de l'aphaïque par lunettes : si l'implantation n'a pas été réalisée. La plupart des auteurs recommandent une sur correction de +2.0 à +3.0 D jusqu'à ce que les lunettes bifocales puissent être tolérées vers 2 à 3 ans La place des verres multifocaux ne peut pas être négligée, car ils permettront la correction de la « presbytie » chirurgicale. ainsi on peut suivre les règles suivantes (343) :

- avant 12 mois : prescription d'un monofocal de vision intermédiaire (correction optique totale + 2 dioptrie)

- après 12 mois, prescription des lunettes bifocaux type Franklin, avec un centrage à 1/2 pupille, sont les premiers à utilisés permettant à l'enfant d'assimiler l'intérêt des deux focales (loin-près). Leur inesthétisme et leur poids excessif pour un nez non adulte sont leurs principaux inconvénients.

- à partir de quatre à six ans : la prescription de verres progressifs est possible et conseillée chez les enfants en primaire, sollicitant en permanence la vision de loin et de près (tableau-cahier).

-la correction de l'aphaïque par lunettes de contact : permet une excellente qualité optique, ce qui donne une acuité visuelle supérieure à celle obtenue avec le port de lunettes, en particulier dans les astigmatismes et les fortes amétropies. Le port de lentilles réduit l'anisétropie et favorise le développement de la vision binoculaire. Plusieurs types de lentilles de contact sont disponibles. Les lentilles rigides perméables à l'oxygène ont une grande gamme de puissances disponibles et sont capable de corriger de grandes erreurs d'astigmatisme. Elles sont faciles à insérer et enlever, mais causent une sensation de corps étranger par rapport aux lentilles souples (342).

Les 2 lentilles souples disponibles sont en silicone et en hydrogel souple. Ces deux types sont adaptés mais les lentilles en hydrogel sont moins chères, considération importante à cause des pertes fréquentes, et de la nécessité de changement fréquent à

cause des modifications réfractives avec l'âge, surtout pendant les 2 premières années de vie.

Les lentilles de contact représentent une alternative intéressante face à l'implantation primaire lors de la chirurgie de la cataracte congénitale mais peuvent être responsable de rares complications telles que la kératite, l'ulcération liée à l'hypoxie, œdème cornéen (344). Dans une série de Loudot et Al (345) 23 yeux opérés de cataracte congénitale sans implantation avec adaptation en lentille de contact rigide, l'examen après un mois d'utilisation, 60 % des parents savaient manipuler la lentille. Trois échecs, sur un an de suivi, ont été imputables à des difficultés de manipulation. En un an, une complication infectieuse a été détectée

2-6/traitement orthoptique (346)

La prise en charge de la cataracte congénitale a fait des progrès considérables ces dernières années. Cela est expliqué par la combinaison de l'amélioration de la prise en charge de l'amblyopie et survenant en parallèle avec les avancées des techniques chirurgicales. La compliance au traitement d'occlusion est le facteur le plus fortement associé au bon devenir visuel : soutenir, encourager, reconforter, expliquer, exiger, et mettre devant les responsabilités, voilà les autres missions du thérapeute qui ne sont pas moins importantes que le geste chirurgical.

Le schéma de la rééducation d'une amblyopie n'est pas fixe. Il faut prendre en compte : le type d'amblyopie, l'âge de l'enfant, la coopération de l'enfant et de sa famille et l'handicap scolaire qu'entraîne la technique employée.

Le traitement doit se poursuivre jusqu'à l'âge de dix ans, en raison de la persistance d'une certaine plasticité cérébrale.

a-les techniques de rééducation :

- l'occlusion :

Cette technique ancienne de rééducation de l'amblyopie, reste de nos jours la plus utilisée. La privation d'un œil constitue un moyen bien adapté à la récupération d'une déficience visuelle controlatérale. Elle empêche la compétition entre les deux yeux. L'occlusion par des pansements oculaires est appliquée au niveau du visage et non au niveau des lunettes, pour éviter à l'enfant de regarder par-dessus du pansement.

- La pénalisation : (347)

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

-Les pénalisations optiques de type Quéré : il s'agit d'une correction volontairement fautive du meilleur œil. On ajoute + 3,5 Dioptries à la correction de l'œil qu'on souhaite pénaliser.

- La pénalisation pharmacologique : consiste à paralyser l'accommodation de l'œil dominant en instillant une goutte d'atropine à 0,5 % plusieurs fois par semaine. L'œil dominant devient incapable de voir non seulement en vision rapprochée, mais aussi en vision de loin s'il est hypermétrope. La mydriase aréactive participe également à la dégradation visuelle de l'œil « sain ». Ainsi, l'œil dominé va alors développer sa vision de près puis sa vision de loin. Par contre, il faut penser à protéger les yeux par des verres solaires [348] . Elles peuvent être prescrites pour des périodes plus prolongées que l'occlusion. Elles sont utilisées comme traitement complémentaire à la suite d'une occlusion totale pour éviter les rechutes ou pour améliorer les résultats visuels sans trop pénaliser l'enfant pendant sa scolarité. Elles constituent un traitement substitutif lorsque l'observance d'une occlusion est mauvaise.

b-la cataracte apparue après deux ans.

Comme souvent, chez l'enfant, il ne faut pas confondre date d'apparition et date de découverte. En effet, si la cataracte est vraiment apparue après deux ans, il n'y a ni strabisme ni nystagmus. Dans ces cas-là, l'équipement optique est souvent suffisant. Toutefois, c'est l'anisométrie et l'astigmatisme résiduel qui vont décider de la nécessité d'un traitement complémentaire qui sera soit une occlusion soit une pénalisation optique ou pharmacologique. Le plus souvent avec une prise en charge correcte, les résultats sont excellents.

c-Cataracte congénitale bilatérale précoce :

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

- avant six à huit mois : alternée et équivalente sur les deux yeux, la durée de l'occlusion prescrite sera d'une heure d'éveil par mois d'âge en alternance et le reste du temps (quand il y en a), l'enfant reste les deux yeux ouverts ;

- à partir de six à huit mois : l'occlusion sera permanente (à aucun moment, les deux yeux sont ouverts en même temps) ;

- Après un an : l'occlusion sera par journée et symétrique. Une occlusion asymétrique ne sera prescrite que si une dominance ou une amblyopie apparaît. Le relais de l'occlusion sera fait par une pénalisation totale alternante ou par une pénalisation alternante suivant le degré de récupération de l'acuité visuelle. Rappelons que l'occlusion devra être prolongée si la récupération de l'acuité visuelle est faible. La durée du traitement est de cinq à sept ans. Ces cas sont de bon pronostic et les

seules limitations à une bonne récupération visuelle sont liées à l'existence et à la gravité des pathologies associées.

d-cataracte congénitale unilatérale précoce

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

Les règles de base :

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

e- L'asymétrie de l'occlusion :

Elle dépend de la différence fonctionnelle entre les deux yeux. Plus l'asymétrie fonctionnelle est grande plus l'occlusion est asymétrique. De 1j/1j pour une valeur fonctionnelle identique à 13j/1j pour une valeur fonctionnelle très asymétrique. On peut même être amené à prescrire une occlusion totale et permanente de plusieurs semaines. En fait, il faut faire tout ce qui est nécessaire pour obtenir l'amélioration de l'acuité visuelle de l'œil opéré.

f-Relais par pénalisation :

Cela dépend du niveau d'acuité visuelle (5/10) et du type d'amétropie associée, en général vers trois à quatre ans. De toute façon, le choix sera fait au cas par cas en

fonction de la tolérance de l'enfant et de sa famille aux traitements, de l'amétropie et de l'anisométrie et du niveau d'acuité visuelle absolu et relatif. Pour certains enfants, seule l'occlusion est efficace et elle doit être maintenue sous la forme d'une occlusion alternante asymétrique.

VI-Les suites opératoires et complications

1-Suites opératoires :

La chirurgie de cataracte chez l'enfant présente des spécificités per-opératoire, mais également une forte tendance à de nombreuses complications .d'où la nécessité d'une surveillance stricte de l'enfant éveillé et endormi.

1-1-Examen de l'enfant éveillé(126)

Le patient doit être revu dès le lendemain de l'intervention. L'examen comporte une inspection de l'œil dont la pupille doit être dilatée, cornée claire et la chambre antérieure calme, on vérifie également la position de l'implant et la lueur pupillaire.

L'enfant sera revu une semaine après pour un examen similaire, et une mesure de la réfraction.une hypermétropie est normale étant donné l'adaptation de la puissance de l'implant à l'âge de l'enfant afin de prendre en compte la croissance de l'œil. Si elle est trop importante, cette hypermétropie pourra être corrigée par des lunettes ou des lentilles cornéennes. Pour les enfants non implantés la réfraction permet de mesurer la valeur dioptrique de la correction nécessaire.

L'enfant est convoqué 1 mois plus tard pour contrôle de l'acuité visuelle ou au moins de la correction optique et du traitement orthoptique. Un suivi de l'acuité visuelle doit être effectué dès que possible, puis tous les trois mois.

1-2-Examen sous anesthésie générale.

Examen sous anesthésie générale est pratiqué si l'enfant moins de 2 ans, un mois après l'intervention .lors de cet examen on mesure le tonus pour chercher un glaucome, on apprécie l'état du segment antérieur, et de la rétine.

L'examen sera répété à trois mois, six mois, puis tous les six mois, jusqu'à pouvoir examiner l'enfant avec une tension oculaire et un fond d'œil fiable sans anesthésie générale.

2-Complications :

Aucun chirurgien, si habile, si expérimenté, si bien aidé et équipé soit-il, n'est à l'abri de complications per- ou postopératoires.

2-1-Complications per-opératoires

Les incidents peuvent survenir à tout moment de l'intervention et peuvent avoir de graves conséquences lorsque leur gestion a été mal assurée .certaines sont inévitables, mais leur fréquence et leur gravité peuvent être réduites grâce à une technique chirurgicale rigoureuse .Des complications iriennes telles qu'une hernie ou un traumatisme de l'iris peuvent survenir au moment de l'incision.des complications peuvent être liées aux difficultés de la dilatation pupillaire sur un œil immature (immaturité du muscle dilatateur irien) nécessitant fréquemment le recours à des crochets iriens , et rendant difficile voire impossible l'implantation en chambre postérieure (349) . La complication la plus redoutable lors de la phacoémulsification est la rupture de la capsule postérieure, pouvant être responsable d'une luxation du noyau cristallinien dans le vitré. Aucune complication per-opératoire n'a été décelée dans notre étude.

2-2 Les complications postopératoires(347,350,126) Tableau(18)

La chirurgie de la cataracte chez l'enfant présente des spécificités peropératoires, mais également une forte tendance à de nombreuses complications postopératoires.

a/Les réactions inflammatoires :

Elles sont parfois très sévères et peuvent nécessiter une deuxième intervention .une rétraction du sac ou une fermeture pupillaire par une membrane fibreuse peuvent en être la conséquence. leur traitement est essentiellement préventif d'où le recours à un traitement postopératoire anti-inflammatoire agressif .

Les enfants ont une réaction inflammatoire plus robuste que l'adulte . DUREAU et AL (351) ont montré que les réaction inflammatoires sont plus fréquentes chez les enfants opérés avant l'âge de 6 mois (38%) , que dont le groupe des enfants opérés entre six mois et trois ans (21%).

Les enfants peuvent également présenter le syndrome toxique du segment antérieur (TASS pour les Anglo-Saxons) .c'est une réaction inflammatoire stérile, survient 12-24 heures après la chirurgie de cataracte. L'inflammation de segment antérieur est en général assez sévère, associée à un hypopion. Les dommages endothéliaux sont fréquents, à l'origine d'un œdème de cornée diffus. Les causes de TASS sont nombreuses, variées et difficiles à individualiser. Mais généralement tout matériel ou substance introduit dans l'œil en peropératoire ou en postopératoire immédiat est susceptible d'être impliqué (352).

Dans notre étude, ces réactions inflammatoires constituent la complication la plus fréquente avec un taux de 5% ; surtout à type de membrane cyclitique .

b/cataracte secondaire :

La cataracte secondaire est très fréquemment observée, durant les six premiers mois postopératoire, elle est secondaire à la prolifération des cellules épithéliales du cristallin entre les deux capsules, sur la surface vitrénne, ou la face postérieure de l'implant. Cette prolifération est réduite par la vitrectomie antérieure et la capture de l'optique de l'implant.

