



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2019

Thèse N° 049

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 18/03/2019

PAR

Mme **Btissam RAOUF**

Née le 23 septembre 1990 à Béni Mellal

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES

Cataracte congénitale – Leucocorie – Strabisme

JURY

- M. **A. MOUTAOUKIL**
Professeur d'Ophtalmologie
- M. **M. KRIET**
Professeur d'Ophtalmologie
- M. **M. ZIANI**
Professeur de Médecine interne
- M. **E. ATMANE**
Professeur agrégé en Radiologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

} JUGES

وَبَيْنَ يَدَيْهِ الْحَيَاتُ الْمُلَمَّاتُ
الْحَيَاتُ الْمُلَمَّاتُ





Serment d'hypocrate

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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





*LISTE
DES PROFESSEURS*



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI
Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE
Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-reanimation	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino-laryngologie	HOCAR Ouafa	Dermatologie
ADMOU Brahim	Immunologie	JALAL Hicham	Radiologie

AGHOUTANE EI Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KOULALI IDRISSI Khalid	Traumato- orthopédie
AMAL Said	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
AMMAR Haddou	Oto-rhino- laryngologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie – Virologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie – reanimation	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie

BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	NARJISS Youssef	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Rhumatologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NIAMANE Radouane	Oto rhino laryngologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	NOURI Hassan	Radiologie
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	OUALI IDRISSE Mariem	Chirurgie pédiatrique
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Oto-rhino- laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Traumato- orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Gastro- entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Urologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SARF Ismail	Pédiatrie B
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SBIHI Mohamed	Microbiologie - virologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SORAA Nabila	Gynécologie- obstétrique A/B
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	SOUMMANI Abderraouf	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TASSI Noura	Anesthésie- réanimation

EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	YOUNOUS Said	Médecine interne
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Microbiologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Chirurgie générale
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FADILI Wafaa	Néphrologie
ADALI Imane	Psychiatrie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	GHOUNDALE Omar	Urologie
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique B
ALAOUI Mustapha	Chirurgie-vasculaire périphérique	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
ALJ Soumaya	Radiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ATMANE El Mehdi	Radiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale

BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	QACIF Hassan	Médecine interne
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	RADA Noureddine	Pédiatrie A
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie B	RAFIK Redda	Neurologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
CHRAA Mohamed	Physiologie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie

EL IDRISSI SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZYANI Mohammed	Médecine interne
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	JALLAL Hamid	Cardiologie
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	KADDOURI Said	Médecine interne
AKKA Rachid	Gastro – entérologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	LALYA Issam	Radiothérapie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale

ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELBACHIR Anass	Anatomie-pathologique	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – orthopédie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio - Vasculaire
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie-pathologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI EI Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie

ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro - entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio-organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo-phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Hammoune Nabil	Radiologie		



DÉDICACES



Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,

L'amour, Le respect, la reconnaissance...

Aussi, c'est tout simplement que :



Je dédie cette thèse ...



*Au bon dieu,
Tout puissant,
Qui m'a inspiré,
Qui m'a guidé dans le bon chemin.
Je vous dois ce que je suis devenue.
Louanges et remerciements
Pour votre clémence et miséricorde.*

À ma très chère mère

Je ne trouverai jamais de mots pour t'exprimer mon profond attachement et ma reconnaissance pour l'amour, la tendresse et surtout pour ta présence dans mes moments les plus difficiles, et si j'en suis arrivée là ce n'est que grâce à toi ma maman adorée. Tu m'as toujours conseillé et orienté dans la voie du travail et de l'honneur, ta droiture, conscience et amour pour ta famille me serviront d'exemple dans la vie.

Ce modeste travail paraît bien dérisoire pour traduire une reconnaissance infinie envers une mère aussi merveilleuse dont j'ai la fierté d'être la fille. Puisse ce jour être la récompense de tous les efforts et l'exaucement de tes prières tant formulées.

Je t'aime très fort

À mon tendre père

Aucun mot ne saurait exprimer tout mon amour et toute ma gratitude.

Merci pour tes sacrifices, merci pour tout ce que tu m'as appris.

Tu as toujours été pour moi le père idéal, la lumière qui me guide dans les moments les plus obscurs. En témoignage des profonds liens qui nous unissent, veuillez cher père trouver à travers ce travail l'expression de mon grand amour, mon attachement et ma profonde reconnaissance.

À mon idéal homme, grand-père

À qui était confié mon enfance et mon innocence. Tu étais pour moi la personne idole avec qui j'ai partagé un attachement et une sincérité sans pareils dans ma vie.

Depuis ma naissance, il ne cessait de me guider et de me défendre pour devenir ce que je suis maintenant.

Malheureusement, J'aurai tant aimé que tu sois présent aujourd'hui

Que Dieu ait ton âme et t'accueille dans son paradis

J'espère que tu seras fier de moi, et de ce que je serai, là où tu es

Que ton âme repose en paix.

À Mes très chères Sœurs et frères,

Fatima-Azzahra, Assia, Simohammed et Jamal-Eddine, Je ne pourrai jamais exprimer l'amour que j'ai pour vous, ni ma gratitude et ma reconnaissance envers les innombrables et immenses souvenirs qu'on a partagés ensemble.

Vous n'avez pas cessé de me soutenir et m'encourager durant toutes les années de mes études, vous avez toujours été présentes à mes côtés pour me consoler quand il fallait.

Je vous aime.

À mes oncles maternels El Halabi,

Cette humble dédicace ne saurait exprimer mon grand respect, mon profonde estime et mon grand attachement à vous et à votre personnalité.

Vous étiez et vous demeurez mon exemple dans le sérieux, la probité et surtout le respect que vous devez à la femme en général, et à moi plus particulièrement.

Merci pour votre soutien, merci pour tout ce que vous avez fait pour moi. Je vous dois beaucoup. Que dieu vous protège.

À toute la famille El Halabi,

Je ne pourrais jamais oublier les bons moments et la symbiose que m'a toujours offerte mon adorable famille maternelle, à qui je promettrai de faire le maximum de mon effort pour la rendre heureuse et toujours en bonne santé.

À mon cher mari,

le moment m'est arrivé aujourd'hui pour confesser, publiquement, que sans toi je ne pourrai ni avancer ni même être comblée par le présent travail.

Le destin m'a offert une perle rare qui a toujours fait le possible et l'impossible pour me rendre heureuse.

Je dédie, aussi, ce travail à ma belle-famille BOUMOUNA qui se soucie toujours de ma réussite, de ma joie et mon bonheur tout entier.

À mes très chers amis et collègues:

À tous ceux qui me sont chers et que j'ai involontairement omis de citer.

À tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.



REMERCIEMENTS



À

NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR KRIET Mohamed

*Professeur d'enseignement supérieur d'Ophthalmologie à l'Hôpital
Militaire Avicenne.*

*Nous vous remercions pour la gentillesse et la spontanéité avec
lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail.*

*Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et
avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide. Vous nous avez
reçu en toute circonstance avec Sympathie et bienveillance.*

*Votre compétence, votre dynamisme, votre rigueur et vos qualités
humaines et Professionnelles ont suscité en nous une grande
admiration et un profond respect.*

*Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez
accordé et vous prions,*

*Cher Maître, de trouver ici le témoignage de notre sincère
reconnaissance.*

À

NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR Abdeljalil MOUTAOUAKIL

*Professeur d'enseignement supérieur en Ophthalmologie au CHU
Mohammed VI Marrakech.*

*C'est pour nous un grand honneur que vous acceptez de présider ma
thèse et de siéger parmi cet honorable jury.*

*Nous avons toujours admiré vos qualités humaines et
professionnelles ainsi que votre modestie exemplaire.*

*Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre reconnaissance et
notre grande estime.*

À

NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR Mohammed ZIANI

*Professeur d'enseignement supérieur de Médecine Interne à
l'Hôpital Militaire Avicenne.*

*Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements de bien
vouloir faire partie du Jury de notre travail.*

*Nous n'oublierons jamais la valeur de votre enseignement ni vos
qualités professionnelles et humaines.*

*Il nous est particulièrement agréable de vous exprimer notre
profonde gratitude et notre dévouement.*

À

Notre maître Monsieur El Mehdi ATMANE

Professeur agrégé de Radiologie à l'Hôpital Militaire Avicenne.

*Nous vous prions d'accepter ce travail, le témoignage de notre
profond respect et notre grande estime.*

*Que votre sérieux, votre compétence et votre rigueur de travail
soient pour nous un exemple à suivre.*



ABBREVIATIONS



Liste des abréviations

AV	:	Acuité visuelle
BAV	:	Baisse de l'acuité visuelle
CA	:	Chambre antérieure
FO	:	Fond d'œil
GNS	:	Grossesse non suivie
CP	:	Implantation dans la chambre postérieure
MC	:	Mariage consanguin
OD	:	Œil droit
OG	:	Œil gauche
OMC	:	Œdème maculaire cystoïde
PNI	:	Protection maternelle et infantile
RPM	:	Retard psychomoteur
TO	:	Tonus oculaire



PLAN



INTRODUCTION	01
MATERIEL ET METHODES	03
RESULTATS	14
DISCUSSION	31
I. Généralités	32
1. Embryologie	32
2. Rappels anatomiques et physiologiques	39
2.1. Anatomie descriptive du globe oculaire	39
2.2. Anatomie du cristallin	41
2.3. Physiologie du cristallin	49
2.4. Particularités anatomiques et biomicroscopiques du globe chez l'enfant	52
3. Évolution de la fonction visuelle chez l'enfant	53
4. Épidémiologie	60
5. Pathogénie des cataractes congénitales	62
6. Les signes cliniques et paracliniques	66
7. Les principales étiologies des cataractes congénitales	88
8. Traitement	97
II. Discussion des résultats	118
1. Données épidémiologiques	118
2. Etude Clinique	119
3. Traitement	122
4. Complications post-opératoires	122
CONCLUSION	124
RESUMES	126
ANNEXES	130
BIBLIOGRAPHIE	142



INTRODUCTION



La cataracte congénitale est une altération de la transparence du cristallin présente dès la naissance. Le risque majeur de cette pathologie est l'altération du développement visuel chez l'enfant avec constitution d'une amblyopie profonde et irréversible. C'est la cause la plus fréquente de cécité curable dans le monde chez l'enfant : les données épidémiologiques montrent qu'il y a dans le monde 1 à 15 enfants atteints de cataracte congénitale sur 10 000 naissances.

Les étiologies sont nombreuses et très variées, dominées par les causes héréditaires et infectieuses. Les méthodes chirurgicales ont beaucoup évolué ces dix dernières années, permettant une meilleure prise en charge de cette pathologie et améliorer le pronostic de cette maladie .L'implantation primaire est actuellement le traitement de choix de l'aphaquie, facilitant la rééducation précoce et offrant de meilleurs résultats fonctionnels

Le but de cette étude : mener une enquête médicale sur les différents facteurs pronostiques de la cataracte congénitale, en se basant sur l'analyse des résultats obtenus auprès de 30 cas atteints par ladite maladie au niveau de l'Hôpital Militaire Avicenne.



*MATERIEL
& METHODES*



Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 30 enfants porteurs d'une cataracte congénitale, colligée au service d'ophtalmologie de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech entre juin 2017 et décembre 2018. Les critères d'inclusion étaient :

Tous les enfants opérés de cataracte congénitale avec implantation primaire quel que soit l'âge de découverte et de prise en charge.

Les patients avec des résultats fonctionnels éventuellement prédéterminés par la coexistence de malformations oculaires majeures telles que les cataractes congénitales avec microphthalmies majeures, et les cataractes congénitales avec hyperplasie et persistance du vitré primitif, ont été exclu de l'étude.

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

○ L'interrogatoire des parents a porté sur :

- Age et sexe de l'enfant
- Date de découverte de la cataracte
- Circonstances de découverte de la cataracte :
 - Mauvaise poursuite constatée par les parents
 - Strabisme
 - Nystagmus
 - Leucocorie
 - Enfant adressé par un pédiatre ou gynécologue.
- Antécédents familiaux : cas similaires dans la famille (ascendants et fratrie), notion De consanguinité.