L'âge de la chirurgie est également un facteur prédisposant, l'incidence est plus élevée chez les enfants d'âge inférieur à deux ans. Il semble que l'implantation en PMMA soit plus à risque de développement des cataractes secondaires que les implants acryliques hydrophobes. (voir chapitre : technique chirurgicale)

Malgré La réalisation d'un capsulorhexis postérieur associé à une vitrectomie antérieure , quatre yeux soit 2,4% ont présenté cette complication dans notre série.

c- le glaucome secondaire à angle ouvert:

La grande complication de la cataracte congénitale est le glaucome secondaire à angle ouvert. Plus d'un tiers des cas sont diagnostiqués durant la 1 ère l'année qui suit l'intervention (353), mais le glaucome peut aussi développer des années ou des décennies plus tard (354,301). Ainsi le glaucome nécessite une surveillance à vie et une attention toute particulière aux changements réfractifs unilatéraux par surveillance de la longueur axiale.

L'épaisseur cornéenne peut augmenter chez l'aphaque et le pseudophaque et les chiffres pressionnels sont à corrélés à la pachymétrie qui est quasi adulte à l'âge de quatre ans. le diagnostic de glaucome est retenu si la pression intraoculaire est supérieure à 25mmHg à l'aplanation avec au moins l'un des critères suivants : œdème cornéen, mégalocornée ou majoration du diamètre cornéen, asymétrie papillaire

supérieure à 0,2 ou rapport c/d supérieur à 0,4, enfin asymétrie anormale entre les deux longueurs axiales (349).

Dans la littérature, le premier risque de glaucome est l'âge de la chirurgie et le délai écoulé depuis la chirurgie. Haargaard [354] observe un risque particulier chez les enfants opérés de cataracte avant l'âge de neuf mois (sept fois plus de risques) et dix ans après la chirurgie avec un risque de 31,9 % avant neuf mois contre 4,1 % après neuf mois. Swamy Rabiah (355) observe 37 % en-dessous de neuf mois contre 6 % après neuf mois et 21 % dix ans après la chirurgie .

Les lésions associées représentent un risque complémentaire de glaucome notamment la microcornée, la persistance hyperplasie du vitré primitif avec un délai moyen d'installation du glaucome de quatre ans.

L'implant de chambre postérieure protégerait-il du glaucome ? Asrani [302] a observé dans les implantations avant l'âge de quatre mois 0,3 % de glaucomes contre 11,3 % chez les aphaques, Hutchinson [357] n'a lui pas trouvé de différence significative.

L'étude de Trivedi [305] semble intéressante car elle montre qu'avant l'âge de quatre mois on observe 24,4 % de glaucomes en cas d'implantation précoce, 19 % ($p=0,55$) en cas d'aphakie primaire et 3,8 % après six mois dans les implantations précoces contre 17 % dans les aphakies primaires. On conclue que ce n'est pas l'implant qui protège du glaucome mais la précocité de la cataracte qui expose sur un angle immature au risque élevé de glaucome développemental, que l'enfant soit implanté ou non.

d-Dystrophie cornéenne :

Elle n'est généralement observée qu'après implantation en chambre antérieure, devenu exceptionnel depuis l'apparition des produits viscoélastiques et l'implantation en chambre postérieure.

e-L'infection :

la complication infectieuse la plus redoutable est l'endophtalmie , elle est très rare chez l'enfant puisque sept enfants sur 10 000 présentent une endophtalmie (357) et dans la plupart du temps un staphylocoque ou streptocoque . Le traitement est tout d'abord préventif par injection intra-camérulaire de 1 mg de cefuroxime (358)

g-Complications au niveau du segment postérieur.

Bien que la fréquence des cataractes secondaires est abaissée par l'usage de la vitrectomie antérieure, cette technique présente quelques inconvénients, tel que l'œdème maculaire cystoïde (OMC), décollement de rétine secondaire aux adhérences et incarceration vitréennes, et dislocation d'implant (3-20 %). (287)

. Par ailleurs, aucun cas d'OMC n'a été détecté sur trois séries portant sur des patients opérés pour cataracte congénitale et ayant bénéficié d'une angiographie à la fluorescéine systématique en post-opératoire (359). Dans notre série aucun cas d'OMC n'a été noté .

Le décollement de rétine est une complication souvent tardive, des dizaines d'années après la chirurgie. Dans notre étude, nous avons 1 seul cas de décollement de rétine. Dans la littérature on observe un risque moyen de 3,2 % (355).

e-Décentrement de l'implant :

Ils peuvent s'observer durant les premiers mois post-opératoires , d'autant plus que l'enfant est jeune . le risque est augmenté par l'irrégularité du rhexis antérieur, difficile chez l'enfant, et par la présence du rhexis postérieur.

Dans notre série 3 yeux ont présenté un déplacement secondaire de l'implant, Ils sont bénéficié d'une réintervention chirurgicale .

f-Décentrement pupillaire :

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

f- Changements réfractifs:

Les amétropies résiduelles ou changements réfractifs après implantation en chambre postérieure précoce ne sont pas rares par accroissement de la longueur axiale . Les cataractes unilatérales ont une longueur axiale plus élevée que les bilatérales et que l'œil sain. En réalité les changements réfractifs ne sont pas prédictibles. Soit on vise une myopisation, celle-ci risque d'évoluer vers une myopisation excessive, soit on vise l'emmétropie et il n'est pas rare d'observer des myopies fortes de 9 à 10 dioptries [356] à l'origine bien sûr d'une amblyopie réfractive et de la nécessité d'un changement d'implant, soit on vise l'hypermétropisation de telle sorte à espérer une emmétropie à l'âge adulte ce qui est certainement la meilleure des solutions incitant la plupart des auteurs à baisser de 10 à 40 % la valeur de l'implant selon l'âge de l'enfant.

L'astigmatisme post-opératoire régresse spontanément pendant les premiers mois suivant la chirurgie (360).la diminution de l'astigmatisme est plus significative chez les enfants non implantés ou qui portent les lentilles de contactes (361)

g-Perte de l'accommodation.

L'extraction de la cataracte chez les enfants et les adultes, élimine la capacité de l'accommodation. Etonnement, de nombreux enfants gardent une bonne pseudo-accommodation que prévu. Une série d' enfants implantés âgés plus de 5 ans (362) , a

montré que 50 % des yeux et 75 % des patients avait une meilleure acuité visuelle corrigée à 20/40 à la fois de loin et de près , et cela peut-être en raison de l'astigmatisme . L'auteur conclut qu'on doit pas corriger tous les astigmatismes des yeux des enfants opérés de cataracte, parce que l' astigmatisme résiduel légère semble être utile pour une meilleure fonction visuelle. Il y a quelques rapports de l'utilisation des implants multifocaux chez les enfants, mais il n'y a pas eu des essais randomisés contrôlés. (363,364)

Tableau18 : les complications postopératoire selon les différentes études.

	Auteurs	Notre série	BOUGUILA (365) Tunisie	EDELSON(315) Paris	
	Nombre des yeux	161	180	334	Enfants <6mois
Complications	Réaction inflammatoire	5%	5,5%	11,6%	33%
	Prolifération secondaire	2,4%	13,3%	13,6%	33%
	Deplacement de l'implant	2%	1,7%	0,59%	
	Pérsistance des masses cristaliniennes	2,4%	1,7%	-	
	glaucome	0	2,9%	4,6%	25%
	endophtalmie	0	2,2%	-	
	DDR	0,5%	0,6%	-	

VII-Résultats et facteurs pronostiques

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

-La cataracte unilatérale constitue un obstacle au développement visuel avec installation d'une amblyopie profonde et incapacité de développement de la vision binoculaire. L'acuité visuelle avec un recul moyen de 1 an était de 6,6/10 pour les cas bilatéraux et de 4,9/10 pour les cas unilatéraux. Ce résultat concorde avec les données des autres études de la littérature (180) (366) . Les bons résultats obtenus dans ces cataractes unilatérales sont au prix d'une intervention chirurgicale précoce, une correction optique correcte et une rééducation de l'amblyopie.

-Le résultat visuel dépend considérablement du type de la cataracte, et les meilleurs résultats sont retrouvés dans les cataractes partielle peu dense avec évolution lente comme les cataractes lamellaires et les lenticônes postérieurs parce qu'ils ne sont pas denses à la naissance(126). Alors que les cataractes précoces apparue avant l'âge de 6mois; soit bilatérales totales obturantes ou unilatérales, constituent des facteurs de mauvais pronostic fonctionnel influençant les résultats fonctionnels des patients. (103 ,367).

-Les anomalies oculaires associées à la cataracte participent à la baisse de l'acuité visuelle chez l'enfant et entrave le pronostic de récupération fonctionnelle. De même que la présence d'un nystagmus et un strabisme témoignent de l'importance de l'amblyopie (126) .

- Le pronostic est aussi conditionné par La durée écoulée entre l'installation de la cataracte et l'âge de la prise en charge. Plusieurs études s'accordent alors sur l'intérêt d'une prise en charge précoce seul garant d'un pronostic fonctionnel favorable (73,270,368,369).

-Les capacités de récupération

capsulaire et le glaucome chronique constituent les 2 complications fréquentes de mauvais pronostic visuel.

visuelle sont en fonction de la qualité de la prise en charge. -L'extraction extracapsulaire du cristallin avec capsulorhexis postérieur et vitrectomie antérieure constitue la technique de choix. Pour corriger l'aphaïque, l'implantation quoique sujette à controverses offre de meilleurs résultats fonctionnels en assurant une correction optique optimale et précoce de l'aphaïque (181). Dans l'étude de THOUMAZET (175) a bien montré que l'implantation primaire est statistiquement supérieure aux lentilles de contact comme mode de correction de l'aphaïque. Les résultats fonctionnels dépendent de la qualité de la chirurgie mais aussi au traitement orthoptique (367).

-Enfin parmi les facteurs influençant le pronostic, les complications post opératoires ; l'opacification

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

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

- L'âge avancé de nos patients comparativement à d'autres séries où l'âge moyen à la chirurgie est entre 3 et 6 mois (102,103,104) ; ceci est responsable d'une grande fréquence d'amblyopie profonde surtout en présence d'un nystagmus associé

- L'inobservance thérapeutique concernant la rééducation post-opératoire de l'amblyopie (les patients perdus de vue). Ceci peut s'expliquer par l'éloignement des patients avec un bas niveau socio-économique des parents.

Conclusion



La cataracte congénitale est une entité particulière en ophtalmologie. Elle demeure une cause fréquente de malvoyance par son risque amblyogène, dans notre contexte c'est à cause des grossesses non suivies, d'un retard de diagnostic et de prise en charge.

Le diagnostic est essentiellement porté par les parents. Pour cela au décours de cette étude, il est constaté que le diagnostic de la cataracte congénitale est tardif. Les étiologies de la cataracte congénitale sont souvent difficiles à identifier. L'infection maternelle au cours de la grossesse est la première cause identifiée, ce qui peut être expliqué par le non suivi de la grossesse qui est toujours un problème de santé publique dans notre pays.

Les résultats anatomiques et fonctionnels de notre étude montrent que :

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

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

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

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

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

Résumé



Résumé :

- Titre** : Les cataractes congénitales : profil épidémiologique, clinique et thérapeutique.
- Auteur** : widad belaydi
- Mots clés** : amblyopie ,phacoaspiration , capsulorhexis postérieur , vitrectomie antérieur , rééducation .

La cataracte congénitale se définit comme une perte de la transparence du cristallin présente dès la naissance .Elle est l'une des principales causes de cécité évitable chez l'enfant dans le monde .Nous avons réalisé une étude rétrospective portant sur 91 patients et 161 yeux , colligés au service d'ophtalmologie B du Centre Hospitalier Universitaire IBN SINA de Rabat , durant une période de 5ans entre 2011 et 2015 .Notre étude a englobé tous les cas de cataracte congénitale quelque soit l'âge de découverte, excluant les ectopies cristalliniennes qui ne s'accompagnent pas systématiquement d'un trouble de transparence du cristallin, les cataractes congénitales non obturantes n'ayant pas nécessité une prise en charge chirurgicale , ainsi que les cataractes post-traumatiques et les cataractes secondaires à une pathologie oculaire.L'âge de nos patients varie de 1 mois à 15 ans avec une moyenne d'âge de 58 mois, le sex ratio F/H est de 1,27.Une notion de consanguinité parentale a été retrouvée dans 29,6% des cas . Enquête étiologique est négative chez 50,5% , une embryofetopathie rubéolique est incriminée dans 20,8% des cas , les cataractes génétiques syndromique représentent 18,8 % , une hérédité isolée dans 8,7 % des cas. Tous nos patients ont bénéficié de la même technique opératoire à savoir : une phacoaspiration suivie d'un capsulorhexis postérieur ,une vitrectomie antérieure, une implantation dans le sac capsulaire , ainsi qu'une rééducation orthoptique adaptée ; avec de bons résultats anatomiques et fonctionnels et très peu de complications post-opératoires .

Abstract

Title :congenital cataracts : epidemiological , clinical and therapeutic profile
Author : widad belaydi
Keywords :amblyopia, phacoaspiration , posterior capsulorhexis , anterior vitrectomy , rehabilitation.

The congenital cataract is defined as an abnormality of transparency of the lens existing in the birth. It is one of the leading causes of preventable blindness in children worldwide . We realized a retrospective study in Ophthalmology Department B of the IBN SINA University Hospital Center in Rabat, during a period of 5 years between 2011 and 2015 , concerning 91 children and 161 eyes. Our study included all the cases of congenital cataract regardless of the age of discovery, excluding the lenticular ectopias which do not come along systematically with a disorder of transparency of the lens,the congenital cataracts not obstructive not having required a surgical care ,as well as post-traumatic cataracts and cataracts secondary to an ocular pathology . The age of our patients varies between 1 months and 15 years, the average age is of 58 months , the sex ratio M / F is 1.27. A notion of parental consanguinity was found in 29,6% of the cases. Etiologic investigation is negative in 50.5%, rubella embryofetopathy is incriminated in 20.8% of cases, syndromic genetic cataracts represent 18.8% , and the congenital cataract is hereditary isolated in 8,7% of the cases. All our patients benefited from the same operative procedure: a phacoaspiration followed by a posterior capsulorhexis , an anterior vitrectomy,and an implantation in the capsular sac , as well as an adapted orthoptic rehabilitation; with good anatomical and functional results and very few postoperative complications.

ملخص

العنوان : السد الخلقي: البيانات الوبائية والسريية والعلاجية

الكاتب : وداد بلعدي

الكلمات الأساسية : عَمَش, استحلاب الماء البيضاء للعين , فتح الكبسولة الخلفية, استئصال الزجاجية الأمامية , الترويض.

السد الخلقي هو عبارة عن فقدان شفافية العدسة البلورية و هو اضطراب يتواجد منذ الولادة و يعتبر السبب الرئيسي للعمى الذي يمكن تجنبه عند الأطفال في جميع أنحاء العالم. لقد أجرينا دراسة استكشافية في شعبة طب العيون « ب » بالمركز الإستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط, على مدى 5 سنوات بين عامي 2011 و 2015 , تضمنت 91 طفل و 161 أعين .تضمنت دراستنا جميع حالات السد الخلقي مهما كان سن الاكتشاف, باستثناء انتبازات العدسة البلورية التي لاترافق منهجيا باضطراب شفافية العدسة البلورية, والسدود الخلفية الغير مسدودة التي لم تحتاج لعملية جراحية, إظلام عدسة العين البعد جرحي, أو الناتج عن بعض أمراض العين. يتراوح عمر مرضانا بين شهر و 15 سنة, السن المتوسط هو 58 شهر, مع سيادة ذكرية. لقد وجدنا قرابة أبوية في %29,6 من الحالات. التحقيق في أسباب السد الخلقي جعلنا نكتشف وجود مرض الحميراء الخلفية عند % 20,8 من الحالات, السد الخلقي في إطار المتلازمات الوراثية يمثل %18,8 أما الأسباب الوراثية المعزولة تمثل % 8,7 من الحالات , وكان التحقيق المسبب للمرض سلبي عند %50,5 من الحالات. كل مرضانا استفادوا من نفس التقنية الجراحية : استحلاب الماء البيضاء للعين , فتح الكبسولة الخلفية , استئصال الزجاجية الأمامية , ثم زرع عدسة إصطناعية, و أخيرا الترويض البصري. النتائج التشريحية والوظيفية جيدة مع القليل من مضاعفات ما بعد الجراحة.

Références



- [1] Fakhoury O .Caracteristique epidemiologiques et étiologiques de la cataracte congénitale :étude de 59 cas sur 10 ans .journal français d'ophtalmologie (2015)38,295-300.
- [2] Dufier J , Kaplan J. Oeil et génétique. Masson, 2005. 599 p.
- [3] Encha-Razavi F , Escudier E. 4e éd. Embryologie humaine : de la molécule à la clinique. Masson, 2008. 359 p.
- [4] Encha-Razavi F , Escudier E. Embryologie. EMC-Obstétrique, 2010, Vol. 5, n° 3, p. 1-30
- [5] Barry M ,Ram Prakash S. Embryologie. Elsevier, 2005. 85 p.
- [6] Goddé-Jolly D , Dufier J. Ophtalmologie pédiatrique. Masson, 1992. 479 p.
- [7] Laage de Meux P. Ophtalmologie pédiatrique. Masson, 2003. 441 p.
- [8] Brémond-Gignac D. Cristallin et zonule : anatomie et embryologie. EMC-Ophtalmologie, Juillet 2012, Vol. 9, n°3, p. 1-11.
- [9] Benatya A .I . la cataracte congénitale à propos de 69 yeux .mémoire de fin d'études .faculté de médecine de Fès.2006
- [10] Milazzo S, Grenot M, Benzerroug M . La Cataracte Secondaire. Journal Français D'Ophtalmologie 37.10 (2014): 825-30. Web.
- [11] Berthélémy S. "Anatomie De L'œil Et De Ses Annexes." Actualités Pharmaceutiques 48.482 (2009): 10-11.
- [12] Bourjat P, Speeg-Schatz C, Kahn JL. Imagerie Oculo-orbitaire. Paris: Masson, 2000. Print.
- [13] Chevrel J P, Guéraud J P , Lévy J B . Anatomie Générale: Introduction À L'étude De L'anatomie: Cours Exos. Paris: Masson, 2000. Print.

- [14] Drake R L , Vogl W, Mitchell A M, Gray H . Gray's Anatomie Pour Les Étudiants. Paris: Elsevier, 2006. Print.
- [15] Allouch-Nahmias C. Anatomie de la cornée. EMC-(2011): 1-16.
- [16] Hullo A. "Anatomie De La Sclérotique. EMC - Ophtalmologie 1.1 (2004): 1-16.
- [17] Ducasse A. Anatomie et physiologie de l'iris. EMC-(2002): 1-7.
- [18] Gaudric A .physiologie de la choroïde.EMC-(1985): 1-16.
- [19] Behar-Cohen F. Anatomie de la rétine. EMC - Ophtalmologie (2009): 1-14.
- [20] Romanet JP. Humeur aqueuse et pression intraoculaire. EMC-(1998): 1-8.
- [21] Sebag J. Anatomie et physiologie du vitré et de l'interface vitréorétinienne. EMC- Ophtalmologie (2008): 1-19.
- [22] Enseignement d'ophtalmologie." FMPMC Pitié-Salpêtrière. N.p., n.d. Web. 09 July 2016. <http://www.chups.jussieu.fr/polys/ophtalmo/index.html>
- [23] Saraux H. Anatomie et histologie de l'œil. Paris: Masson; 1982. 416p.
- [24] Marshall GE, Konstas AG, Bechrakis NE. An immunoelectron microscope study of the aged human lens capsule. *Exp Eye Res* 1992;54:393–401.
- [25] Pouliquen Y. Atlas d'histologie et d'ultra-structure du globe oculaire.Paris: Masson; 1969. 124p.
- [26] Phelps Brown N, Bron A. Lens disorders: a clinical manual of cataract diagnosis. London: Butterworth Heinemann; 1996. 268p.
- [27] Sole P ,Dollens H ,Gentou C .Biophtalmologie , Rapport de la société française d'ophtalmologie (Edition Masson) 1992,p29-67.

- [28] Iris L. Histopathologie oculaire .Paris : Masson; 1972. 261p.
- [29] "Contact." Docteur Damien Gatinel. N.p., n.d. Web. 10 July 2016
<https://www.gatinel.com/recherche-formation/le-cristallin/>
- [30] Saraux H. Physiologie oculaire (2ème édition) , chapitre IV : physiologie du cristallin ,1983,p 82-101.
- [31] Gordon RA, Donzis PB. Refractive development of the human eye. Arch Ophthalmol 1985;103:785–9.
- [32] Unakar NJ, Tsui JY. Sodium-potassium-dependent ATPase I. cytochemical localization in normal and cataractous rat lenses. Invest Ophthalmol Vis Sci. 1980;19:630–641
- [33] Pouliquen, Yves. Précis D'ophtalmologie. Paris: Masson, 1984. Print.
- [34] Wistow G. The human crystallin gene families. Hum Genomics. 2012;6:26
- [35] Hejtmancik, J. Fielding, S. Amer Riazuddin, Rebecca Mcgreal, Wei Liu, Ales Cvekl, and Alan Shiels. "Lens Biology and Biochemistry." Progress in Molecular Biology and Translational Science Molecular Biology of Eye Disease (2015): 169-201
- [36] Heiner M , Rudolf G. Comparison of the accommodation theories of Coleman and of Helmholtz by finite element simulations. Schmitz, Vision Research, 2005
- [37] Lemoine-Lardennois C , Doré-Mazars K, Alahyane N. "La Mise En Place Des Fonctions Visuelles Et Oculomotrices Chez Le Jeune Enfant." Contraste 43.1 (2016): 17.
- [38] Chenu C . Déficiés Visuels: Dépistage Et Prise En Charge Chez Le Jeune Enfant. Paris: Éditions Inserm, 2002. Print.

- [39] Rigaudière F , Delouvrier E , Le Gargasson J: « Maturation visuelle et électrophysiologie pédiatrique », dans F. Rigaudière, Œil et physiologie de la vision. . 2009. VII-1
- [40] Abramov I, Gordon J, Hendrickson A, Hainline L, Dobson V. ; LaBossiere, E.1982. « The retina of the newborn human infant », Science (New York, N.Y.), 217(4556), p. 265-267.
- [41] Banks MS, Bennett PJ. Optical and photoreceptors immaturities limit the spatial and chromatic vision of human neonates. J Opt Soc Am A 1988, 5: 2059-2079
- [42] Popovisc Z, Sjostrand J. Resolution, separation of retinal ganglion cells, and cortical 22 magnification in humans. Vision Res 2001 : 41 : 1313-1319
- [43] Wilson HR. Development of spatiotemporal mechanisms in infant vision. Vision Res 1988, 28 : 611-628
- [44] Magoon EH,Robb RM. « Development of myelin in human optic nerve and tract. A light and electron microscopic study », Archives of Ophthalmology 1981, 99 (4), p. 655–659.
- [45] Dubois J ,Dehaene-Lambertz G, Kulikova S,Poupon C, Hüppi PS.2014. « The early development of brain white matter : A review of imaging studies in fetuses, newborns and infants », Neuroscience, 276, p. 48-71.
- [46] Garey L J,Courten C. Structural development of the lateral geniculate nucleus and visual cortex in monkey and man , Behavioural Brain Research1983. 10 (1), p. 3-13.
- [47] Fielder AR, Mayer DL, Fulton AB. Delayed visual maturation. Lancet 1991, 337 : 1350

- [48] Martin E, Joeri P, Loenneker T, Ekatodamis D, Vitacco D. Visual processing in infants and children studied using functional MRI. *Pediatr Res* 1999, : 135-140
- [49] Klaver P ,Marcar V,Martin E.« Neurodevelopment of the visual system in typically developing children », dans J.A. et G.M.I. Oliver Braddick (sous la direction de), *Progress in Brain Research*2011, vol. 189, p. 113-136). Elsevier.
- [50] Velanova U . « Development from reflexive to controlled eye movements », dans S.P. Liversedge, I.D. Gilchrist, S. Everling (sous la direction de), *The Oxford Handbook of Eye Movements*, Oxford University Press2011, p. 621-642.
- [51] Fantz RL, Ordy JM, Udelf MS. Maturation of pattern vision in infants during the first six months. *J Comp Physiol Psychol* 1962, 55 : 907-917
- [52] Daw N. 2006. *Visual development*/Nigel W. Daw, New York, N.Y. Springer.
- [53] Vital-Durand F. Acuity card procedures and the linearity of grating resolution development during the first year of human infants. *Behav Brain Res* 1992, 49 : 99-106
- [54] Norcia AM, Tyler CW, Hamer RD« Development of contrast sensitivity in the human infant », *Vision Research*1990, 30 (10), p. 1475-1486.
- [55] Adams RJ, Courage M L.« Using a single test to measure human contrast sensitivity from early childhood to maturity », *Vision Research*2002, 42 (9), 1205–1210
- [56] Teller DY ,Peeples DR , Sekel M. « Discrimination of chromatic from white light by two-month-old human infants », *Vision Research*1978, 18 (1), p. 41-48.