❑ Antécédents personnels:

- Déroulement de la grossesse: Infections, suivis.
- Modalités d'accouchement
- Développement général de l'enfant
- État de vaccination.
- Pathologies générales associées
 - **Examen ophtalmologique:**
- Il s'agit d'un examen complet, bilatéral, comparatif et systématisé. Pour les enfants âgés de plus de 5 ans, ces modalités rejoignent ceux de l'adulte.
- Pour les enfants âgés de moins de 5 ans, l'examen clinique est réalisé en deux étapes:
 - Enfant éveillé, précisant le réflexe de poursuite et les réactions de l'enfant. Puis examen complet sous sédation par un anesthésique inhalé (Halogéné) (Photo 1).
 - Cet examen comprend essentiellement:
 - 1- Examen des annexes
 - 2- Examen du segment antérieur avec :
 - Précisant l'état du segment antérieur
 - Examen du cristallin précisant le type anatomo-clinique de la cataracte.
 - Kératométrie et réfraction: réalisées à l'auto-refractomètre automatique portable K+ (photo 1).
 - Une biométrie (photo2)



Photo 1: Réfraction et kératométrie automatique

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

4- Échographie oculaire :

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

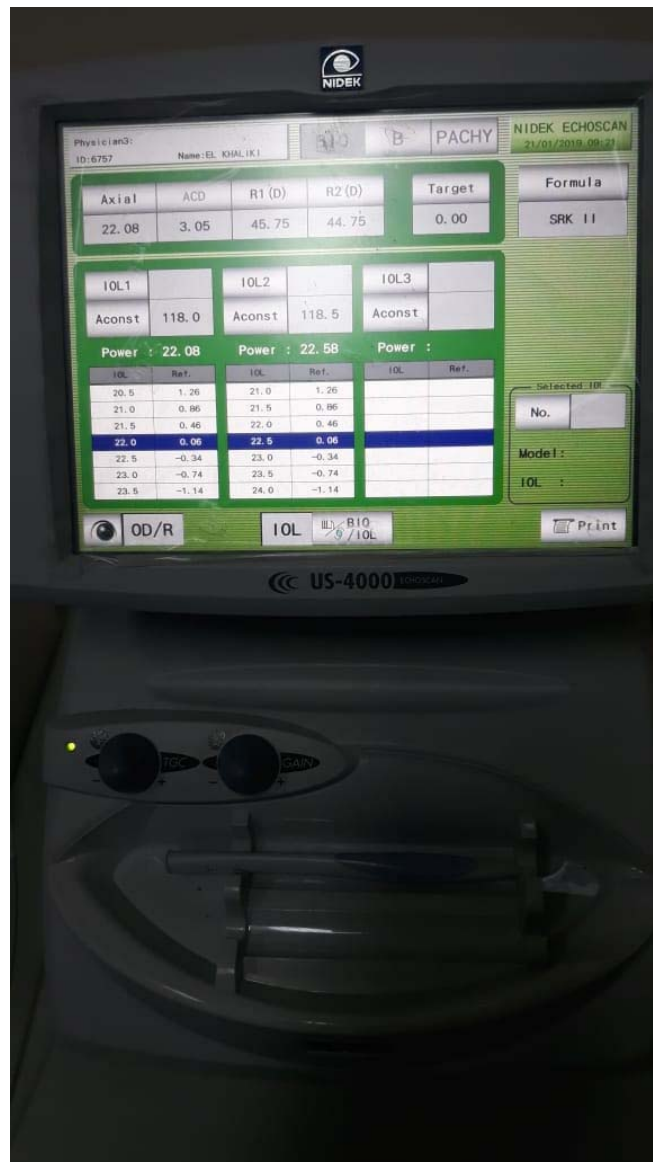


Photo 2 : Biométrie

- **L'examen général**
 - Il est le plus souvent confié à un médecin pédiatre recherchant d'autres malformation associées.
- **Examen de la famille**
 - Examen ophtalmologique complété par l'interrogatoire des parents.
 - Cet examen est réalisé en vue d'un conseil génétique.

○ Examens a visée étiologique

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

○ Technique chirurgicale

- Tous nos patients sont opérés sous anesthésie générale adaptée, selon le même protocole :
- Pré-incision puis tunnélisation cornéenne par un couteau pré-calibré 2,75 mm
- Injection d'une substance viscoélastique de haute viscosité dans la chambre antérieure.
- Réalisation d'un capsulorhexis antérieur ; en cas de cataracte totale blanche et en absence de lueur, on réalise le capsulorhexis sous bleu vision (Trypan Blue).
- Phacoaspiration prudente par la sonde d'irrigation / aspiration (I/A) du phacoémulsificateur.
- Capsulorhexis postérieur d'un diamètre inférieur au capsulorhexis antérieur, élargi si nécessaire lors de la vitrectomie.
- Vitrectomie antérieure à sec.
- La mise en place d'un implant pliable chez les enfants implantés primitivement.
- Aspiration de la substance viscoélastique par la sonde I/A.
- L'intervention est terminée par hudsonsuture autoetanelier ou une suture au monofilament 10/0 par un point dit de sécurité qui sera enlevé 1 mois en post opératoire ; en effet ce point est réalisé car les enfants ont tendance à se frotter les yeux.
- Le traitement post-opératoire comprend systématiquement:
 - Par voie locale : un antibiotique (tobramycine collyre : une goutte 4 fois/jour pendant 10 jours) et un anti-inflammatoire stéroïdien à base de dexaméthasone 0,1% : 1goutte 4 fois par jour pendant 3 à 4 semaines.
 - Par voie générale: un antibiotique.

○ **Surveillance postopératoire est réalisée selon le calendrier suivant:**

- Premier jour: examen de l'enfant éveillé à la recherche de signes inflammatoires ou infectieux.
- j+7: une réfraction objective et un examen ophtalmologique complet avec mesure du tonus oculaire et examen du fond d'œil.
- Examen a 1 mois et à 4mois
- 6 mois: réfraction objective et examen de contrôle avec prescription de lunettes vision de loin et vision de près .

○ **La réfraction oculaire chez enfant :**

La prescription de la correction optique de toute amétropie repose sur la mesure rigoureuse et précise de la réfraction du sujet. Des verres correcteurs pourront être remplacés par des lentilles cornéennes rigides à partir de l'âge de 10 ans.

Mesure de la réfraction :

La cycloplégie suivie d'une skiascopie permettent la mesure de la réfraction.

Cycloplégie :

Elle donne la mesure objective de l'amétropie de base. Elle est indispensable jusqu'à l'âge de 50 à 55 ans en cas de déséquilibre oculomoteur ou d'asthénopie accommodative.

Deux collyres sont habituellement utilisés : l'atropine et le cyclopentolate.

L'atropine existe sous plusieurs formes aux concentrations de 0,3 %, 0,5 % et 1 %. Une instillation 2 fois par jour pendant 4 à 8 jours, selon les auteurs, est préconisée. Les limites sont représentées par une rare résistance à l'atropine, par des phénomènes d'allergie qui ne sont pas rares mais qui peuvent être confondus avec les effets secondaires. Il faut prévenir les parents (recommandations écrites) lorsqu'on utilise l'atropine, de la survenue éventuelle de certains effets secondaires systémiques (fièvre, sueurs, rougeur cutanée, palpitations) et du danger

majeur que représente l'ingurgitation de ce collyre. L'effet perdure pendant au moins huit jours, ce qui peut gêner la scolarité à la différence du cyclopentolate. Il convient pour diminuer ou éviter ces effets systémiques de comprimer les voies lacrymales au moment de l'instillation du collyre.

La prescription du cyclopentolate consiste à instiller 2 gouttes à 10 minutes d'intervalle avec un examen réfractif entre la 45e et la 60e minute. L'horaire doit être respecté scrupuleusement. On obtient la valeur de la réfraction immédiatement lors de la consultation et l'enfant n'est pas gêné dans la semaine qui suit. L'action perdure entre 4 et 8 heures selon la sensibilité du sujet, ce qui gêne moins la scolarité. Les limites sont représentées par l'épilepsie, les risques cérébraux et la résistance au cyclopentolate si la pigmentation est importante (sujets mélanodermes). Son utilisation n'est pas indiquée chez l'infirmes moteur d'origine cérébrale.

Il n'y a pas de cycloplégique idéal. Ces deux collyres ont des avantages et des inconvénients et peuvent être complémentaires.

Les cycloplégiques sont prescrits en fonction de l'âge : avant l'âge d'un an, on ne peut utiliser le cyclopentolate qui n'a pas l'AMM ; on utilisera alors l'atropine à 0,3 %. L'atropine sera utilisée à différentes concentrations en fonction de l'âge ; avant l'âge de deux ans : atropine à 0,3 % ; à partir de 2 ans : atropine à 0,5 %, et à partir de 6 ans : atropine à 1 %.

La cycloplégie permet également de vérifier l'intégrité du fond d'œil.

Skiascopie :

Elle donne la valeur de la réfraction et est effectuée en fonction de l'âge du patient à l'aide d'un skiascope électrique, d'un réfractomètre objectif automatique en modèle fixe ou portable.

Entre 6 et 18 mois, les meilleures conditions chez le tout petit sont réalisées après le biberon afin de profiter du calme postprandial. La skiascopie électrique avec les verres de la boîte d'essai reste un bon examen. Il s'agit d'un examen difficile en particulier pour évaluer

l'astigmatisme où il faut bien respecter la distance examinateur/sujet. Après une skiascopie approximative, on place sur une monture les verres correspondants à la réfraction supposée et par petites touches, on procède aux adaptations nécessaires. Le réfractomètre automatique objectif portable est très utile avec une mention particulière pour les fortes amétropies et les tropies nystagmiques.

Entre 18 mois et 2 ans, on peut utiliser le réfractomètre automatique objectif fixe. Les enfants sont suffisamment âgés pour coopérer et permettre une mesure fiable. Six à dix mesures sont faites à chaque examen et une valeur moyenne est déterminée. La mesure de l'astigmatisme a été complètement transformée par les nouveaux réfractomètres automatiques, en particulier pour la détermination de l'axe.

Si la coopération ne permet aucune valeur correcte de la réfraction notamment chez l'infirmes moteur d'origine cérébrale, une anesthésie générale peut être proposée pour évaluer la réfraction objective et examiner le globe oculaire.

- **La rééducation de l'amblyopie**

- a) Délai de prise en charge par l'orthoptiste :

- 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.

- b) Modalités de rééducation :

- Au sein de notre service, 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 sur peau :**

- Elle consiste à occlure 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 2ans le nombre d'heure / mois d'âge et pour les enfants âgés de plus de 2ans le nombre 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. Cette méthode est préférée à l'occlusion sur peau, en cas de présence de nystagmus, car cette dernière aggraverait le nystagmus.

○ **Rythme de suivi :**

Au début de notre prise en charge, 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'œil non strabique et

en permettant ainsi à l'œil strabique d'avoir une meilleure acuité visuelle que l'œil normal. Une prise en charge du strabisme est démarrée selon les protocoles habituels.

○ **Le pronostic fonctionnel de la cataracte :**

L'âge d'apparition de la cataracte obturant est un facteur pronostic important. Ainsi, la polarité de la cataracte ; soit bilatérales totales obturantes ou unilatérales.

Le résultat visuel dépend considérablement du type de la cataracte,

Les anomalies oculaires associées à la cataracte participent à la baisse de l'acuité visuelle chez l'enfant

Le pronostic est aussi conditionné par l'étiologie. Il est mauvais dans les cataractes secondaires à des embryofœtopathies.

Aussi La durée écoulée entre l'installation de la cataracte et l'âge de la prise en charge

Enfin parmi les facteurs influençant le pronostic, les complications post opératoires ; l'opacification capsulaire et le glaucome chronique constituent les 2 complications fréquentes de mauvais pronostic visuel.



RESULTATS



I. Épidémiologie

1. La fréquence :

Durant une période de dix-huit (18) mois, 30 patients présentant une cataracte congénitale ont été hospitalisés dans le service d'ophtalmologie de l'Hôpital Militaire Avicenne à Marrakech. La fréquence de cette pathologie est estimée à 30 patients par dix-huit mois.

2. L'âge des patients:

La moyenne d'âge de nos patients lors de la prise en charge est de 2 ans s'échelonnant de 1 an à 19 ans, avec une prédominance de la tranche des patients âgés de 0 à 1 an.