- [57] Knoblauch K, Vital-Durand F, Barbur JL. « Variation of chromatic sensitivity across the life span », *Vision Research* 2001, 41 (1), p. 23-36
- [58] Norcia AM, Pei F, Bonneh Y, Hou C, Sampath V, Pettet MW. « Development of sensitivity to texture and contour information in the human infant », *Journal of Cognitive Neuroscience* 2005, 17 (4), p. 569-579
- [59] Braddick O, Birtles D, Wattam-Bell J, Atkinson J. « Motion- and orientation-specific cortical responses in infancy », *Vision Research* 2005, 45 (25-26), p. 3169-3179
- [60] Wattam-Bell J, Birtles D, Nyström P, Hofsten C, Rosander K, Anker S, Braddick O. « Reorganization of global form and motion processing during human visual development », *Current Biology* 2010: CB, 20 (5), p. 411-415.
- [61] Braddick O, Atkinson J, Wattam-Bell J. « Normal and anomalous development of visual motion processing : Motion coherence and “dorsal-stream vulnerability” », *Neuropsychologia* 2003, 41(13), p. 1769-1784.
- [62] Mayer DL, Fulton AB, Cummings MF. « Visual fields of infants assessed with a new perimetric technique », *Investigative Ophthalmology and Visual Science* 1988, 29 (3), p. 452-459.
- [63] Braddick O. Binocularity in infancy. *Eye* 1996, 10 : 182-188.
- [64] Hubel DH, Wiesel TN. The period of susceptibility to the physiological effects of unilateral eye closure in kittens. *J Physiol* 1970, 206 : 419-436
- [65] Quoc E B. "Fondements De La Notion De Période Sensible Du Développement Visuel." *EMC - Ophtalmologie* 2.4 (2005): 305-25.
- [66] Daw NW. *Visual development*. Plenum Press, 1995

- [67] Kiopres L, Mckee SP. Neural mechanisms underlying amblyopia. *Curr Opin Neurobiol* 1999, 9: 480-486
- [68] Orssaud C. "Amblyopie." *EMC - Ophtalmologie* 8.4 (2011): 1-11. Web.
- [69] MacKee SP, Levi DM, Movshon JA. The pattern of visual deficits in amblyopia. *J Vis* 2003;3:380–405
- [70] Roth A, Lobstein-Henry Y, Spielmann A, Gabelle-Barbier E, Braun C. Diagnostic, traitement de l'amblyopie chez l'enfant de moins de 1 an. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1977, 77 : 651-655
- [71] Beardsell R, Clarke S, Hill M. Outcome of occlusion treatment for amblyopia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999, 36 : 19-24.
- [72] Foster A, Gilbert C, Rahi J. Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective. *J Cataract Refract Surg.* 1997;23(Suppl 1):601–604
- [73] Hafidi Z , Ibrahimy W . Pronostic visuel et évolution réfractive après chirurgie de la cataracte congénitale avec implantation primaire: étude d'une série de 108 cas. *Pan Afr Med J.* 2013; 16: 51.
- [74] Francis PJ. "The Genetics of Childhood Cataract." *Journal of Medical Genetics* 37.7 (2000): 481-88. Web
- [75] Cécité: Vision 2020 - Initiative Mondiale Pour L'élimination De La Cécité évitable (1)." OMS. N.p., n.d. Web. 19 June 2016.
- [76] Haotian Lin, Ye Yang. Congenital Cataract: Prevalence and Surgery Age at Zhongshan Ophthalmic Center. *PLoS ONE* 9.7 (2014): n. pag. Web.
- [77] Jun Yi, Jun Yun .Epidemiology and molecular genetics of congenital cataracts. *Int J Ophthalmol.* 2011; 4(4): 422–432.

- [78] James LM, McClearn AB, Waters GO. [Tabular and graphic material for the report] Centers for Disease Control and Prevention: congenital malformations surveillance. *Teratology* 1993; 48:545-709
- [79] Stewart-Brown SL, Haslum MN. Partial sight and blindness in children of the 1970 birth cohort at 10 years of age. *J Epidemiol Commun Health* 1988; 42:17-23
- [80] Stayte M, Reeves B, Wortham C. Ocular and vision defects in preschool children. *Br J Ophthalmol* 1993; 77: 228-232
- [81] Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Epidemiology of congenital eye malformations in 131,760 consecutive births. *Ophthalmic Paediatr Genet* 1992; 13:179-186
- [82] Jensen H, Goldschmidt E. Visual acuity in Danish school children. *Acta Ophthalmol* 1986; 64:187-191
- [83] Kohler L, Stigmar G. Vision screening of four-year-old children. *Acta Paediatr Scand* 1973; 62:17-27
- [84] Brilliant LB, Pokhrel RP, Grasset NC, et al. Epidemiology of blindness in Nepal. Report of the 1981 Nepal Blindness Survey. *Bulletin WHO* 1985; 63:375-386
- [85] Hu D-N. Prevalence and mode of inheritance of major genetic eye diseases in China. *J Med Genet* 1987; 24: 584-588
- [86] KhanMU, Hossain MA, Abu-Zeid H, EidO. Prevalence of eye problems and visual defects in school children of Abha. *Saudi Bull Ophthalmol* 1989; 4:181-184
- [87] Chirambo Me, TielschJM, West KP Jr, et al. Blindness and visual impairment in southern Malawi. *Bull WHO* 1986; 64:567-572

- [88] Nouveau Plan Mondial De Lutte Contre La Rougeole Et La Rubéole." OMS. N.p., n.d. Web. 19 June 2016.
- [89] Mwende J , Bronsard A.Delay in presentation to hospital for surgery for congenital and developmental cataract in Tanzania .British J ophtalmol 2005 ;89 :1478-1482p .
- [90] Gilbert CE, Vanovas R, Hagan M, et al. Causes of childhood blindness: results from West Africa, South India and Chile. Eye 1993;7:184–8.
- [91] Gilbert CE, Foster A, Waddel K, et al. Causes of childhood Blindness in East Africa: Results in 491 pupils attending 17 schools for the blind in Malawi, Kenya and Uganda.Ophthalmic Epidemiol 1995;2:77–84
- [92] Kello AB, Gilbert C. Causes of severe visual impairment and blindness in children in schools for the blind in Ethiopia. Br J Ophthalmol 2003;87:526–30.
- [93] Waddel KM. Childhood blindness and low vision in Uganda. Eye 1998;12:184–92.
- [94] World Health Organisation. Geneva: WHO; 1977. Global initiative for the elimination of avoidable blindness
- [95] Bencherifa F, Halhal M, Belmekki M, Benabdellah O, Sehsahi N, Berraho Hammani A. les facteurs de pronostic visuel dans la cataracte congénitale. J Fr Ophtalmol. 1998;21:118 – 22
- [96] Bui Quoc E. Fondements de la notion de période sensible du développement visuel. EMC-Ophtalmologie.2005;2(4):305–32.
- [97] Von Noorden GK. Amblyopia: a multidisciplinary approach. Proctor lecture. Invest Ophthalmol Vis Sci.1985 Dec;26(12):1704–1

- [98] Rajavi Z, Sabbaghi H. "Congenital Cataract Screening." *J Ophthalmic Vis Res Journal of Ophthalmic and Vision Research* 11.3 (2016): 310.
- [99] Birch EE, Stager DR. The Critical Period for Surgical Treatment of Dense Congenital Bilateral Cataracts. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 13.1 (2009): 67-71.
- [100] Watts P, Abdolell M, Levin A. Complications in infants undergoing surgery for congenital cataract in the first 12 weeks of life: Is early surgery better? *J AAPOS* 2003;7:81-5
- [101] Thomazt F, Mauris-Tyson S. cataractes congénitales opérées précocement : devenir visuel et réfractif à long terme. *journal francais d'ophtalmologie*(2010) 33,373-379.
- [102] Loudot C, Jourdan F, Benso C, Denis D. "Cataractes Congénitales : Correction De L'aphaquie Par Lentilles De Contact Rigides." *Journal Français D'Ophtalmologie* 35.8 (2012): 599-605.
- [103] Affortit A, Dureau P, Edelson C. "039 Évolution Réfractive Et Acuité Visuelle Après Chirurgie De La Cataracte Congénitale Avec Implantation Primaire Chez L'enfant De Moins De 5 Ans." *Journal Français D'Ophtalmologie* 32 (2009) : 1S28.
- [104] Chak M, Wade A, Rahi JS; British Congenital Cataract Interest Group .Long-Term Visual Acuity and Its Predictors after Surgery for Congenital Cataract: Findings of the British Congenital Cataract Study. *Investigative Ophthalmology & Visual Science Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* 47.10 (2006): 4262.
- [105] Ammar N , Kamoun B, Khabou A. 356 Les cataractes congénitales bilatérales : aspects cliniques et thérapeutiques. *Journal Français d'Ophtalmologie* 32 (2009), Supplement 1 :1S117.

- [106] Abdelmoaty SM, Behbehani AH. The outcome of congenital cataract surgery in Kuwait. *Saudi J Ophthalmol.* 2011;25:295–299.
- [107] Rajavi Z, Mokhtari S . Long-term visual outcome of congenital cataract at a Tertiary Referral Center from 2004 to 2014. *J Curr Ophthalmol.* 2015 Sep-Dec; 27(3-4): 103–109.
- [108] Elhadji A,Wane AM,Ndoye Roth PA, Wade A .352 L’implantation En Chambre Postérieure Dans Les Cataractes Congénitales.*Journal Français D'Ophtalmologie* 32 (2009): 1116.
- [109] Franquet N, Denion E, S Bouckehove , JF Rouland JF. Devenir des cataractes congénitales unilatérales non opérées. *Journal français d'Ophtalmologie* 32(2009) : 26.
- [110] Tomkins O, Ben-Zion I, Moore D.B, Helveston EE. Outcomes of pediatric cataract surgery at a tertiary care center in rural southern Ethiopia. *Arch Ophthalmol.*
- [111] Nkumbe HE, Randrianotahina HC. Meeting the need for childhood cataract surgical services in Madagascar. *Afr J Paediatr Surg* 2011;8:182-184.
- [112] Katibeh M, Eskandari A . The gender issue in congenital and developmental cataract surgery . *J Ophthalmic Vis Res.* 2013 Oct;8(4):308-13.
- [113] Khandekar R, Sudhan A, Jain BK, Shrivastav K, Sachan R. Pediatric cataract and surgery outcomes in Central India: a hospital based study. *Indian J Med Sci* 2007;61:15-22.
- [114] Rahi JS, Dezateux C. Measuring and interpreting the incidence of congenital ocular anomalies: lessons from a national study of congenital cataract in the UK. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2001;42:1444-1448

- [115] Haargaard B, Wohlfahrt J, Fledelius HC, Rosenberg T, Melbye M. A nationwide Danish study of 1027 cases of congenital/infantile cataracts: etiological and clinical classifications. *Ophthalmology* 2004;111:2292-2298.
- [116] Halilbasic M, Zvornicanin J. Pediatric cataract in Tuzla Canton, Bosnia and Herzegovina. *Med Glas (Zenica)*. 2014 Feb;11(1):127-31.
- [117] Abou-Gareeb I, Lewallen S, Bassett K, Courtright P. Gender and blindness: a meta-analysis of population-based prevalence surveys. *Ophthalmic Epidemiol* 2001;8:39-56.
- [118] Khandekar R, Al Riyami A, Attiya M, Morsi M. Prevalence and determinants of blindness, low vision, deafness and major bone fractures among elderly Omani population of Nizwa Wilayat (Nizwa elderly population study-2005). *Indian J Ophthalmol* 2010;58:313-320
- [119] Nirmalan PK, Padmavathi A, Thulasiraj RD. Sex inequalities in cataract blindness burden and surgical services in south India. *Br J Ophthalmol* 2003;87:847-9.
- [120] Courtright P, Williams T, Gilbert C, Kishiki E, Shirima S, Bowman R, et al. Measuring cataract surgical services in children: an example from Tanzania. *Br J Ophthalmol* 2008;92:1031-1034.
- [121] Balmer A, Francis M. "Leucocorie Chez L'enfant: Une Urgence Et Un Défi." *Klinische Monatsblätter Für Augenheilkunde Klin Monatsbl Augenheilkd* 214.05 (1999): 332-35.
- [122] Nagamoto T, Oshika T, Fujikado T, Ishibashi T, Sato M, Kondo M, Kurosaka D, Azuma N. Clinical Characteristics of Congenital and Developmental Cataract Undergoing Surgical Treatment. *Japanese Journal of Ophthalmology Jpn J Ophthalmol* 59.3 (2015): 148-56.

- [123] SAMI FE. Les cataractes congénitales :Profil épidémiologique, clinique et thérapeutique .thèse de médecine , faculté de médecine de Marrakech 2014.
- [124] Yang ML, Hou CH, Lee JS, Liang YS, Kao LY, Lin KK. Clinical Characteristics and Surgical Outcomes of Pediatric Cataract in Taiwan. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology 244.11 (2006): 1485-490. Web.
- [125] Haider S, Qureshi W, Ali A. Leukocoria in children. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 2008;45:179–80.
- [126] O.Roche.Cataractes congénitales. EMC –Ophtalmologie;21-250-A-10 .
- [127] Douira-Khomsy W, N Korchane N, Louati H, Kechaou I, El Matri L, Hammou A, Bellagha I. "Une Leucocorie Chez Un Enfant." Feuilles De Radiologie 49.3 (2009): 211-14.
- [128] Roche O , Beby F, Orssaud S, Dupont Monod S, Dufier JI. Cataracte Congénitale. Journal Français D'Ophtalmologie 29.4 (2006): 443-55.
- [129] Dureau P , de Laage-de-Meux P . Examen et sémiologie ophtalmologiques du nourrisson. Journal de pédiatrie et de puériculture 17 (2004) 297–311.
- [130] Sauer A, Speeg-Schatz C. Dépistage Du Strabisme. Journal De Pédiatrie Et De Puériculture 26.2 (2013): 79-82.
- [131] Orssaud C. Typologie Des Nystagmus.Revue Francophone D'Orthoptie 5.2 (2012): 66-71
- [132] Lebbar N.Cataractes congénitales: les conditions d'un succès thérapeutique.thèse de médecine , faculté de médecine FES 2008.
- [133] Taylor D. congenital cataract : the history , the nature and the practice .The doyne lecture .Eye 1998 ;12 :9-36 .

- [134] Rahi JS,Dezateux C. National cross sectional study of detection of congenital and infantile cataract in the United Kingdom : role of childhood screening and surveillance .Br Med J 1999 ;318 :362-5.
- [135] Magnusson G, Bizjajeva S, Haargaard B, Lundström M, Nyström A, Tornqvist K.Congenital Cataract Screening in Maternity Wards Is Effective: Evaluation of the Paediatric Cataract Register of Sweden. Acta Paediatrica Acta Paediatr 102.3 (2012): 263-67
- [136] Haargaard B, Nyström A, Rosensvärd A, Tornqvist K, Magnusson G.. The Pediatric Cataract Register (PECARE): Analysis of Age at Detection of Congenital Cataract.Acta Ophthalmologica Acta Ophthalmol 93.1 (2015): 24-26.
- [137] Mirhadi M. The Evaluation of Red Reflex Sensitivity and Specificity Test among Neonates in Different Conditions. Iran J Pediatr Dec 2014; Vol 24 (No 6), Pp: 697-702.
- [138] Eventov-Friedman S . The red reflex examination in neonates: an efficient tool for early diagnosis of congenital ocular diseases.. Isr Med Assoc J. 2010 May;12(5):259-61.
- [139] American Academy of Pediatrics; Section on Ophthalmology; American Association for Pediatric Ophthalmology And Strabismus; American Academy of Ophthalmology; American Association of Certified Orthoptists. Red Reflex Examination in Neonates, Infants, and Children.Pediatrics 122.6 (2008): 1401-404.
- [140] How to test for the red reflex in a child. Community Eye Health. 2014;27(86):36.

- [141] Mashiach R, Vardimon D, Kaplan B, Shalev J, Meizner I. Early Sonographic Detection of Recurrent Fetal Eye Anomalies. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 24.6 (2004): 640-43.
- [142] Zimmer EZ, Bronshtein M, Ophir E, Meizner I, Auslender R, Groisman G, Meyer H.. Sonographic Diagnosis of Fetal Congenital Cataracts. *Prenatal Diagnosis Prenat. Diagn.* 13.6 (1993): 503-11
- [143] Reches A, Yaron Y, Burdon K, Crystal-Shalit O, Kidron D, Malcov M, Tepper R.. Prenatal Detection of Congenital Bilateral Cataract Leading to the Diagnosis of Nance-Horan Syndrome in the Extended Family. *Prenatal Diagnosis Prenat. Diagn.* 27.7 (2007): 662-64.
- [144] Verma I C. The Development of the Infant and Young Child-abnormal and Normal by R. S. Illingworth. *The Indian Journal of Pediatrics* 47.5 (1980): 374.
- [145] Farah.Lafif H, Beltaief O, Aissi A , Chkri R, Kria L , Ouertani A. Cataractes congénitales et handicap visuel en Tunisie. *J. Fr. Ophtalmol.* 2002 ; 25(5) : 153
- [146] Ghemri Bouyahiya N, Hadoun M. Les cataractes congénitales de la pratique courante à l'oculogénétique 2009. *Congrès d'ophtalmol 2009 ; 90 :130-139p.*
- [147] Ndiaye PA, El Amary K A. Mini-incision sclerale sans ultrasons dans le traitement de la cataracte congénitale .*J. Fr. Ophtalmol.* 1999 ; 22 (3) : 347-351.
- [148] Hoyt CS, Nickel BL, Billson FA. Ophthalmological examination of the infant. Developmental aspects. *Surv Ophthalmol* 1982;26:177–89
- [149] Mayer DL, Dobson V. Visual acuity in infants and young children, as assessed by apparent preferential looking. *Vision Res* 1978;18:1469

- [150] McDonald MA, Dobson V, Sebris SL, Baitch L, Varner D, Teller DY. The acuity card procedure: a rapid test of infant acuity. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1985;26:1158–62
- [151] Vital-Durand F, Cottard M. La technique du regard préférentiel : matériel et procédure de bébé vision. *J Fr Ophtalmol* 1985;8:267–72
- [152] Vital-Durand F, Hullo A. La mesure de l'acuité visuelle du nourrisson en six minutes : les Cartes d'Acuite de Teller. *J Fr Ophtalmol* 1989;12:221–5
- [153] Buckel EG. Pediatric Neuro-Ophtalmology Examination In : *Pediatric Ophtalmology and Strabismus* ,KW.Wright ,Mosby Year Book,Inc1995,902p.
- [154] Godde-Jollyd D . Examen ophtalmologique de l'enfant.In :D GODDE-JOLLY ,JL DUFIER,Ophtalmologie pratique , Masson , 1992,479P.
- [155] Jeanrot N, Jeanrot .Manuel de Strabologie Pratique, Masson,1994,172p.
- [156] Stout A ,Wright k .Padiatric Eye Examination , In : *Pedaitric Ophtalmologyand Strabismus* , Mosby Year Book Ink , 1995 ,902P
- [157] Morax S. Affections génétiques et congénitales des paupières. In: Adenis JP, Morax S, editors. *Pathologie orbito-palpébrale*. Paris: Masson; 1998. p. 83–92.
- [158] Uteza Y, Dufier JL. Affections génétiques et congénitales des paupières. *Encycl Méd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris)*, 21-100-A-10. *Ophtalmologie* 2001;1–13.
- [159] Seah LL, Choo CT, Fong KS. Congenital upper lid colobomas: management and visual outcome. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2002;18:190–5.
- [160] Akkermans CH, Stern LM. Ankyloblepharon filiforme adnatum. *Br J Ophthalmol* 1979;63:129–31

- [161] Speeg-Schatz C, Sauer A. Strabisme De L'adulte.EMC - Ophtalmologie 7.3 (2010): 1-9.
- [162] Asbell PA, Chiang B, Somers ME, Morgan KS. Keratometry in children. CLAO J. 1990;16(2):99-102
- [163] Ehlers N, Sorensen T, Bramsen T, Poulsen EH. Central corneal thickness in newborns and children. Acta Ophthalmol (Copenh). 1976;54(3):285-90
- [164] Prado, Rodrigo Bueno Do, Virgílio Figueiredo Silva, Silvana Artioli Schellini, and Antonio Carlos Lottelli Rodrigues. "Catarata Congênita E Do Desenvolvimento: Estudo Do Comprimento Axial E Da Ceratometria Em Crianças Brasileiras." Arquivos Brasileiros De Oftalmologia 79.1 (2016): n. pag.
- [165] Al-Haddad, Christiane, Lama Jurdy, Abeer Farhat, Fadi Farah, and Marie Aouad. "Effect of General Anesthesia and Muscle Relaxants on Keratometry Measurements Using a Handheld Keratometer." Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus J Pediatr Ophthalmol Strabismus 51.5 (2014): 308-12.
- [166] Zuche H, Morinello E, Viestenz A, Fiorentzis M, Seitz B, Volk T, Viestenz A. Sinken Des Augeninnendrucks Und Der Okularen Pulsamplitude Während Der Intubationsnarkose.Ophthalmologe Der Ophthalmologe 112.9 (2014): 764-69
- [167] Termühlen J, Gottschalk A, Eter N, Hoffmann EM ,Van Aken H, Grenzebach U, Prokosch V. "Does General Anesthesia Have a Clinical Impact on Intraocular Pressure in Children?" Pediatric Anesthesia Paediatr Anaesth(2016): n. pag.

- [168] Jaafar MS, Kazi GA. Normal intraocular pressure in children: a comparative study of the Perkins applanation tonometer and the pneumatonometer. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993;30: 284-7
- [169] Sihota R, Tuli D, Dada T, Gupta V, Sachdeva MM. Distribution and determinants of intraocular pressure in a normal pediatric population. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2006;43:14-8;36-7
- [170] Bresson-Dumont H. La Mesure De La Pression Intra-oculaire Chez L'enfant. *Journal Français D'Ophtalmologie* 32.3 (2009): 176-81.
- [171] Greenwald MJ, Glaser SR. Visual outcomes after surgery for unilateral cataract in children more than two years old posterior chamber intraocular lens implantation versus contact lens correction of aphakia. *J AAPOS* 1998; 2:168-176.
- [172] Milazzo S, Turut P, Brémond-Gignac D. "La Cataracte De L'enfant Et Sa Stratégie Chirurgicale." *Journal Français D'Ophtalmologie* 34.3 (2011): 192-97.
- [173] Wiesel TN, Hubel DH. Comparison the effects of unilateral and bilateral eye closure on cortical unit responses in kittens. *J Neurophysiol*, 1965 ;28 :1029-40.
- [174] Zetterström C, Lundvall A, Kugelberg M. Cataracts in children. *J Cataract Refract Surg* 2005; 31:824—840p
- [175] Thoumazet F, Maurice-Tison S, Colin J, Mortemousque B. Cataractes congénitales opérées avant l'âge de 6 mois : devenir visuel et réfractif à long terme *J Fr Ophtalmol* 2009 ; 32 : 28
- [176] Mortemousque B, Maurice-Tison S, Colin J, Thoumazet F. Anomalies cristalliniennes pédiatriques opérées précocement : devenir visuel et réfractif à long terme *J Fr Ophtalmol* 2009 ; 32 : 28

- [177] Lesueur L, Thouvenin D, Arne JL. Les résultats sensoriels et visuels du traitement chirurgical de la cataracte chez l'enfant J Fr Ophtalmol 1995 ; 18-11 : 667-677
- [178] Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Arne JL. Résultats fonctionnels à long terme du traitement des cataractes congénitales unilatérales opérées précocement. À propos de 20 cas J Fr Ophtalmol 2003 ; 26 : 562-569
- [179] Lopes N, Campus R, Castela G, Branco V. Etude rétrospective de la chirurgie de la cataracte pédiatrique 2009. 115e Congrès de la société Française d'Ophtalmologie. Congrès d'ophtalmol 2009.
- [180] Bazard MC, Sayen A, Oueld Moussa R, Genin Parriguez P, Poirson A , Hubert. Cataracte congénitale : résultats fonctionnels et anatomiques ; à propos d'une étude rétrospective sur 5ans. Congrès d'ophtalmologie 2009
- [181] Lahbil D, Rahmane L, Maarif H, Cheighy A, Lahlou G, Essalim K, El Kettani A, Zaghloul K. "038 Implantation Dans La Cataracte Congénitale : Faut-il Implanter Avant L'âge De 2 Ans ?" Journal Français D'Ophtalmologie 32 (2009)
- [182] Ouhadj O, Bouarfa A, Mendil L, Issolah M, KAllouche K, Nouri MT. "350 Résultats Fonctionnels Du Traitement Chirurgical De La Cataracte Congénitale : à Propos De 112 Cas." Journal Français D'Ophtalmologie 32 (2009)
- [183] Rousseau E, Nezzar H, Chiambaretta F, Dalens H , Rigal D, Bacin F. Cataractes congénitales unilatérales et bilatérales : résultats fonctionnels après chirurgie et traitement de l'amblyopie. Etude rétrospective concernant 35 cas. Congrès d'ophtalmol 2009. 150-159p.