Tableau I : Répartition des patients selon l'âge

Age	Nombre
0 à un an	16
1 à 3 ans	2
3 à 7 ans	4
8 à 15 ans	6
Plus de 15 ans	2

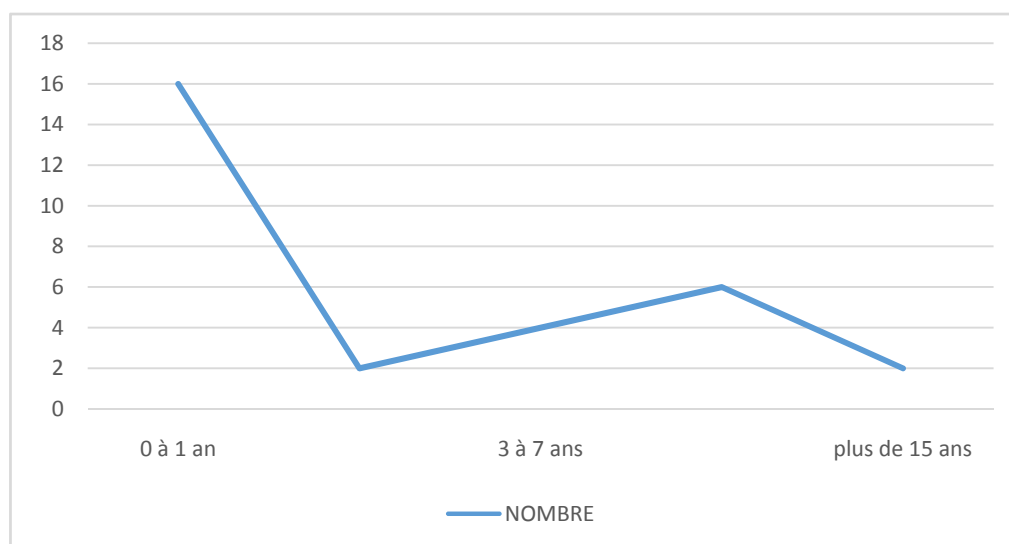


Figure 1 : Répartition des patients selon l'âge

3. Le sexe :

Dix-huit (18) de nos patients sont des garçons et douze (12) sont des filles, ce qui fait un pourcentage de 60% de garçons et un sex-ratio (H/F) de 1,5

Tableau II : Répartition des patients selon le sexe

Sexe	Nombre	%
M	18	60
F	12	40

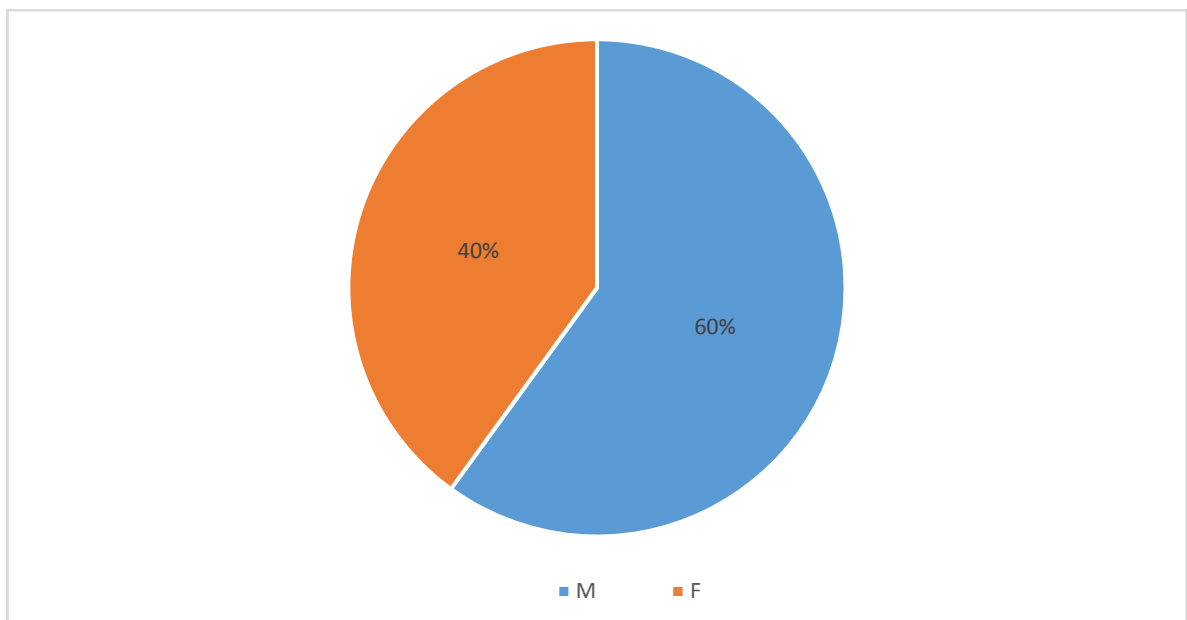


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe

4. L'âge de découverte de la cataracte :

La moyenne d'âge de découverte de la cataracte est de 1 an avec des extrêmes allant de un jour à 26ans.

II. Clinique :

1. Circonstances de découverte :

Dans notre étude la leucocorie est le maître symptôme pour lequel 40%des patients ont consulté, suivi par la baisse de l'acuité visuelle 4 cas ; les autres patients ont consulté pour des signes de malvoyance, un strabisme et un nystagmus. Un seul cas a été adressé par un pédiatre

Tableau III : Circonstances de découverte

Circonstances	Nombre de cas
LEUCOCORIE	12
Baisse de l'acuité visuelle (BAV)	4
Signes de malvoyance (SDMV)	2
NYSTAGMUS	4
STRABISME	6
AUTRES (ex. systématique, uvéite synéchiante)	2

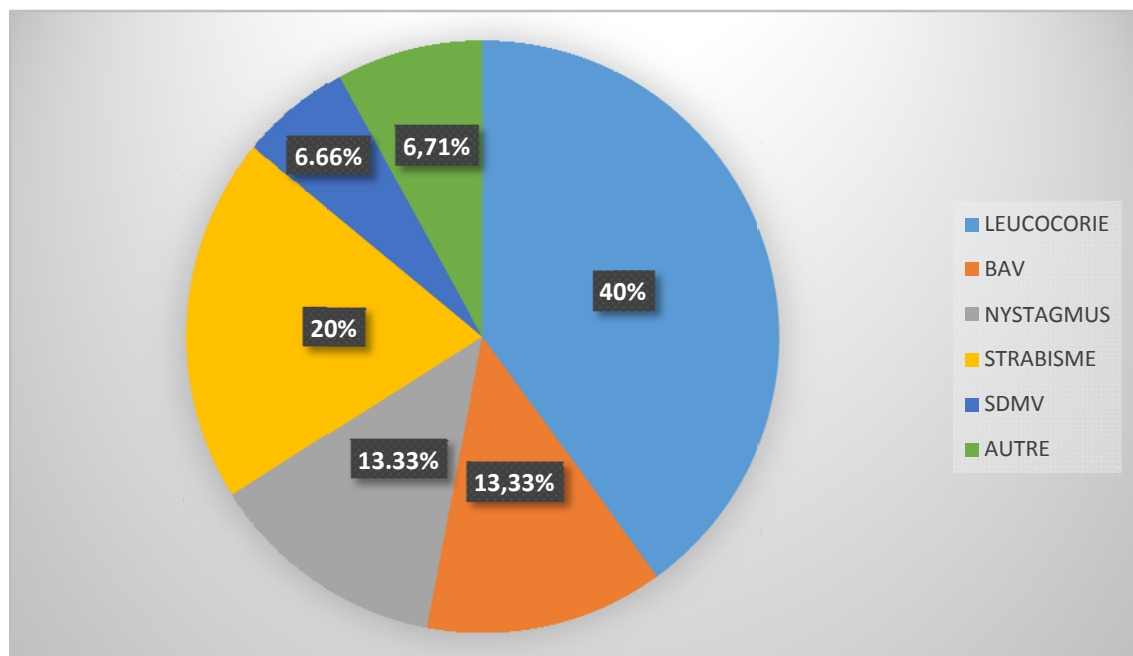


Figure 3 : Circonstances de découverte

2. Antécédents personnels et familiaux :

On a retrouvé :

- Une grossesse non suivie chez 2 patients (6.66% des cas)
- Une notion de consanguinité chez 4 patients (13.33 % des cas)
- Une notion de cataracte congénitale familiale chez 8 patients (26.66% des cas)
- Un retard psychomoteur chez 4 patients (13.33% des cas)
- Une prématurité chez 6 patients (20% des cas)
- Une aniridie familiale chez 2 patient (6.66% des cas)
- Autres antécédents : fièvre prolongée, épilepsie, infection néonatale, rupture prématurée des membranes, mère diabétique, traumatisme crânien, souffrance néonatale et un retard staturo-pondéral et autres (8% des cas).

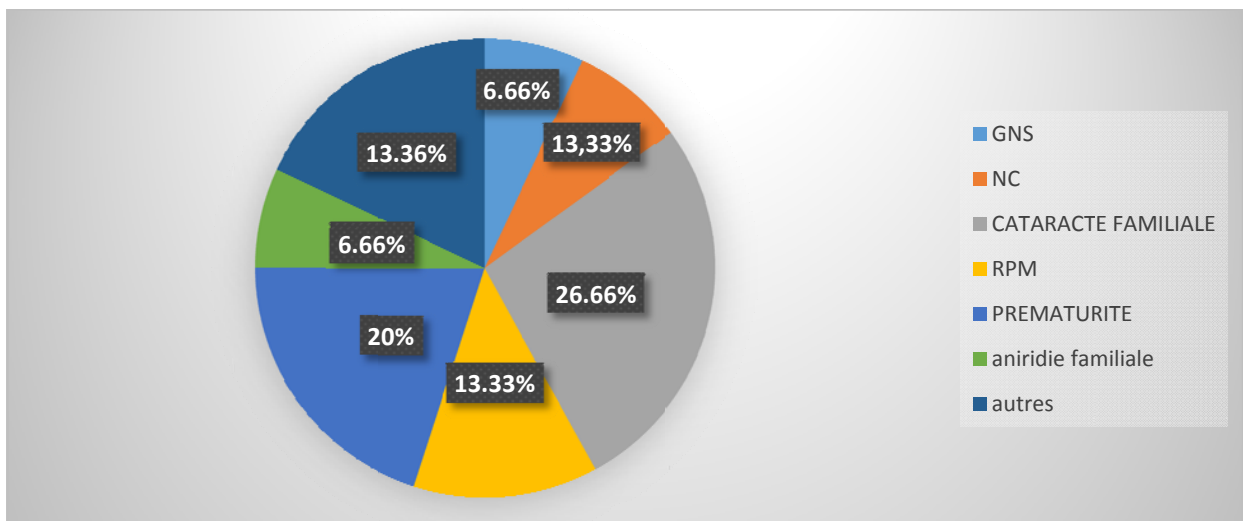


Figure 4 : Répartition des patients selon les antécédents personnels et familiaux

3. Polarité des cataractes :

La cataracte est bilatérale chez 18 patients soit 60% des cas et unilatérale chez 12 patients soit 40% des cas.

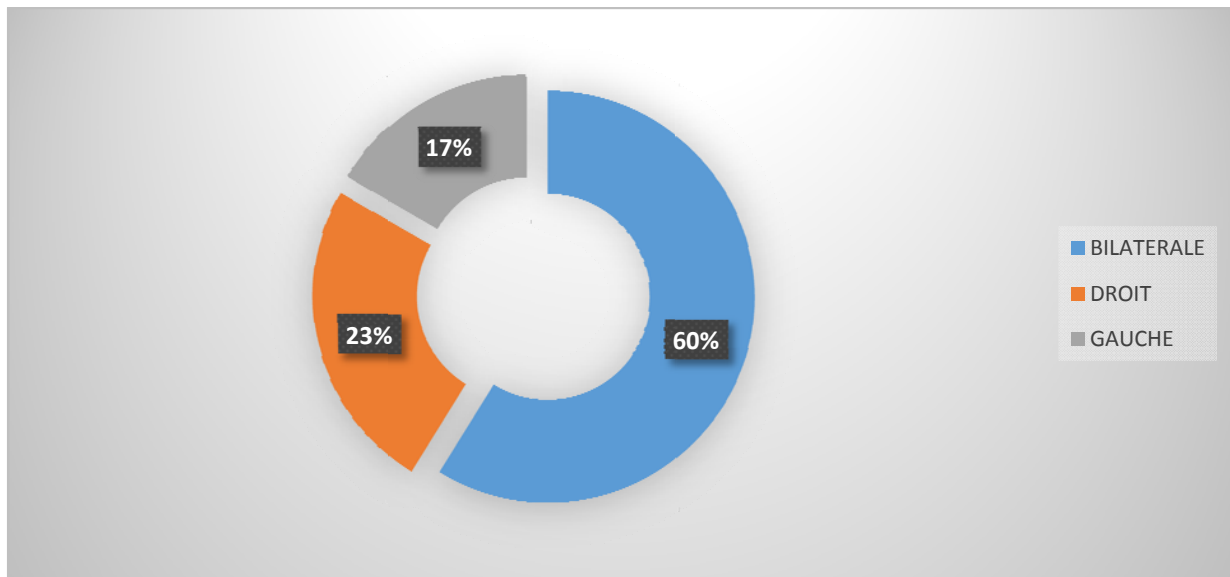


Figure 5 : Polarité des cataractes

4. Types anatomo-cliniques prédominants des cataractes :

- Cataracte totale : 26.66%.
- Cataracte nucléaire : 33.33%.
- Cataracte polaire antérieure ou postérieure : 20%.
- Cataracte cortico-nucléaire : 6.66%

5. Strabisme :

Le strabisme est présent chez 6 patients soit 20% des cas

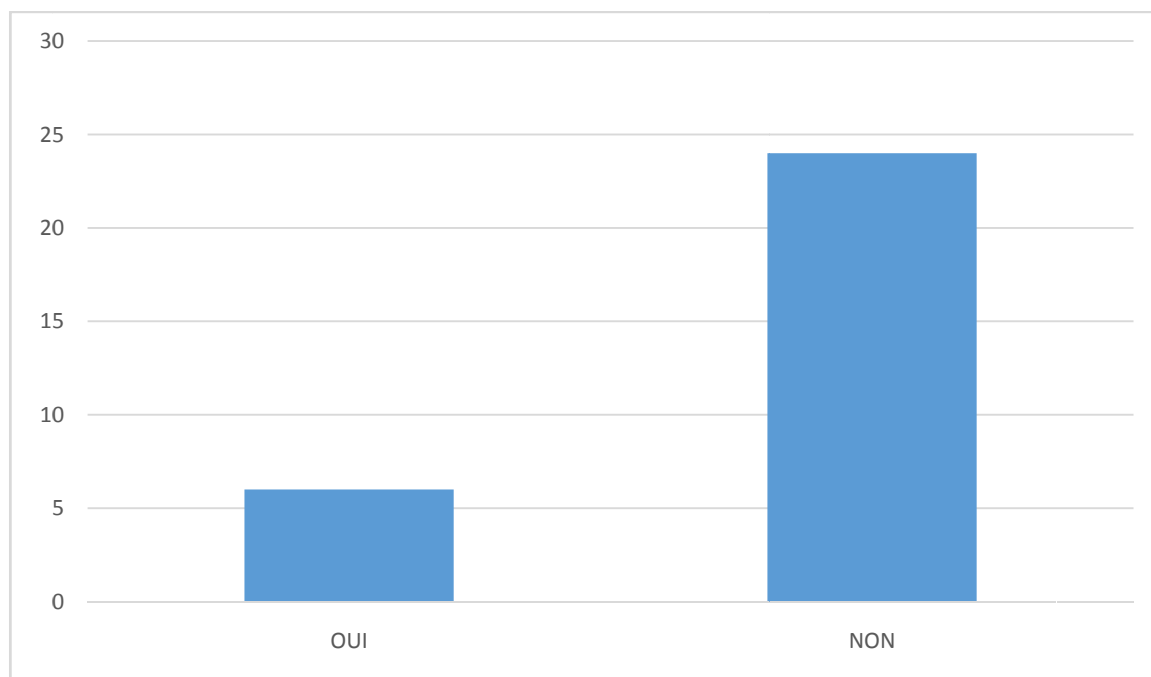


Figure 6 : Strabisme

6. Nystagmus :

Le nystagmus est présent chez 13.33% des cas

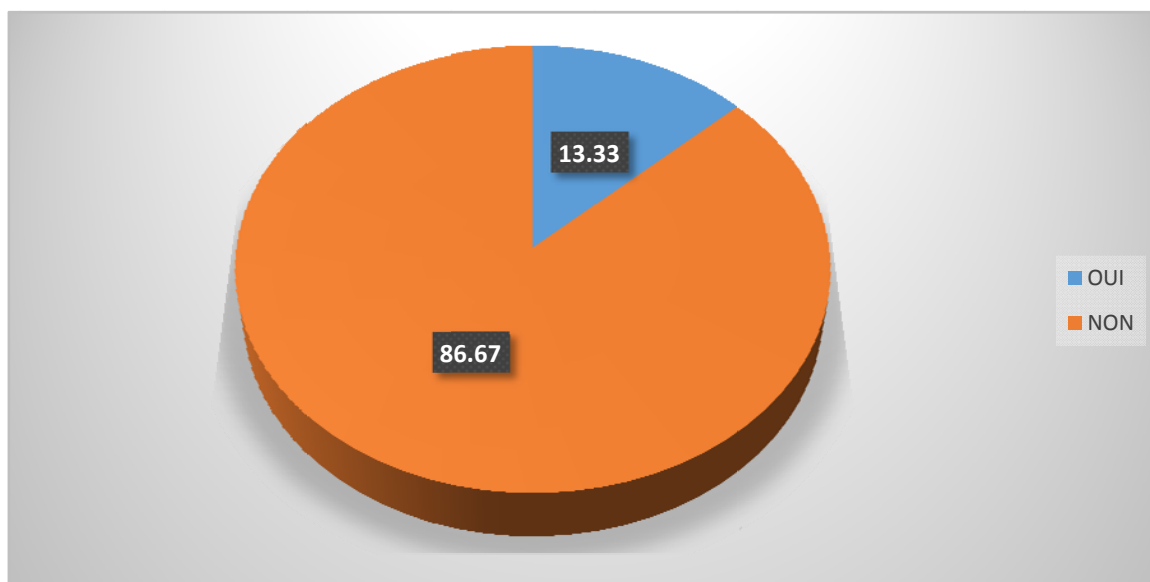


Figure 7 : Nystagmus

7. Lésions oculaires associées :

- Aniridie : 2 cas.
- Blépharospasme : 2 cas.
- Décollement de la rétine : 2 cas.
- Micro cornée : 2 cas.
- Noevus palpébral plan : 2 cas.

8. Lésions générales associées :

- Retard psychomoteur chez 4 cas.
- Cardiopathie congénitale (persistance du canal artériel, sténose de l'artère pulmonaire) chez 6 cas.
- Dysmorphie faciale chez 2 cas.
- Retard staturo-pondéral chez 2 cas.
- Maladie de surcharge chez 2cas.

9. Tonus oculaire :

La moyenne du tonus oculaire de 13,5mmhg (5 à 20) au niveau de l'œil droit, et de 14 mmhg (5 à 21) au niveau de l'œil gauche.

III. Examens paracliniques :

1. La biométrie :

On a retrouvé au niveau des deux yeux :

- Une kératométrie moyenne de 42,80dioptries.
- Une longueur axiale moyenne de 22,65mm.

- Une puissance moyenne de l'implant après sous-corrrection selon l'âge: 22,33 dioptries, avec une puissance minimale utilisée de 10 dioptries et maximale de 30 dioptries.

2. L'enquête étiologique :

L'enquête étiologique était négative dans 53.35 % des cas(Fig.17). Les étiologies sont dominées par :

- Une rubéole chez 4 patients (13.33% des cas)
- Une hérédité isolée chez 6 patients (20 % des cas)
- Une hérédité syndromique chez 2patient (6.66 % des cas)
- Une toxoplasmose chez 2patient (6.66 % des cas)

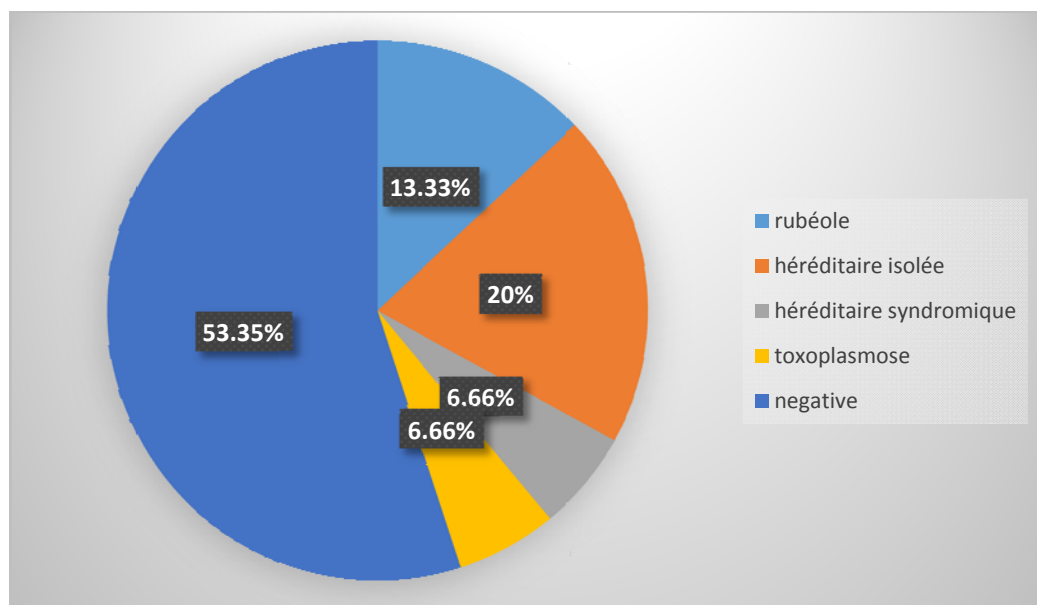


Figure 8 : Étiologies des cataractes congénitales

IV. Traitement :

1. But du traitement :

Le but du traitement est de libérer l'axe visuel et récupérer rapidement une vision physiologique.

2. Type du traitement :

2.1. Traitement chirurgical :

Tous nos patients sont opérés sous anesthésie générale adaptée, par des différents chirurgiens et selon le même protocole : une phacoémulsification suivie d'un capsulorhexis postérieur et d'une vitrectomie antérieure.

a. Type d'implantation :

Dans notre série 18 patients ont bénéficié d'une implantation primaire. 6 patients ont bénéficié d'une implantation secondaire

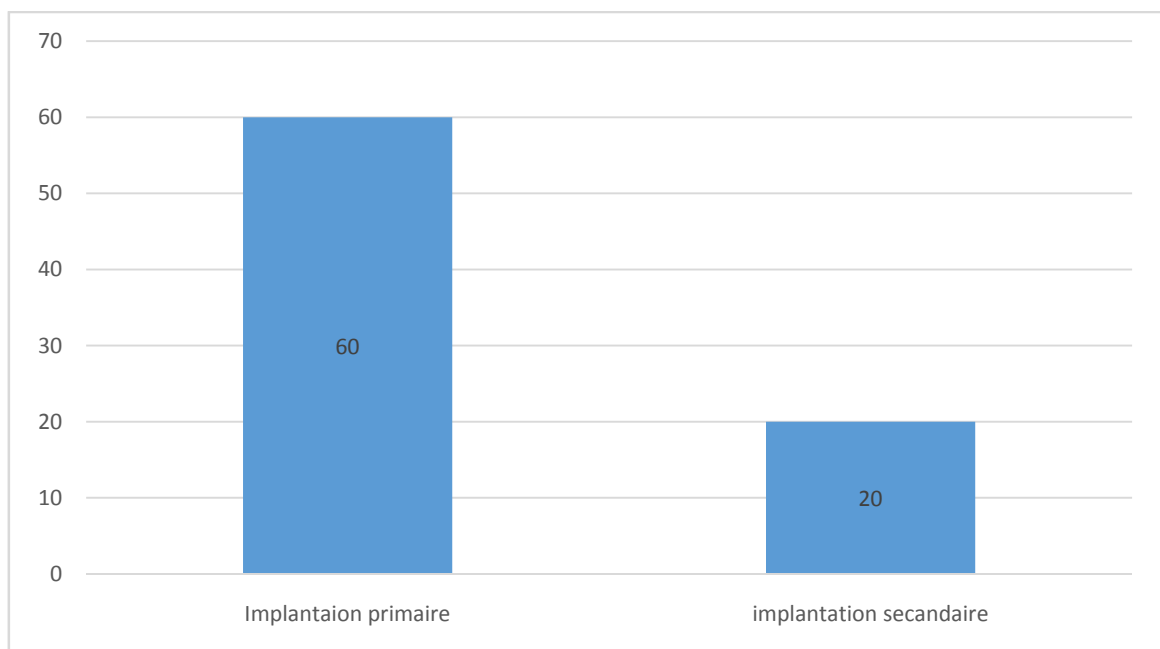


Figure 9 : Type d'implantation

b. Le délai moyen d'intervention entre les deux yeux :

Dans le cas des cataractes bilatérales, le délai moyen d'intervention entre les deux yeux est de 15 jours.