- [184] De Laage de Meux P, Zafad R, Arndt C, Caputo G, Meunier I, Edelson C. Implantation chez l'enfant avant l'âge d'un an. *J fr. Ophtalmol.* 2001; 24: 360-5.102
- [185] François J. *Heredity in ophthalmology.* St Louis: CV Mosby;1961.409–35.
- [186] Parks MM, Johnson D A, Reed G W. Long-term visual results and complications in children with aphakia ; function of cataract type. *Ophthalmology* 1993 ; 100: 825-840p discussion by Keech RV, 840-841p
- [187] Forster JE, Abadi RV, Muldoon M, Lloyd IC. Grading infantile cataracts. *Ophthalmic Physiol Opt.*2006;26:372–9.
- [188] De Laage De Meux P.Chirurgie de la cataracte congénitale .*Vision internationale* 1996,65 :25-29P .
- [189] Praveen MR, Shah SK, Vasavada AR, et al. Incidence, management and postoperative outcomes in pediatric eyes with coexisting posterior capsule plaque and cataract. *J Cataract Refract Surg.* 2010;36:2094–9.
- [190] Jain IS, Pillay P, Gangwar DN, et al. Congenital cataract: Etiology and morphology. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1983;20:238–42.
- [191] Chan WH, Biswas S, Ashworth JL, Lloyd IC. Congenital and infantile cataract: aetiology and management. *Eur J Pediatr.* 2012 Apr;171(4):625-30.
- [192] Cataracts, Congenital Cerulean." A DATABASE OF HEREDITARY OCULAR DISEASE. N.p., n.d. Web. 26 Oct. 2016
- [193] Marla J. F. O'Neill et al. CATARACT, CONGENITAL, CERULEAN TYPE, 1; CCA1. OMIM. June 21, 2006.
- [194] Armitage MM, Kivlin JD, Ferrell RE. A progressive early onset cataract gene maps to human chromosome 17q24. *Nature Genet.* 9: 37-40, 1995

- [195] Sanford R, Gifford M.D . Coralliform cataract and a new form of congenital cataract with crystals in the lens.. Arch Ophthalmol. 1937;17(5):885-892
- [196] Zhang X, Wang L. Coralliform cataract caused by a novel connexin46 (GJA3) mutation in a Chinese family. Mol Vis. 2012; 18: 203–210.
- [197] Aravind H, Aravind S, Vadi K, Natchiar G. Bimanual Microphaco for Posterior Polar Cataracts. Journal of Cataract & Refractive Surgery 32.6 (2006): 914-17.
- [198] Praveen MR, Vasavada AR, Shah SK, Khamar MB, Trivedi RH. Long-term Postoperative Outcomes after Bilateral Congenital Cataract Surgery in Eyes with Microphthalmos. Journal of Cataract & Refractive Surgery 41.9 (2015): 1910-918
- [199] Elder MJ. Aetiology of severe visual impairment and blindness in microphthalmos. Br J Ophthalmol 1994;78:332–334.
- [200] Weiss AH, Kousseff BG, Ross EA, Longbottom J. Simple microphthalmos. Arch Ophthalmol 1989; 107:1625–1630
- [201] Bateman JB. Microphthalmos. Int Ophthalmol Clin 1984; 24:87-107
- [202] Yu YS, Kim S-J, Choung HK. Posterior chamber intraocular lens implantation in pediatric cataract with microcornea and/or microphthalmos. Korean J Ophthalmol 2006; 20:151–155
- [203] Prasad S, Ram J, Sukhija J, Singh Pandav S, Chawla Gupta P. Cataract Surgery in Infants with Microphthalmos. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology 253.5 (2015): 739-43.
- [204] Gayton JL, Sanders VN. Implanting two posterior chamber intraocular lenses in a case of microphthalmos. J Cataract Refract Surg 1993;19:776-7. 16.

- [205] Inatomi M, Ishii K, Koide R, et al. Intraocular lens power calculation for microphthalmos. *J Cataract Refract Surg* 1997;23:1208-12. 17.
- [206] Dahan E, Welsh NH, Salmenson BD. Posterior chamber implants in unilateral congenital and developmental cataracts. *Eur J Implant Ref Surg* 1990;2:295-302.
- [207] Desai P. Cataract surgery and retinal detachment: cause and effect? *Br J Ophthalmol* 1996;80:683-4
- [208] de Sa LCF. Lens implantation in microphthalmic eyes. *J Cataract Refract Surg* 1993;19:323. 24.
- [209] Hamdi R, Krifa F, Ferid Z, Eloumari K , Yacoubi S, Knani L, Mahjoub H, Ben Hadj Hamida F. 184 L'hyperplasie Du Vitré Primitif : Prise En Charge Thérapeutique. *Journal Français D'Ophtalmologie* 31 (2008): 70.
- [210] Roche O, Keita Sylla F, Beby F, Orssaud C, Dufier JI. Persistence Et Hyperplasie Du Vitré Primitif. *Journal Français D'Ophtalmologie* 30.6 (2007): 647-57.
- [211] O. Roche 1, C. Orssaud 1, F. Beby 2, F. Keita Sylla 1, L. Allali 1, J.L. Dufier . Persistence et hyperplasie du vitré primitif : étude rétrospective . *Journal Français d'Ophtalmologie* 30.5(2007) : 483-491
- [212] Speeg-Schatz, C. "Aniridie Congénitale Et Cataracte." *Journal Français D'Ophtalmologie* 35.4 (2012): 312
- [213] Alami B, Maadane A , Sekhsoukh R. Colobome Irien Et Choriorétinien. *Journal Français D'Ophtalmologie* 36.4 (2013): 387.
- [214] Donate D, Kodjikian L, Beby F, Burillon C, Denis P. Ultrabiomicroscopie et masses du segment antérieur. *J Fr Ophtalmol*, 2004;27:430-1.

- [215] Laage de meux P, Caputo G, Bergès O, Koskas P. cataractes congénitales. OMC.21-250-A-10, 2000, 12p
- [216] Hejtmancik J F. Congenital cataracts and their molecular genetics. *Seminars in cell & Development Biology* 2008; 19: 134-149p
- [217] Livingston PM, Carson CA, Taylor HR. The epidemiology of cataract: a review of the literature. *Ophthalmic Epidemiol* 1995;2:151—64.
- [218] Limaïem R, El Euche L Aspects cliniques et étiologiques des cataractes de l'enfant 74 SFO. 2009 ; 115 (32) : 115.
- [219] Wirth MG, Russell-Eggitt IM, Craig JE, et al. Aetiology of congenital and paediatric cataract in an Australian population. *Br J Ophthalmol* 2002;86:782—6.
- [220] Merin S, Crawford JS. The etiology of congenital cataracts. A survey of 386 cases. *Can J Ophthalmol* 1971;6:178—82.
- [221] Rahi JS, Dezateux C. Congenital and infantile cataract in the United Kingdom: underlying or associated factors. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2000;41:2108—14.
- [222] Bourée P, Delaigue S. La rubéole : éradiquée aux États-Unis. *Option/Bio*, Volume 27, Issues 539–540, March 2016, Pages 12-14
- [223] Grangeot-Keros L, Bouthry E. La rubéole : une question d'actualité ?. *La Presse Médicale*, Volume 43, Issue 6, Part 1, June 2014, Pages 698-705
- [224] LAHBIL D, SOULDI L. Les Manifestations Ophtalmologiques De Le Rubéole Congénitale: Aspects Cliniques Et Epidémiologiques. *Bull. Soc. belge Ophtalmol.*, 303, 13-20, 2007.

- [225] Merdassi A, Limaiem R, Turki F, Chaker N, Falfoul Y, Mghaieth F, Korchane N, El Matri L. "Manifestations Ophthalmologiques De La Rubéole Congénitale." *Archives De Pédiatrie* 18.8 (2011): 870-73. Web.
- [226] Vijayalakshmi P, Kakkar G, Samprathi A, et al. Ocular manifestations of congenital Rubella syndrome in developing country. *Indian J Ophthalmol* 2002;50:307–11.
- [227] Munroe S. A survey of late emerging manifestation of congenital rubella in Canada. Ontario: The Canadian deafblind and Rubella association; 1999.
- [228] Webster WS. Teratogen update: congenital rubella. *Teratology* 1998;58:13–23.
- [229] Offet H. Embryofoetopathies virales. Œil et virus, Rapport de la SFO, Masson, 2000, 190-7.
- [230] O'Neill JF. The ocular manifestations of congenital infection: a study of the early effect and long-term outcome of maternally transmitted rubella and toxoplasmosis. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1998; 96, 813-79.
- [231] Wolffs SM. The ocular manifestations of congenital Rubella. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1972; 70, 577-614.
- [232] Bellanti JA. – Congenital Rubella clinicopathologic, virologic and immunologic studies. *Am. J. Dis. Child.* 1965; 110, 464.
- [233] HaranS, Sharma S, BillsonFA. Congenital Rubella cataract: a timely reminder in the new millennium? *Clin Exper Ophthalmol*, 2006; 34, 89-94.
- [234] Cutts FT, Robertson SE, Diaz-Ortega JL, et al. Control of rubella and congenital rubella syndrome (CRS) in developing countries. Part 1: burden of disease from CRS. *Bull World Health Organ* 1997;75:55–68.

- [235] Nabli B. Seroépidemiologie de la rubeóle en Tunisie. Bull World Health Organ 1970;42:891–6.
- [236] Bloom S, Rguig A, Berraho A, Zniber L, Bouazzaoui N, Zaghoul Z, et al. Congenital rubella syndrome burden in Morocco: a rapid retrospective assessment. Lancet 2005;365:135—41.
- [237] Lancement de la campagne nationale de vaccination contre la rougeole et la rubéole: dossier de presse.2013
- [238] Tan MP, Koren G. Chickenpox in pregnancy: revisited. Reprod Toxicol 2006;21:410-20.
- [239] Charlier C, Le Mercier D 3, Salomon LJ, Ville Y, Kermorvant-Duchemin E "Varicelle, Zona Et Grossesse." La Presse Médicale 43.6 (2014): 665-75.
- [240] Lu B, and Yabo Y. "Detection of TORCH Pathogens in Children with Congenital Cataracts." Experimental and Therapeutic Medicine Exp Ther Med (2016)Aug; 12(2): 1159–1164.
- [241] Kushnir VN, Slepova OS. Viral hepatitis B as a factor in the etiology of cataracts in adults and children. Vestn Oftalmol. 1996 Jan-Mar;112(1):46-50.
- [242] Wilson M E, Trivedi RH, Pandey SK. Pediatric Cataract Surgery: Techniques, Complications, and Management. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2005.
- [243] Garcia-Méric P, Franck J, Dumon H, Piarroux R. Prise En Charge De La Toxoplasmose Congénitale En France : Données Actuelles. La Presse Médicale 39.5 (2010): 530-38. Web.
- [244] Pinard JA, Leslie NS, Irvine PJ. Maternal serologic screening for toxoplasmosis. J Midwifery Womens Health 2003;48:308-16

- [245] Kodjikian L, Wallon M, Fleury J, Denis P, Binquet C, Peyron F et al. Ocular manifestations in congenital toxoplasmosis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2006;244:14-21.
- [246] Melamed J, Eckert GU, Spadoni VS, Lago EG, Uberti F. "Ocular Manifestations of Congenital Toxoplasmosis." *Eye* 24.4 (2009): 528-34
- [247] McLeod R, Boyer K, Karrison T, Karza K, Swisher C, Roizen N, et al. Outcome of treatment for congenital toxoplasmosis, 1981-2004. The National Collaborative Chicago Based, Congenital toxoplasmosis study. *Clin Infect Dis* 2006; 42: 1383-94.
- [248] Hao D, Lamei Y. Molecular genetics of congenital nuclear cataract. *Eur J Med Genet* 2014;57:113—22.
- [249] Hejtmancik JF. Congenital cataracts and their molecular genetics. *Semin Cell Dev Biol* 2008;19:134—49.
- [250]] Huang B, He W. Molecular characteristics of inherited congenital cataracts. *Eur J Med Genet* 2010;53:347—57.
- [251]] Jensen S, Goldschmidt E. Genetic counselling in sporadic cases of congenital cataract. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1971;49:572—6.
- [252] Marcoux MO ,Laporte-Turpin E .La galactosémie congénitale : une révélation singulière. *Archives de pédiatrie* 12 (2005) 160–162
- [253] Cheillan D, Vianey-Saban C, Jeannoël P, Zine A, Stock C, Neyron Mj, Szymanowicz A. Nouveau Variant De Galactosémie Congénitale : Rappel Des Bonnes Pratiques Pour Le Diagnostic. *Immuno-analyse & Biologie Spécialisée* 27.2 (2012): 69-72.