2.2. Traitement médical :

Le traitement médical post-opératoire 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.

2.3. Traitement orthoptique :

La rééducation de l'amblyopie constitue un volet incontournable du traitement. Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une rééducation post-opératoire par occlusion sur peau ou par pénalisation. Le choix de l'une ou de l'autre méthode dépend de la sévérité de l'amblyopie et de la présence ou non d'un nystagmus.

V. Évolution :

1. Résultats anatomiques :

- L'axe pupillaire était libre dans 98% des cas.
- Les suites post opératoires sont dominées par :
- Réactions inflammatoires: 4 CAS
- Cataracte secondaire : 2 CAS
- Déplacement secondaire:2 CAS

Les suites opératoires étaient simples chez 22 CAS

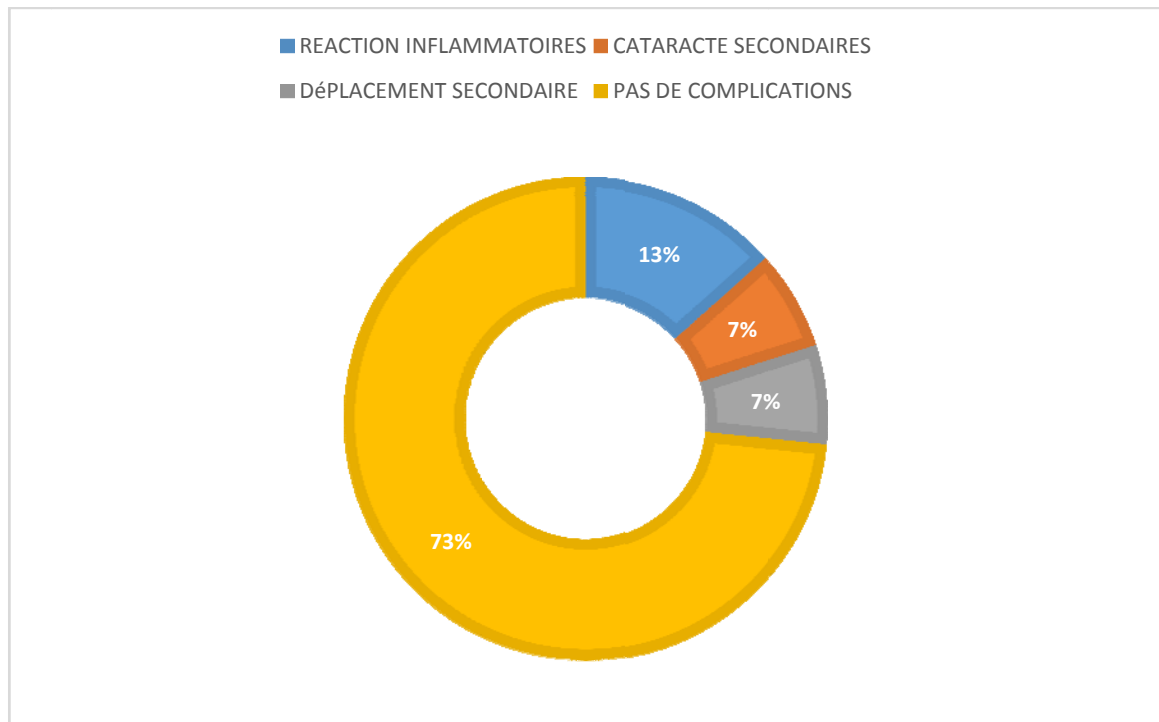


Figure 10 : Suites post-opératoires

2. Résultats fonctionnels :

L'acuité visuelle a pu être chiffrée dans 40 % des cas. Chez les 60 % des cas où l'âge de l'enfant ne permettait pas de chiffrer cette acuité, l'état anatomique du segment antérieur, la visibilité d'un fond d'œil normal et l'amélioration notable du comportement de l'enfant constatée par les parents, nous permettait de considérer les résultats fonctionnels comme satisfaisants.

Le recul moyen est de 12 mois

2.1. Évolution de l'acuité visuelle après rééducation de l'amblyopie :

La moyenne de l'AV chiffrée après correction optique et rééducation à 6,3 à 12 mois en post-opératoire pour les cataractes bilatérales et unilatérales est représenté sur le tableau.

L'évolution de l'AV moyenne corrigée était fortement significative aussi bien dans le groupe des cataractes bilatérales que dans le groupe des cataractes unilatérales.

Tableau IV : Évolution de l'acuité visuelle

	3 mois	6 mois	9 mois	12 mois
Cataracte bilatéral	4.5/10	4.9/10	5.6/10	6.8/10
Cataracte unilatéral	5.4/10	5.6/10	5.9/10	6.3/10

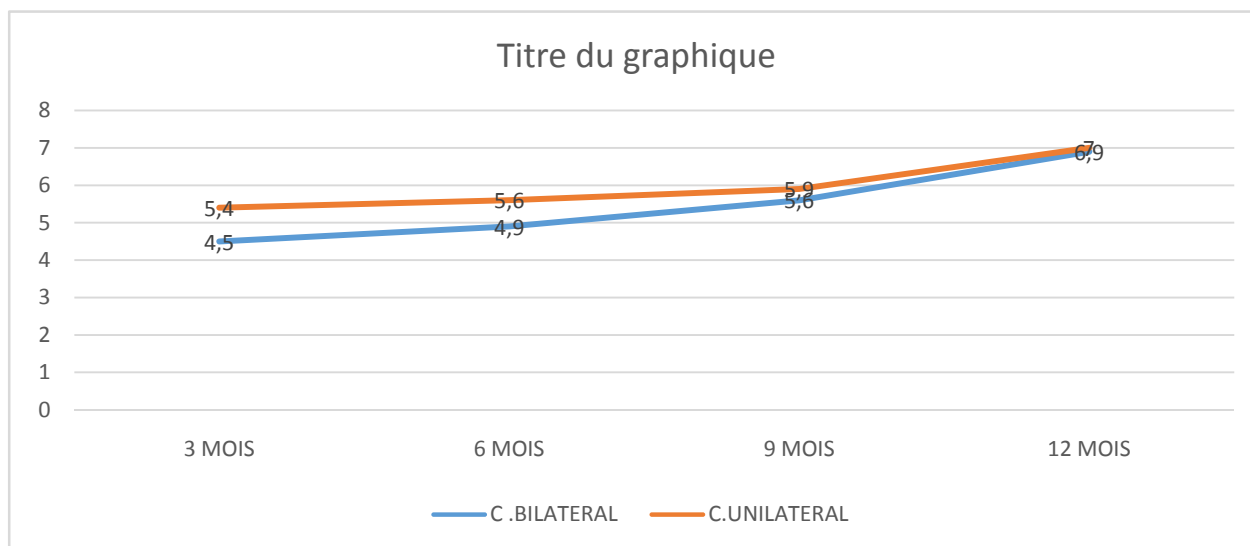


Figure 11 : Évolution de l'acuité visuelle

2.2. Selon la latéralité et l'âge d'apparition de la cataracte :

La cataracte est précoce, apparue dans les 6 premiers mois de vie chez 10 patients (33.33% des cas) alors qu'uniquement 26.66 % des cas sont opérés lors des deux premières années à cause d'un retard diagnostique.

Dans les cataractes unilatérales, une AV \geq 5/10 et une amélioration fonctionnelle subjective sont retrouvées chez 4 patients surtout dans les formes tardives, alors que dans les formes précoces les résultats fonctionnels sont décevants.

Dans les cataractes bilatérales, l'AV est \geq 5/10 dans 26.66% des yeux et une amélioration subjective est observée dans 40 % des yeux. Une fixation douteuse avec plafonnement du regard est notée chez 2 patients, elle est expliquée par l'association d'anomalies rétiniennes à la cataracte. Les résultats fonctionnels sont meilleurs dans les cataractes partielles complétées

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

tardivement avec une AV $\geq 5/10$ et une amélioration fonctionnelle subjective dans 50 % des cas des cataractes tardives contre 20% des cas des cataractes précoces.

Tableau V : Résultats fonctionnels selon la latéralité et le caractère précoce ou tardif de la cataracte

	Cataracte unilatéral(6yeux)		Cataracte bilatéral(36yeux)	
	Précoce	Tardive	Précoce	Tardive
AV $\geq 5/10$	-	4	4	18
AV :2/10_4/10	-	-	2	2
AV $\leq 1/10$	-	-	-	-
Amélioration fonctionnelle subjective	2		2	6
Fixation douteuse	-	-	2	-

2.3. En cas de complications post opératoires :

L'acuité visuelle moyenne finale corrigée était basse dans le groupe des patients ayant présentés des complications postopératoires comparativement au groupe des patients sans complications.

L'AV corrigée moyenne chez les patients sans complications est de 7 /10.

Chez les patients ayant présenté des réactions inflammatoires, les résultats fonctionnels sont bons avec une acuité visuelle corrigée moyenne de 5.1/10 ; ceci grâce à la prise en charge médicamenteuse adéquate post opératoire.

En cas de cataracte secondaire, L'acuité visuelle corrigée moyenne est de 4.5/10 ; tous ces patients ont bénéficié d'une seule ré intervention chirurgicale avec une bonne évolution ultérieure.

En cas de déplacement secondaire de l'implant L'acuité visuelle corrigée moyenne est de 4.5/10.

VI. Résultats et facteurs pronostiques :

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

L'âge d'apparition de la cataracte obturant est un facteur pronostic important. Ainsi, 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 de nos patients. Dans notre série, une AV $<5/10$ est retrouvée au niveau de 20 % des yeux avec cataractes précoces; dans 43,3% des yeux dans la série de BENCHERIFA (8) et dans 70% des yeux dans la série de LESUEUR (90).

La cataracte unilatérale constitue également un obstacle au développement visuel avec installation d'une amblyopie profonde et incapacité de développement de la vision binoculaire. L'AV $<5/10$ dans 20% des yeux des patients ayant des cataractes unilatérales contre 10 % des yeux des patients ayant des cataractes bilatérales. Les bons résultats obtenus dans ces cataractes unilatérales sont au prix d'une intervention chirurgicale précoce lors des 17 premières semaines de vie, 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 lamellaires et les lenticônes postérieurs parce qu'ils ne sont pas denses à la naissance. Alors que les cataractes obturantes bilatérales totales et les cataractes unilatérales, constituent des obstacles au développement visuel avec installation d'une amblyopie profonde influençant la récupération visuelle fonctionnelle.

Les anomalies oculaires associées à la cataracte participent à la baisse de l'acuité visuelle chez l'enfant. De même que la présence d'un nystagmus et un strabisme qui témoignent de l'importance de la répercussion visuelle et entrave le pronostic de récupération fonctionnelle. Dans notre étude comme dans celle de BENCHERIFA, la présence de ces anomalies et surtout le strabisme et le nystagmus a contribué à la réduction de l'AV qui n'excède pas $1/10$.

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

Le pronostic est aussi conditionné par l'étiologie. Il est mauvais dans les cataractes secondaires à des embryofœtopathies .

La durée écoulée entre l'installation de la cataracte et l'âge de la prise en charge. Pour obtenir de bons résultats visuels dans les cataractes congénitales unilatérales, la chirurgie devrait être réalisée avant l'âge de 6 semaines pour minimiser l'effet de privation unilatérale congénitale. Aussi, la famille doit adhérer au programme de la thérapie par occlusion et au maintien de la correction optique. Une étude américaine a montré que les meilleurs résultats visuels sont obtenus lorsque la chirurgie est réalisée pendant les 5 à 8 premières semaines de vie pour les cataractes bilatérales. La précocité de l'intervention chirurgicale a permis d'obtenir une acuité visuelle supérieure ou égale à 5/10 chez 60% des patients.

Les capacités de récupération visuelle sont en fonction de la qualité de la prise en charge. L'extraction extra-capsulaire du cristallin avec capsulorhexis postérieur et vitrectomie antérieure constitue la technique de choix. Pour corriger l'aphaquie, l'implantation en chambre postérieure est préconisée d'emblée car les résultats visuels obtenus suite à une implantation primaire sont de plus en plus encourageants. Ainsi, une grande étude américaine de LEDOUX D , s'étalant sur 10 ans et portant sur 510 enfants porteurs de cataracte congénitale a montré de bons résultats fonctionnels, meilleurs qu'avec les autres techniques de correction de l'aphaquie.

Enfin parmi les facteurs influençant le pronostic, les complications post opératoires, dans la littérature, l'opacification capsulaire et le glaucome chronique constituent les 2 complications fréquentes de mauvais pronostic visuel.

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 3mois et 2 ans ; ceci est responsable d'une grande fréquence d'amblyopie profonde surtout en présence d'un nystagmus associé. Dans la série de LEDOUX D (105), l'âge moyen de prise en charge chirurgicale était très avancé (5,12 ans) d'où les résultats visuels sont relativement décevants à cause de la fréquence de l'amblyopie.
- 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.
- Le bas niveau socio-économique de nos patients n'as pas permis aux enfants d'être équipés par des lentilles de contact d'une façon continue, permettant une rééducation adaptée.

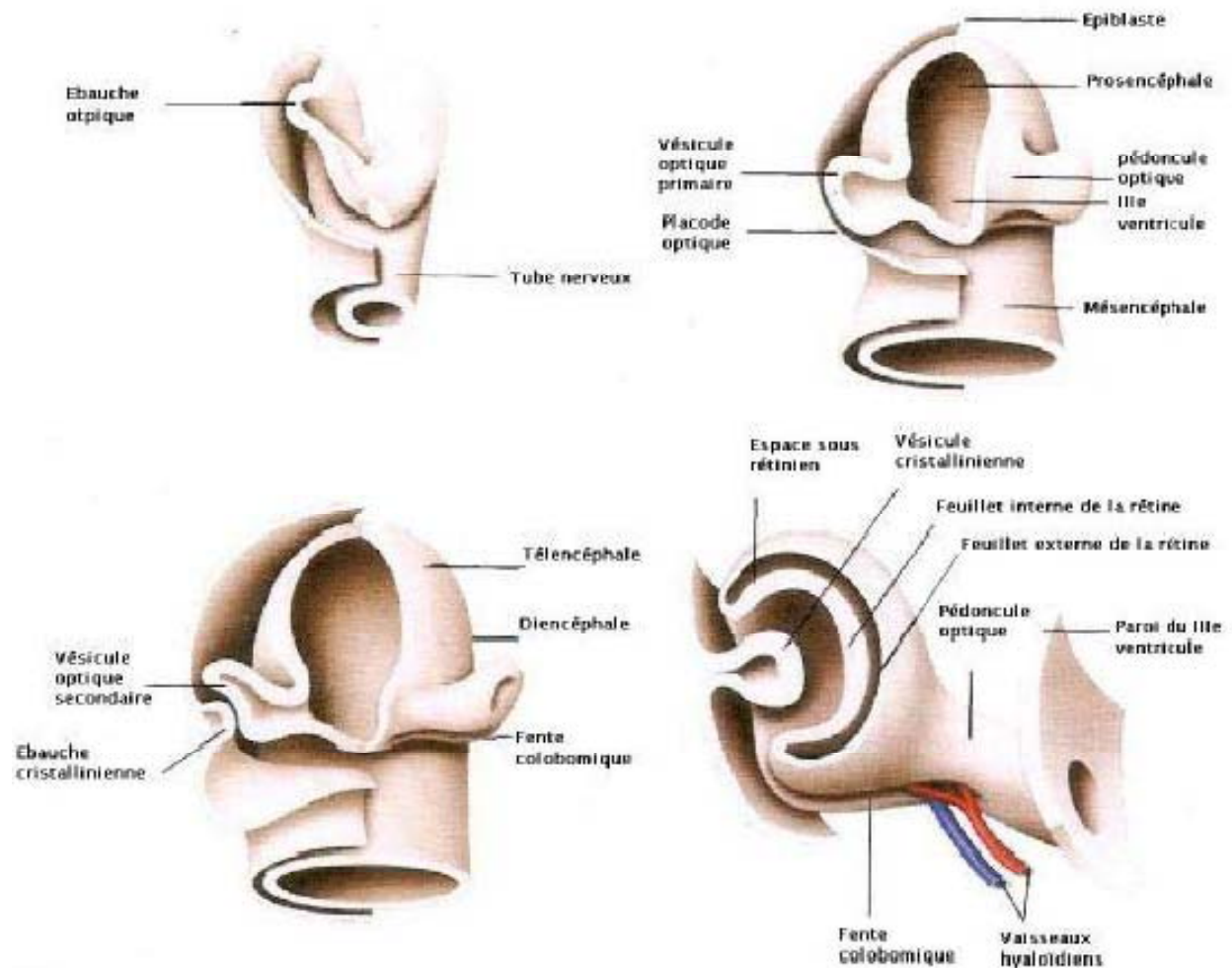


DISCUSSION



I. Généralités

1. Embryologie



Développement embryonnaire de l'ébauche oculaire

- La connaissance et la compréhension des mécanismes du développement normal de l'œil, plus particulièrement ceux du segment antérieur, sont essentielles dans la compréhension de la physiopathologie des anomalies du cristallin (1)
- Le développement du cristallin se fait en plusieurs stades. (Fig. 1 et 2)
 - ❖ L'organogenèse du cristallin.
- Elle peut être divisée en cinq étapes successives dont quatre étapes embryonnaires et une cinquième en post-natale : un stade ectodermique, un stade vésiculaire, un stade des fibres primaires, un stade des fibres secondaires et enfin la croissance post natale du cristallin. (2)

1.1. Stade ectodermique.

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

1.2. Stade vésiculaire.

- Simultanément à l'invagination de la cupule optique se forme la fossette cristallinienne encore attachée à l'ectoderme. Cette fossette se creuse de plus en plus, tandis que son ouverture extérieure se rétrécit. (4)
- Le cristallin apparaît individualisé sous la forme d'une vésicule creuse vers la sixième semaine de vie embryonnaire. La paroi de cette vésicule est faite d'une seule couche de cellules cylindriques. (4)

1.3. Stade des fibres primaires.

- La cavité est comblée à la fin de la sixième semaine.
- Les cellules antérieures forment l'épithélium antérieur et les cellules postérieures forment les fibres cristalliniennes primitives.

- Les noyaux des fibres cristalliniennes primitives sont disposés sur deux ou trois rangées. Sur une coupe transversale, ils forment un arc de cercle à convexité antérieure.
- À la périphérie, cet arc de cercle dessine une sorte de crochet qui se continue avec l'épithélium antérieur : c'est l'équateur. A ce niveau, les noyaux s'accumulent pour former une zone féconde : c'est la zone germinative qui donnera naissance aux fibres secondaires.
- L'évolution des fibres primaires est terminée.
- On note une disparition progressive des noyaux centraux, alors que les noyaux périphériques se multiplient de plus en plus les fibres primitives constituent le noyau embryonnaire. (3, 4)

1.4. Stade des fibres secondaires

- Dès la septième semaine, la formation des fibres n'est plus assurée que par les cellules de la zone germinative, l'épithélium postérieur ayant à ce stade complètement disparu. Ce sont les cellules équatoriales qui donnent naissance aux fibres dites secondaires pendant la vie fœtale et après la naissance.
- Les fibres nouvellement formées se recouvrent en couches successives comme les pelures d'un oignon rejetant en avant puis au centre le noyau embryonnaire. Ces fibres nouvellement formées constituent le noyau fœtal qui entoure le noyau embryonnaire.
- Elles se réunissent en arrière et en avant sur un axe qui constitue la suture.
- Elle prend la forme d'un Y en avant et la forme d'un Y renversé en arrière. La formation des fibres secondaires au niveau de l'équateur a pour effet un allongement plus marqué de l'axe frontal que de l'axe sagittal de telle sorte que le cristallin a tendance à s'aplatir dans le sens antéro-postérieur.

- A la naissance, les noyaux fœtaux sont constitués. Le cristallin possède à ce moment-là les 2/3 environ de son volume définitif : son diamètre est d'environ 6,5 à 7 mm, et son épaisseur est de 5mm.
- Aucun vaisseau ni nerf ne pénètre dans la lentille au cours de l'organogénèse. (3,4)

1.5. La croissance du cristallin après la naissance

- La croissance du noyau adulte débute dès la naissance. Les cellules de l'équateur constituent une placode germinative qui va rester active pendant toute la vie du cristallin pour former les fibres des futures couches du noyau adulte, puis du cortex.
- Au fur et à mesure de la croissance du noyau adulte, des embranchements secondaires apparaissent sur les sutures, formant des ramifications secondaires.
- Les cellules de la zone germinative restent d'ailleurs actives même après l'ablation du contenu cristallinien et sont responsables de la formation des opacifications capsulaires postérieures secondaires.
- Chez l'adulte, le diamètre du cristallin est d'environ 9 mm et son épaisseur est de 5 mm
- La profondeur de la chambre antérieure est de 2,4 mm chez le nouveau-né et va augmenter

Progressivement pour atteindre 3,4 mm à trois ans et 3,6 mm à l'âge adulte. (4)