- [254] Holden HM, Thoden JB, Timson DJ, Reece RJ. Galactokinase: Structure, Function and Role in Type II Galactosemia. *Cellular and Molecular Life Sciences* 61.19-20 (2004): 2471-484.
- [255] Tong F, Yang R, Hong F, Qian G, Jiang P, Gao R.. A First Case Report of UDP-galactose-4'-epimerase Deficiency in China: Genotype and Phenotype. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism* 29.3 (2016):
- [256] Castelnovo G , Levade T. Leucoencéphalopathie de l'adulte associée à un déficit en alpha-mannosidase. *Rev Neurol (Paris)* 2007 ; 163 : 3, 359-361
- [257] Kenyon KR, Quigley HA, Hussels IE et al. The systemic mucopolysaccharidoses: ultrastructural and histochemical studies of conjunctiva and skin. *Am J Ophthalmol*, 1972;73:811.
- [258] HATT JJ. Hurler's polydystrophy in a premature infant; associated with congenital cataract. *Strasb Med*. 1952 Dec;3(12):893-6.
- [259] Couprie J, Denis P, Guffon N. Ocular manifestations in patients affected by Morquio syndrome (MPS IV). *J Fr Ophtalmol*. 2010 Nov;33(9):617-22.
- [260] Fumex-Boizard LP Cochat P, Fouilhoux A, Guffon N, Denis P. "Relation Entre Les Manifestations Ophtalmologiques Et Les Atteintes Générales Chez Dix Patients Atteints De La Maladie De Fabry." *Journal Français D'Ophtalmologie* 28.1 (2005): 45-50.
- [261] Aftab A . Wilson's disease. *Medicine*, Volume 43, Issue 11, November 2015, Pages 661-663
- [162] Kayser-Fleischer Ring and Sunflower Cataract in Wilson Disease. *JAMA Ophthalmology*. 2014;132(7):873.
- [163] Foster A, Gilbert C. Cataract in children. *Acta Pediatric* 2003 92: 1376-1378. Stockolm. ISSNO 803-5253.

- [164] Lambert SR. Treatment of congenital cataract. *Br J Ophthalmol* 2004;88:854—5
- [265] Thouvenin,D. Prise En Charge Des Cataractes De L'enfant : Techniques Chirurgicales Et Choix De L'implant.*Journal Français D'Ophtalmologie* 34.3 (2011): 198-202. Web
- [266] Drummond GT, Scott WE, Keech RV. Management of monocular congenital cataracts. *Arch Ophthalmol*. 1989;107(1):45–51
- [267] Ruth AL, Lambert SR. Amblyopia in the phakic eye after unilateral congenital cataract extraction .2006;10:587-588.
- [268] Hiles DA. Infantile cataracts. *Pediatr Ann*. 1983;12(8):556–73.
- [269] Lundvall A, Kugelberg V. Outcome after treatment of congenital bilateral cataract. *Acta ophtalmol Scand* 2002; 80:7-593p.
- [270] Jain S, Ashworth J, Biswas S, Lloyd IC. Duration of form deprivation and visual outcome in infants with bilateral congenital cataracts. *J AAPOS*. 2010;14:31–34
- [271] Ganesh S, Arora P, Sethi S, Gandhi TK, Kalia A, Chatterjee G, Sinha P.. "Results of Late Surgical Intervention in Children with Early-onset Bilateral Cataracts." *British Journal of Ophthalmology Br J Ophthalmol*98.10 (2014): 1424-428.
- [272] Lambert SR, Dave H, Phoenix V, Becker ER. Simultaneous vs Sequential Bilateral Cataract Surgery for Infants With Congenital Cataracts: Weighing the Risks of General Anesthesia During Infancy vs Endophthalmitis.*Archives of Ophthalmology Arch Ophthalmol* 129.4 (2011): 524-5

- [273] Gradin D, Mundia D. Simultaneous Bilateral Cataract Surgery With IOL Implantation in Children in Kenya. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 49.3 (2011): 139-44.
- [274] Totan Y, Bayramlar H, Cekiç O, Aydın E, Erten A, Dağlıoğlu MC. Bilateral Cataract Surgery in Adult and Pediatric Patients in a Single Session." *Journal of Cataract & Refractive Surgery* 26.7 (2000): 1008-011.
- [275] Pediatric Cataracts: Overview." American Academy of Ophthalmology. N.p., 2015. Web. 23 Aug. 2016.
- [276] Nagamoto T, Oshika T, Fujikado T, Ishibashi T, Sato M, Kondo M, Kurosaka D, Azuma N. A Survey of the Surgical Treatment of Congenital and Developmental Cataracts in Japan." *Japanese Journal of Ophthalmology Jpn J Ophthalmol* 59.4 (2015): 203-08
- [277] Liu Xin, Tianyu Z, Xingtao Z, Yi , Peng Z, Fan F, and Yi L. Comparison between Limbal and Pars Plana Approaches Using Microincision Vitrectomy for Removal of Congenital Cataracts with Primary Intraocular Lens Implantation. *Journal of Ophthalmology* 2016 (2016): 1-10
- [278] BenEzra D, Cohen E. Posterior capsulectomy in pediatric cataract surgery; the necessity of a choice. *Ophthalmology* 1997; 104:2168–2174
- [279] Koch DD, Kohlen T. A retrospective comparison of techniques to prevent secondary cataract formation following posterior chamber intraocular lens implantation in infants and children. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1997; 95:351–360. discussion 361–365
- [280] Gimbel HV. Posterior continuous curvilinear capsulorhexis and optic capture of the intraocular lens to prevent secondary opacification in pediatric cataract surgery. *J Cataract Refract Surg* 1997; 23:652–656

- [281] Hutcheson KA, Drack AV, Elish NJ, Lambert SR. Anterior hyaloid face opacification after pediatric Nd:YAG laser capsulotomy. J AAPOS 1999; 3:303–307
- [282] Knight-Nanan D, O’Keefe M, Bowell R. Outcome and complications of intraocular lenses in children with cataract. J Cataract Refract Surg 1996; 22:730–736
- [283] Grieshaber MC, Olivier J, Pienaar A, Stegmann R. Nachstarbildung bei Kindern nach Kataraktchirurgie unter Erhaltung des Glaskorpers [Capsular opacification after vitreous-sparing cataract surgery in children]. Klin Monatsbl Augenheilkd 2009; 226:258–263
- [284] Vasavada AR1, Praveen MR, Tassignon MJ, Shah SK, Vasavada VA, Vasavada VA, Van Looveren J, De Veuster I, Trivedi RH.. Posterior Capsule Management in Congenital Cataract Surgery. Journal of Cataract & Refractive Surgery 37.1 (2011): 173-93.
- [285] / Meier P, Sterker I, Wiedemann P. Pars plana lensectomy for treatment of congenital cataract Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2001 ; 239 : 649-655
- [286] aser P., Casteels I., Foets B. Surgical treatment outcomes of congenital and juvenile cataracts Bull Soc Belge Ophtalmol 2005 ; 297 : 45-57
- [287] Alexandrakis G., Peterseim M.M., Wilson M.E. Clinical outcomes of pars plana capsulotomy with anterior vitrectomy in pediatric cataract surgery J AAPOS 2002 ; 6 : 163-167
- [288] Vasavada AR, Trivedi RH, Singh R. Necessity of vitrectomy when optic capture is performed in children older than 5 years J Cataract Refract Surg 2001 ; 27 : 1185-1193

- [289] Chen MS, Ye YJ. Posterior continuous curvilinear capsulorhexis with optic capture of the posterior chamber intraocular lens in pediatric cataract. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi*. 2006 May;42(5):400-2.
- [290] Argento C, Badoza D, Ugrin C. Optic capture of the AcrySof intraocular lens in pediatric cataract surgery *J Cataract Refract Surg* 2001 ; 27 : 1638-1642
- [291] Raina UK, Gupta V, Arora R, Mehta DK. Posterior continuous curvilinear capsulorhexis with and without optic capture of the posterior chamber intraocular lens in the absence of vitrectomy *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2002 ; 39 : 278-287[Comment in: *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2003;40:130-1] [Author reply in: *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2003;40:131]
- [292] Vasavada AR, Trivedi RH. "Role of Optic Capture in Congenital Cataract and Intraocular Lens Surgery in Children." *Journal of Cataract & Refractive Surgery* 26.6 (2000): 824-31
- [293] Tassignon MJ, De Veuster I, Godts D, Kosec D, Van den Dooren K, Gobin L. Bag-in-the-lens intraocular lens implantation in the pediatric eye *J Cataract Refract Surg* 2007 ; 33 : 611-617
- [294] Tassignon MJ, Gobin L, De Veuster I, Godts D. Intérêt De L'implant « bag-in-the-lens » Dans La Chirurgie De La Cataracte De L'enfant. *Journal Français D'Ophtalmologie* 32.7 (2009): 481-87.
- [295] Van Looveren J, Ní Dhubhghaill S, Godts D, Bakker E, De Veuster I, Mathysen DG, Tassignon MJ. Pediatric bag-in-the-lens intraocular lens implantation: long-term follow-up. *J Cataract Refract Surg*. 2015 Aug;41(8):1685-92.
- [296] Birch EE, Cheng C, Stager DR Jr, Felius J. Visual acuity development after the implantation of unilateral intraocular lenses in infants and young children.

- J AAPOS. 2005;9:527–32. 37. 30/Hiles DA. Visual acuities of monocular IOL and non-IOL aphakic children. *Ophthalmology*. 1980;87:1296–300.
- [297] Autrata R, Rehurek J, Vodickova' K. Visual results after primary intraocular lens implantation or contact lens correction for aphakia in the first year of age. *Ophthalmologica*. 2005;219:72–9
- [298] Roussat DB, Edde K, Ruellan Y, Laplace O, Blondel D, Nordmann JP. "157 Cataractes Congénitales : Intérêt De L'implantation Dans Un Second Temps Chez Les Enfants Opérés Précocement." *Journal Français D'Ophtalmologie* 28 (2005): 190.
- [299] Lambert SR, Purohit A, Superak HM, Lynn MJ, Beck AD. Long-term risk of glaucoma after congenital cataract surgery. *Am J Ophthalmol*. 2013;156(2):355.e352–361.e352.
- [300] Swamy BN, Billson F, Martin F, et al. Secondary glaucoma after paediatric cataract surgery. *Br J Ophthalmol*. 2007;91(12):1627–1630
- [301] Egbert JE, Christiansen SP, Wright MM, Young TL, Summers CG. The natural history of glaucoma and ocular hypertension after pediatric cataract surgery. *J Aapos*. 2006;10(1):54–57
- [302] Asrani S, Freedman S, Hasselblad V, et al. Does primary intraocular lens implantation prevent "aphakic" glaucoma in children? *J Aapos*. 2000;4(1):33–39.
- [303] Mataftsi A, Haidich AB, Kokkali S, et al. Postoperative Glaucoma Following Infantile Cataract Surgery: An Individual Patient Data Meta-analysis. *JAMA ophthalmology*. 2014;132(9):1059–1067
- [304] . Sahin A, Caca I, Cingu AK, et al. Secondary glaucoma after pediatric cataract surgery. *International journal of ophthalmology*. 2013;6(2):216–220

- [305] Trivedi RH, Wilson ME, Jr, Golub RL. Incidence and risk factors for glaucoma after pediatric cataract surgery with and without intraocular lens implantation. *J Aapos*. 2006;10(2):117–123.
- [306] Wong IB, Sukthankar VD, Cortina-Borja M, Nischal KK. Incidence of Early Onset Glaucoma after Infant Cataract Extraction With and Without Intraocular Lens Implantation. *Br J Ophthalmol*. 2009
- [307] Kirwan C, Lanigan B, O'Keefe M. Glaucoma in aphakic and pseudophakic eyes following surgery for congenital cataract in the first year of life. *Acta Ophthalmol*. 2010;88(1):53–59.
- [308] Lin H, Chen W, Luo L, et al. Ocular hypertension after pediatric cataract surgery: baseline characteristics and first-year report. *PLoS One*. 2013;8(7):e69867
- [39] Infant Aphakia Treatment Study Group, Lambert SR, Buckley EG, Drews-Botsch C, DuBois L, Hartmann EE, et al. A randomized clinical trial comparing contact lens with intraocular lens correction of monocular aphakia during infancy: grating acuity and adverse events at age 1 year. *Arch Ophthalmol*. 2010;128:810–8.
- [310] Brady KM, Atkinson CS, Kilty LA, Hiles DA. Cataract surgery and intraocular lens implantation in children. *Am J Ophthalmol*. 1995;120(1):1-9.
- [311] Mann I. *The development of the human eye*. New York :Grune and Statton 1964
- [312] Solebo AL, Russell-Eggitt I, Cumberland PM, Rahi JS; British Isles Congenital Cataract Interest Group.. Risks and Outcomes Associated with Primary Intraocular Lens Implantation in Children under 2 years of Age: The IoLunder2 Cohort Study. *British Journal of Ophthalmology Br J Ophthalmol* 99.11 (2015): 1471-476.