❖ Développement de la capsule du cristallin

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

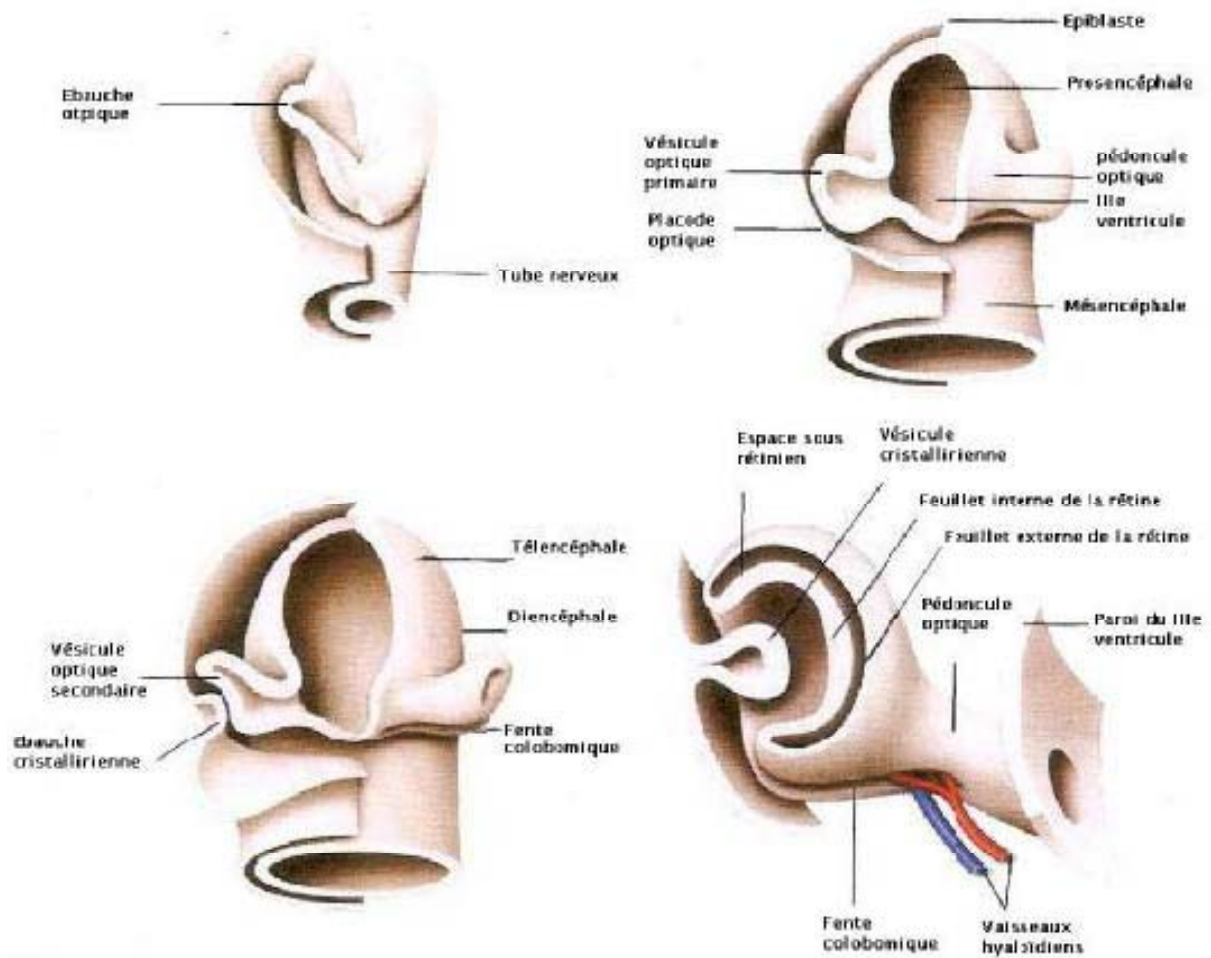


Figure 12 : Développement embryonnaire de l'ébauche oculaire (1)

1. Stade de la placode cristallinienne
2. Formation du puis cristallinien
3. Vésicule cristalline
4. Allongement vers l'avant des cellules épithéliales postérieures
5. Formation des fibres cristallines primaires
6. Formation des sutures

- ❖ Développement du système vasculaire
 - Les rapports de la vascularisation fœtale avec le cristallin ont une grande importance dans la genèse de certaines anomalies associées avec certaines formes de cataracte. Il est donc important d'en connaître les grands principes évolutifs.
 - On peut distinguer deux grands groupes de vaisseaux qui s'anastomosent entre eux. Le premier groupe pénètre à l'intérieur de la cupule optique et donnera naissance à l'artère hyaloïde dont les ramifications vont assurer la vascularisation intraoculaire du fœtus (vaisseaux du vitré primitif, tunique vasculaire à la face postérieure du cristallin).
 - Le deuxième groupe reste en dehors de la cupule, c'est l'artère marginale qui longe De part et d'autre les bords de la fente fœtale et les parois de la cupule optique. Elle donne naissance aux vaisseaux annulaires dont les branches formeront entre autres les vaisseaux en épingle à cheveux de la membrane pupillaire.
 - La tunique vasculaire du cristallin apparaît à la cinquième semaine. Le maximum de son développement est atteint au stade de dix semaines. A la onzième semaine débute l'atrophie des vaisseaux hyoïdiens propres avec pour conséquence une diminution de l'apport sanguin cristallinien. Puis, les rameaux vasculaires disparaissent ; cette évolution dure jusqu'à la fin de la vie fœtale ; elle est maximum au cinquième mois et se fait sous la poussée du vitré définitif avasculaire qui refoule petit à petit le vitré primitif vers le canal de cloquet et vers la face postérieure du cristallin.
 - C'est aussi à onze semaines que les palissades vasculaires de la partie latérale de la tunique commencent à évoluer à la suite de la poussée en avant de la cupule optique.
 - La régression de la partie antérieure de la tunique ne débute qu'à partir du septième mois : la membrane pupillaire ne disparaît que peu de temps avant la naissance.
 - Il est important de noter qu'au cours de toute l'organogenèse aucun vaisseau ne pénètre à l'intérieur du cristallin. (2)

❖ Développement du vitre (fig 13)

- Jusqu'à la fin de la quatrième semaine, il n'y a pas de corps vitré. A partir du moment où la cupule optique s'écarte du cristallin, se forme le vitré primitif de structure réticulée et renfermant d'assez nombreux germes vasculaires. Ce vitré vasculaire augmente au fur et à mesure que la cavité s'agrandit.
- À partir de la neuvième semaine, se constitue le vitré secondaire et avasculaire ou vitré définitif. Le vitré vasculaire sous la poussée du vitré définitif se collabe dans un cône central dont la pointe est dirigée vers la papille et dont la base s'évase en entonnoir à l'arrière du cristallin. C'est ainsi que se forme le canal de Cloquet jalonné par l'artère hyaloïde et ses branches. Il diminue graduellement au point qu'il n'en reste plus que quelques traces dès le septième mois.

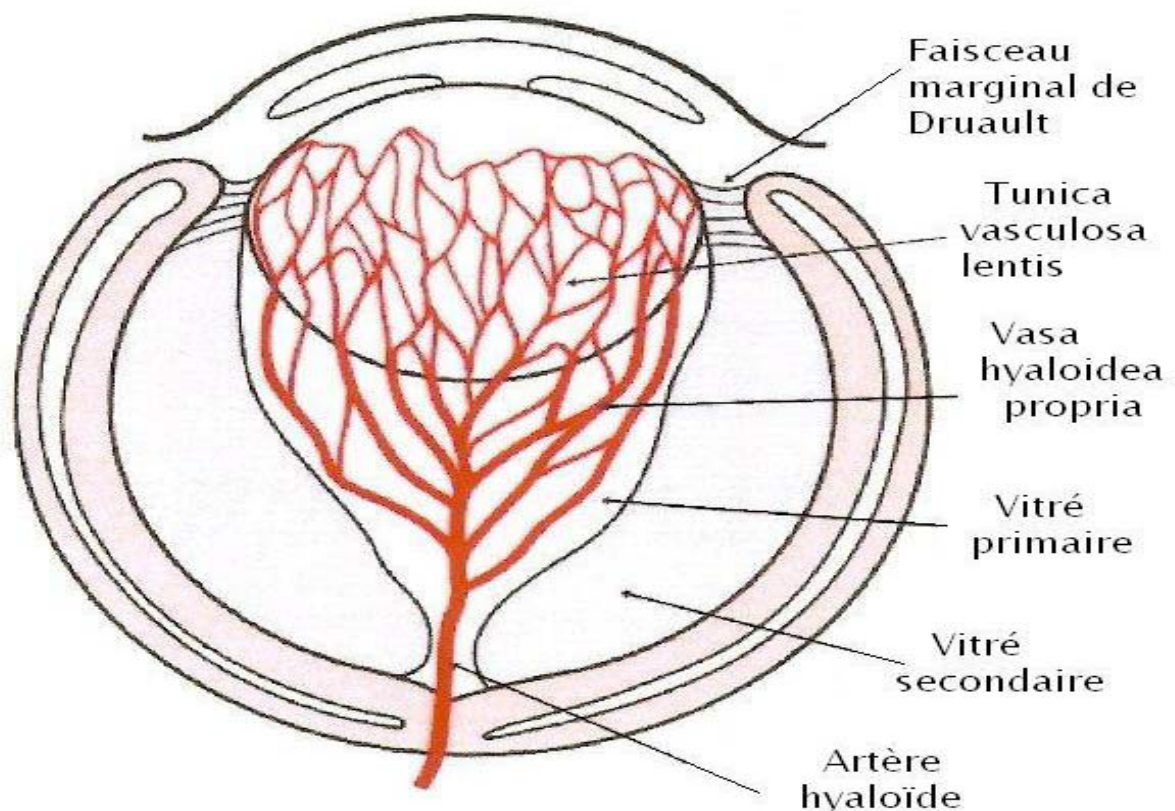


Figure 13 : Structure embryonnaire du vitré primitif (6)

2. Rappels anatomiques et physiologiques

2.1. Anatomie descriptive du globe oculaire

- **La fonction de l'œil** est de recevoir et de transformer les vibrations électromagnétiques de la lumière en **influx nerveux** qui sont transmis au **cerveau**. L'œil fonctionne comme un appareil photographique.
- **Le globe oculaire** ressemble à une petite balle d'un diamètre de **2,5 cm**, d'une masse d'environ **7 grammes** et d'un volume de **6,5 cm³**.
- **La couche externe**, la sclérotique, est une enveloppe de **protection**. Elle recouvre environ les **cinq sixièmes** de la surface de l'œil. Elle donne à l'œil sa couleur blanche et sa rigidité.
- **La choroïde ou choroïde** : c'est une couche vasculaire de couleur noire qui tapisse les **trois cinquièmes** postérieurs du globe oculaire. Elle est en continuité avec le corps ciliaire et l'iris, qui se situent à l'avant de l'œil. Elle **absorbe** les rayons lumineux inutiles pour la vision, elle est très riche en vaisseaux sanguins afin de nourrir les **photorécepteurs** de la rétine.
- **La rétine** : c'est la couche **sensible** à la lumière grâce aux photorécepteurs (les **cônes** et les **bâtonnets**). La rétine possède 2 types de photorécepteurs :
 - **Les bâtonnets** : De forme allongée, ils doivent leur nom à leur forme. ils sont environ **130 millions**. Ils sont absents de la fovéa et se logent à la périphérie. Ils ont une très grande sensibilité à la **lumière**, d'où leur capacité à percevoir de très faibles lueurs la nuit : vision de nuit. Ainsi ils ont une très faible perception des détails et des couleurs car plusieurs dizaines de bâtonnets ne sont liés qu'à une seule fibre du nerf optique.

Ils contiennent une substance chimique appelée **rhodopsine** ou pourpre rétinien. Quand la lumière frappe une molécule de rhodopsine, celle-ci génère un faible courant électrique. Les signaux ainsi recueillis forment un message qui est transmis aux **cellules nerveuses** de la rétine.

- Les cônes : Ils sont environ **5 à 7 millions** à se loger dans la fovéa. Leur sensibilité à la lumière est très faible mais leur perception des détails est très grande pour deux raisons : il y a une densité très élevée de cônes dans la fovéa et surtout chaque cône de la fovéa transmet son information à plusieurs fibres du nerf optique : la vision est donc **de jour**. Ainsi ils ont une très bonne sensibilité aux **couleurs**.

Ils sont de trois types selon le pigment qu'ils contiennent et ont donc une sensibilité à des ondes lumineuses de longueurs différentes : cônes contenant de **l'erythroopsine** (sensibles au rouge), de la **chloropsine** (vert), de la **cyanopsine** (bleu).

- La cornée est une membrane solide et transparente de **11 mm** de diamètre au travers de laquelle la lumière entre à l'intérieur de l'œil. La cornée est privée de vaisseaux sanguins (sinon notre vision serait troublée), elle est donc nourrie par un liquide fluide comme l'eau : **l'humeur aqueuse**. La cornée contient **78%** d'eau et pour maintenir ce degré d'hydrophilie elle est constamment recouverte de larmes alimentées en continu par les glandes lacrymales et répartis par le battement des paupières. La cornée est la **principale** lentille de l'œil, elle assure environ **80%** de la réfraction.
- Le cristallin : C'est une lentille auxiliaire molle et composée de fines couches superposées. Il se déforme sous l'action du muscle ciliaire.
- L'humeur vitrée : Elle occupe **80%** du volume de l'œil, elle est constituée d'une **gelée** (acide hyaluronique) qui donne à l'œil sa consistance.
- L'iris (arc-en-ciel en grec) : Il s'agit du diaphragme de l'œil percé en son centre par la pupille. C'est un muscle qui fait varier l'ouverture de la pupille (entre **2,5 et 7 mm**) afin de modifier la quantité de lumière qui pénètre dans l'œil pour éviter l'aveuglement en plein soleil ou capter le peu de rayons la nuit.