- [313] Sukhija J, Ram J, Gupta N, Sawhney A, Kaur S. Long-term Results after Primary Intraocular Lens Implantation in Children Operated Less than 2 Years of Age for Congenital Cataract. *Indian J Ophthalmol Indian Journal of Ophthalmology* 62.12 (2014): 1132.
- [314] Struck M C. Long-term Results of Pediatric Cataract Surgery and Primary Intraocular Lens Implantation From 7 to 22 Months of Life. *JAMA Ophthalmol JAMA Ophthalmology* 133.10 (2015): 1180.
- [315] Edelson C, Affortit Demoge A, Dureau P, Metge F, De Laage De Meux P, Caputo G. 044 Cataracte Pédiatrique : Complications Post-opératoires Après Implantation Primaire Dans Les 5 Premières Années De La Vie." *Journal Français D'Ophtalmologie* 32 (2009)
- [316] Febbraro JI, Brémond-Gignac D, Aron JJ. Diagnostic Et Bilan D'une Cataracte Congénitale. *Journal De Pédiatrie Et De Puériculture* 11.8 (1998): 477-80.
- [317] Shenoy BH, Mittal V, Gupta A, Sachdeva V, Kekunnaya R. Complications and Visual Outcomes after Secondary Intraocular Lens Implantation In Children. *American Journal of Ophthalmology* 159.4 (2015):
- [318] Rong X, Ji Y, Fang Y, Jiang Y, Lu Y. Long-Term Visual Outcomes of Secondary Intraocular Lens Implantation in Children with Congenital Cataracts." *PLOS ONE PLoS ONE* 10.7 (2015):
- [319] Wood KS, Tadros D, Trivedi RH, Wilson ME. Secondary Intraocular Lens Implantation following Infantile Cataract Surgery: Intraoperative Indications, Postoperative Outcomes. *Eye* (2016)
- [320] Kruglova TB, Egian NS . econdary IOL implantation in aphakic children after early surgery for congenital cataracts. *Vestn Oftalmol.* 2014 Jul-Aug;130(4):57-61.

- [321] Bellamy JP , Queguiner F . implantation secondaire. Journal Français d'Ophthalmologie 2000; 23: 73-80. Masson, Paris, 2000
- [322] Eibschitz-Tsimhoni M, Archer SM, Del Monte MA. Intraocular Lens Power Calculation in Children. *Surv Ophthalmol.* 2007;52(5):474–82
- [323] Andreo LK, Wilson ME, Saunders RA. Predictive value of regression and theoretical IOL formulas in pediatric intraocular lens implantation. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1997;34(4):240–3
- [324] Mezer E, Rootman DS, Abdoell M, et al. Early postoperative refractive outcomes of pediatric intraocular lens implantation. *J Cataract Refract Surg.* 2004;30(3):603–10
- [325] Neely DE, Plager DA, Borger SM, et al. Accuracy of intraocular lens calculations in infants and children undergoing cataract surgery. *J AAPOS.* 2005;9(2):160–5
- [326] Joshi P, Mehta R, Ganesh S. Accuracy of Intraocular Lens Power Calculation in Pediatric Cataracts with Less than a 20 Mm Axial Length of the Eye. *Nepalese Journal of Ophthalmology Nep J Oph* 6.1 (2014) .
- [327] Tromans C, Haigh PM, Biswas S, Lloyd IC. Accuracy of intraocular lens power calculation in pediatric cataract surgery. *Br J Ophthalmol.* 2001;85(8):939–41.
- [328] Basti S, Aasuri MK, Reddy MK, et al. Heparin-surface modified intraocular lenses in paediatric cataract surgery: prospective randomized study. *J Cataract Refract Surg* 1999; 25:782-787
- [329] Khokhar S, Singh H. Functional outcomes of acrylic IOL in pediatric cataract surgery. *J Cataract Refract Surg.* 2005; 31: 1084.

- [330] Trivedi RH, Wilson ME Jr. Single-piece acrylic intraocular lens implantation in children. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29: 1738-43.
- [331] Kugelberg M, Shafiei K, Zetterström C. Single-piece AcrySof in the newborn rabbit eye. *J Cataract Refract Surg*. 2004; 30:1345-50. 252.
- [332] Raina UK, Mehta DK, Monga S, R. Arora R. Functional outcomes of acrylic intraocular lenses in pediatric cataract surgery. *J Cataract Refract Surg*. 2004; 30:1082-91
- [333] Kleinmann G, Zaugg B, Apple DJ, Bleik J. Pediatric Cataract Surgery with Hydrophilic Acrylic Intraocular Lens. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 17.4 (2013): 367-70. Web.
- [334] Nilsson SEG, Textorius O, Andersson BE, Swenson B. Clear PMMA versus yellow intraocular lens material; an electrophysiologic study on pigmented rabbits regarding "the blue light hazard." *Prog Clin Biol Res* 1989; 314:539-553.
- [335] Pavlovic S, Jacobi FK, Graef M, Jacobi KW. Silicone intraocular lens implantation in children: preliminary results. *J Cataract Refract Surg* 2000; 26: 88-95
- [336] Dahan E, Drusedeau M. Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia. *J Cataract Refract Surg*, 1997;23: 61 8-23
- [337] Hutchinson AK, Drews-Botsch C, Lambert SR. Myopic shift after intraocular lens implantation during childhood. *Ophthalmol*, 1997;104:1752-7.
- [338] Mäntyjärvi MI. Changes in refraction in schoolchildren. *Arch Ophthalmol*, 1985; 103:790-2.

- [339] Sukhija J, Kaur S, Ram J. "Minimizing Inflammation after Congenital Cataract Surgery." *Journal of Cataract & Refractive Surgery* 40.6 (2014): 1056-057
- [340] Ventura MC., Ventura VB, Ventura VC, Ventura LO, ArantesTE, Nosé W. "Outcomes of Congenital Cataract Surgery: Intraoperative Intracameral Triamcinolone Injection versus Postoperative Oral Prednisolone." *Journal of Cataract & Refractive Surgery* 40.4 (2014): 601-08.
- [341] Ram J1, Brar GS, Kaushik S, Sukhija J, Bandyopadhyay S, Gupta A. Primary Intraocular Lens Implantation in the First Two Years of Life: Safety Profile and Visual Results. *Indian J Ophthalmol Indian Journal of Ophthalmology* 55.3 (2007): 185
- [342] De Laage de Meux P, Laloum L, Sachs G. Correction de l'aphaquie chez l'enfant. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Ophtalmologie, 21-250- A-15, 1996, 6 p.*
- [343] Mortemousque.B , Diemer.c , Riss.I. Prise en charge thérapeutique de la cataracte congénitale. *Journal Français d'Ophtalmologie* 2001; 24: 73-81 © Masson, Paris, 2001
- [344] Loudot C, Jourdan F, Benso C, Fogliarini C, Denis D. "325 Adaptation En Lentilles De Contact Rigides Hyper Perméables : Suivi Et Résultats Dans La Cataracte Congénitale Avec Aphaquie Primaire." *Journal Français D'Ophtalmologie* 32 (2009)
- [345] Loudot C, Jourdan F, Benso C, Denis D. "Erratum à « Cataractes Congénitales : Correction De L'aphaquie Par Lentilles De Contact Rigides » [J Fr Ophtalmol 2012;35(8):599–605]." *Journal Français D'Ophtalmologie* 36.1 (2013): 93

- [346] Péchereau A, Paire V, Raffin L, Tessier H, Lebranchu P. Traitement De L'amblyopie Des Cataractes Unilatérales Et Bilatérales Avec Résultats En Termes D'acuité Visuelle. *Journal Français D'Ophtalmologie* 34.3 (2011): 208-12
- [347] Orssaud, C. L'amblyopie." *Journal Français D'Ophtalmologie* 37.6 (2014): 486-96.
- [348] Repka MX, Kraker RT, Beck RW, Birch E, Cotter SA, Holmes JM, et al. Treatment of severe amblyopia with weekend atropine: results from 2 randomized clinical trials. *J AAPOS* 2009;13:258—63
- [349] Speeg-Schatz C. Résultats Et Complications De La Chirurgie De La Cataracte Congénitale. *Journal Français D'Ophtalmologie* 34.3 (2011): 203-07.
- [350] Whitman MC, Vanderveen KD. "Complications of Pediatric Cataract Surgery." *Seminars in Ophthalmology* 29.5-6 (2014): 414-20.
- [351] Dureau P, Edelson C, Metge F, De Laage De Meux P, Audren F, Caputo G. "090 Complications De La Chirurgie De La Cataracte Congénitale." *Journal Français D'Ophtalmologie* 28 (2005): 171.
- [352] Cornut PL., Chiquet C. Syndromes Toxiques Du Segment Antérieur." *Journal Français D'Ophtalmologie* 34.1 (2011): 58-62.
- [353] Chen TC, Walton DS, Bhatia LS. Aphakic glaucoma after congenital cataract surgery. *Archives of Ophthalmology* 2004; 122(12):1819–1825.
- [354] Haargaard B, Ritz C, Oudin A, et al. Risk of glaucoma after pediatric cataract surgery. *Investigative Ophthalmology & Visual Science* 2008;49(5):1791–1796.

- [355] Rabiah PK, Du H, Hahn EA. Frequency and predictors of retinal detachment after pediatric cataract surgery without primary intraocular lens implantation. *Journal of AAPOS* 2005;9(2):152–159.
- [356] Hutchinson AK, Wilson ME, Saunders RA. Outcomes and ocular growth rates after intraocular lens implantation in the first 2 years of life *J Cataract Refract Surg* 1998 ; 24 : 846-852
- [357] Wheeler DT, Stager DR, Weakley DR. Endophthalmitis following pediatric intraocular surgery for congenital cataracts and congenital glaucoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1992;29:139-41
- [358] Cohen R, Hau i . Antibiotic prophylaxis for ENT and ophthalmologic pediatric surgery. *Archives de Pédiatrie* 2013;20: S79-S82
- [359] Kirwan C, O’Keeffe M. Cystoid macular oedema in paediatric aphakia and pseudo aphakia. *Br J Ophthalmol* 2006; 90: 37-9.
- [360] Bar-Sela S, Glovinsky Y. The relationship between patient age and astigmatism magnitude after congenital cataract surgery. *Eur J Ophthalmol* 2009; 19(3): 376 – 379
- [361] Wall P B, Lee AJ ,Lynn MJ, Lambert SR, Traboulsi EI. "The Effects of Surgical Factors on Postoperative Astigmatism in Patients Enrolled in the Infant Aphakia Treatment Study (IATS)." *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 18.5 (2014): 441-45
- [362] Nihalani, Bharti R., and Deborah K. Vanderveen. "Uncorrected Visual Acuity in Children with Monofocal Pseudophakia." *Journal of Cataract & Refractive Surgery* 39.3 (2013): 419-24
- [363] Jacobi PC, Dietlein TS, Konen W. Multifocal intraocular lens implantation in pediatric cataract surgery. *Ophthalmology* 2001;108(8):1375–1380.

- [364] Ram J, Agarwal A, Kumar J, Gupta A. Bilateral implantation of multifocal versus monofocal intraocular lens in children above 5 years of age. *Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology* 2014;252(3):441–447
- [365] Bouguila H ,Chebbi A, Zeghal I,Kaouch M, Laaji Z, Boujemaa C, L Nacef L,Ayed S. "357 Les Complications De La Chirurgie De La Cataracte Congénitale." *Journal Français D'Ophtalmologie* 32 (2009)
- [366] Hafidi Z.,Ibrahimi W, Ouazzani B, Cherkaoui O, Laghmari M, Benchrif Z, Boutimzine N, Benharbit M, Daoudi R. 347 Chirurgie De La Cataracte Congénitale : Pronostic Fonctionnel à Long Terme.*Journal Français D'Ophtalmologie* 32 (2009)
- [367] Allali B, Maarif H, Rahmane L, Elkettani A, Lahbil D, Lamari H., Zaghloul K. 047 Évaluation Des Résultats Fonctionnels Du Traitement De L'amblyopie Dans La Cataracte Congénitale : Expérience De 15 Ans.*Journal Français D'Ophtalmologie* 32 (2009).
- [368] You C, Wu X, Zhang Y, Dai Y, Huang Y, Xie L. Visual impairment and delay in presentation for surgery in chinese pediatric patients with cataract..*Ophthalmology*. 2011 Jan; 118(1):17-23
- [369] Ye HH, Deng DM, Qian YY, Lin Z, Chen WR. Long-term visual outcome of dense bilateral congenital cataract. *Chin Med J (Engl)* 2007;120:1494–1497.

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.**

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- بأن أكرس حياتي لمخدمة الإنسانية .
 - وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
 - وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريضني 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 بالله .
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 27

سنة : 2017

السد الخلفي:

البيانات الوبائية والسريية والعلاجية

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة: وداد بلعيدي

المزودة في 29 مارس 1990 بيني ملال

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: غمش - استحلاب الماء البيضاء للعين - فتح الكبسولة الخلفية -
استئصال الزجاجية الأمامية - الترويض

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيسة

السيدة: أمينة برحو

مشرف

أستاذة في طب العيون

السيد: الحسن عبد الله

أستاذ في طب العيون

السيد: عبد الكريم بولنوار

أستاذ في طب العيون

السيد: عبد البر أوبعاز

أستاذ في طب العيون

أعضاء

}