La couleur de l'iris est déterminée par la présence d'un pigment, la **mélanine**, le même composé chimique qui donne aussi leur couleur aux cheveux et à la peau. L'iris est bleu si la mélanine est peu concentrée, il est plus foncé quand la concentration augmente. Tous les

nouveaux-nés ont les yeux bleus parce que la mélanine est enfouie profondément dans le tissu de l'iris. Quelques mois plus tard cependant, ce composé peut se rapprocher de la surface de l'iris et modifier sa teinte.

- **La pupille** : Il s'agit d'un **trou** au centre de l'iris permettant de faire passer les rayons lumineux vers la rétine

2.2. Anatomie du cristallin

a. Description :

- Le cristallin occupe une position clef entre le vitré et la région postérieure de la chambre antérieure.
- C'est une lentille biconvexe transparente aplatie d'avant en arrière. Les faces antérieures et postérieures se réunissent au niveau de l'équateur qui est arrondi.

b. Composition :

- Structurellement le cristallin comprend (fig. 10 et 11):
- Une capsule :
- C'est une membrane anhiste qui entoure le cristallin et qui y isole ses différents compartiments, les cellules épithéliales et les fibres cristalliniennes.
- Elle sert de point d'ancrage aux fibres zonulaires qui, reliées aux muscles ciliaires, permettent la modification de forme du cristallin.
- Son épaisseur est de 13 μ m au pôle antérieur, et 4 μ m au pôle postérieur, et est maximale au niveau équatorial et pré-équatorial. L'épaisseur s'accroît au même temps que le cristallin grossit, au pôle postérieur de 17% et de 40% au niveau de la lamelle zonulaire entre 22 et 77 ans. Avec l'âge la structure fibrillaire devient plus lamellaire.
- La capsule est composée de deux couches : la couche externe ou lamelle zonulaire permettant l'insertion des fibres zonulaires, la couche interne étant en contact étroit avec

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

les surfaces basales des cellules épithéliales antérieures à l'avant, et les cellules postérieures allongées à l'arrière.

- Le matériel capsulaire est produit par les cellules épithéliales.
- L'élasticité de la capsule permet la déformation du cristallin
- Figure 14 : coupe schématique du cristallin et Figure 15 : coupe horizontale du cristallin adulte

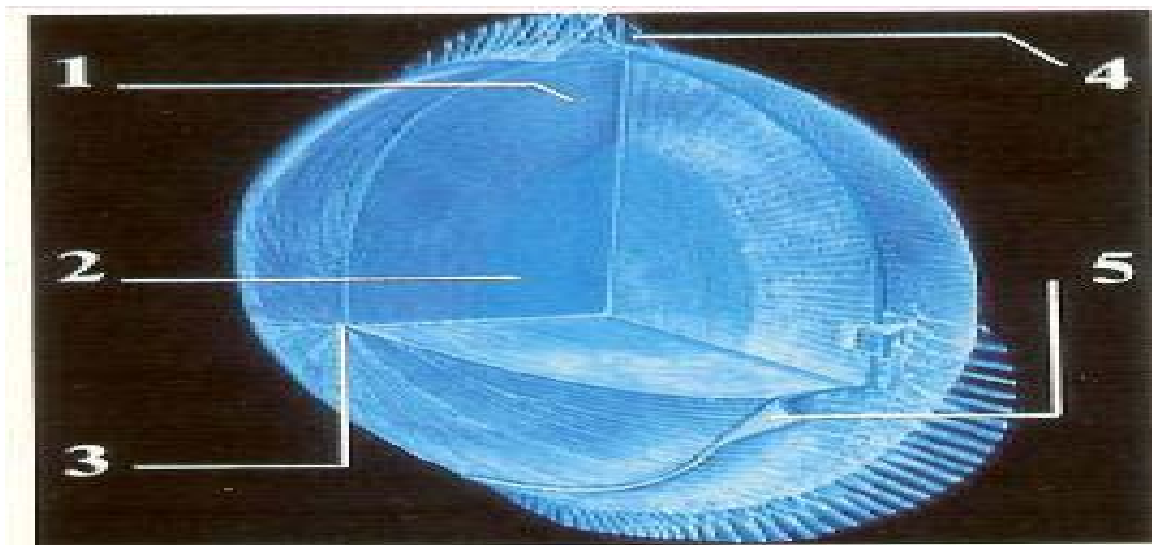


Figure 14 : Coupe schématique cristallin (5)

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

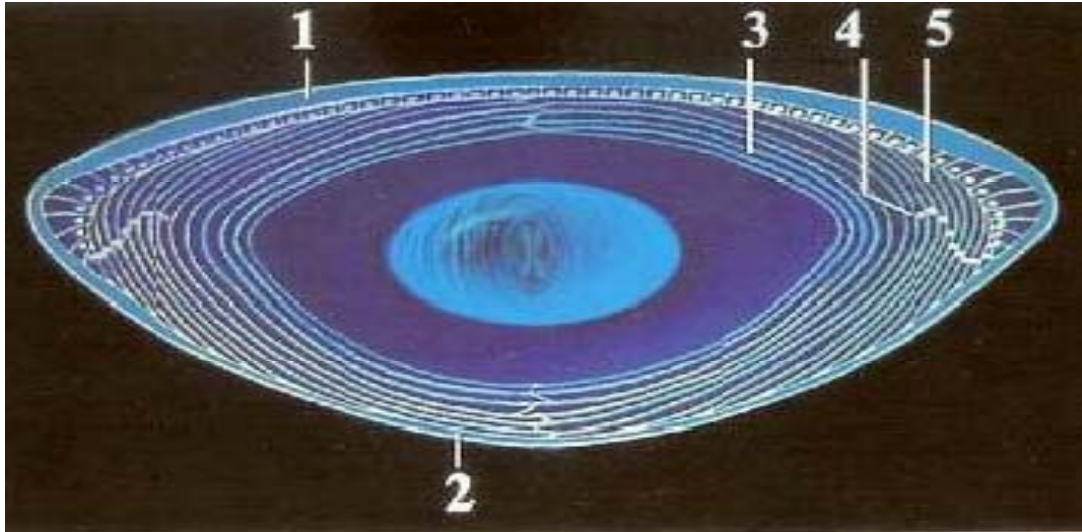


Figure 15 : Coupe horizontale

Du cristallin adulte (4) :

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

Des fibres cristalliniennes :

- Elles constituent avec le ciment interstitiel la substance cristalline.
- Elles ont une direction antéro-postérieure dans l'ensemble. Ce sont des rubans prismatiques épais qui, sur une coupe transversale, ont une forme d'hexagone avec deux faces larges et quatre côtés étroits. Ces fibres se juxtaposent au fur et à mesure de leur formation. Au niveau du noyau cristallinien, l'extrémité des fibres s'allonge de façon à former les sutures en Y antérieures et postérieures.
- La géométrie diffère au niveau du cortex mature, avec une forme d'étoile à neuf branches. Les fibres sont plus fines en postérieur ce qui explique la forme asymétrique du cristallin en coupe sagittale.
- Les fibres n'adhèrent pas par leurs faces larges, mais par leurs côtés étroits.

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

- Elles possèdent un noyau pauvre en chromatine, de forme ellipsoïde, qui manque dans les fibres centrales. Les jeunes fibres sont dotées d'une membrane lipidique qui manque dans les fibres profondes. Elles contiennent une substance semi-liquide albumineuse qui s'échappe après cassure de la fibre. Dans le noyau du cristallin, cette substance devient solide par déshydratation. Cette sclérose s'accompagne de la disparition du noyau ; d'abord centrale, elle gagne au cours des années la périphérie. L'épithélium cristallinien (fig. 12) :
- L'épithélium est une couche unicellulaire qui recouvre essentiellement la face antérieure et l'équateur du cristallin, les apex cellulaires faisant face à l'intérieur du cristallin.
- Il est formé de 2100 à 2300 cellules dont les aspects, la densité cellulaire et l'index mitotique, varient du pôle antérieur jusqu'à l'équateur.

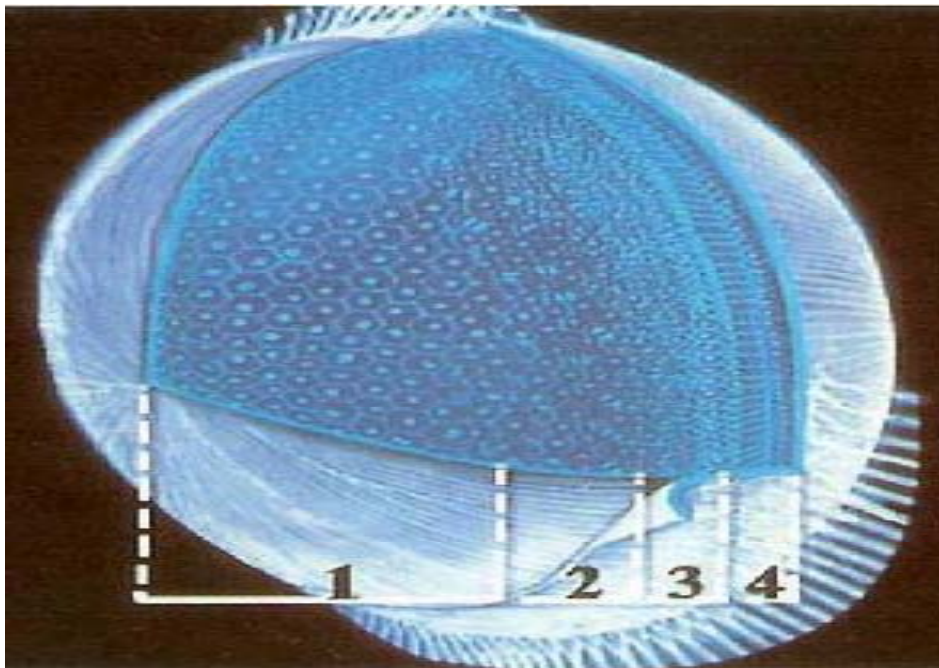


Figure 16 : les différentes zones de l'épithélium cristallinien (4)

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

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

- Au pôle antérieur, les cellules ont 5 à 8µm de hauteur, et 11 à 17 µm de large ; à l'équateur elles deviennent plus petites et plus cylindriques. Leur fonction principale est de produire des fibres cristallines à partir de la synthèse de protéines cristalliniennes.
- On distingue différentes zones épithéliales, du pôle antérieur à l'équateur :
- Zone centrale ou épithélio-centrale
- Les cellules épithéliales sont cubiques, de 7 µm de haut et de 14 µm de large, d'aspect polygonal sur des préparations à plat, et dans leur section elles sont squameuses avec des noyaux à forme elliptique.
- Zone épithélio-distale
- Zone intermédiaire où la densité cellulaire et l'index mitotique sont plus élevés que dans la précédente.
- Zone germinative ou mitotique C'est la région du vortex cristallinien. Les cellules s'y divisent activement. Elles sont pré équatoriales, plus cuboïdales et contiennent beaucoup plus d'organelles que dans la zone centrale.
- Zone transitionnelle ou zone de protofibres Plus proches de l'équateur, les cellules constituant cette zone deviennent pyramidales, s'orientent à 90° par rapport aux précédentes, et s'allongent pour former des colonnes dont la partie basale est plus large que l'apex.
- La zonule de zinne Cet ensemble, de forme triangulaire, de fibres radiées prend naissance sur l'orbiculus et le corona ciliaris du corps ciliaire, et va s'insérer sur l'équateur de la capsule et sur les faces adjacentes antérieure et postérieure du cristallin.
- Ces fibres maintiennent le cristallin dans l'axe visuel et transmettent les contractions du corps ciliaire au cristallin, permettant ainsi l'accommodation. Entre les fibres antérieures et postérieures se trouve délimité l'espace de petit. Selon leur insertion, fibres orbiculo-

capsulaires antérieures et postérieures, ciliocapsulaires postérieures, cilio-équatoriales et cilio-ciliaires.

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

c. Architectonie

- L'examen bio microscopique du cristallin in situ, permet d'observer des bandes de discontinuité en son sein (figure 13), correspondant à des variations de l'indice de réfraction liées au développement embryologique et post-natal de cet organe.
- On décrit chez l'adulte jeune :
- Le noyau embryonnaire, au centre, constitué à la huitième semaine, représenté par deux hémisphères opposées par leur surface plane, et séparées par un espace optiquement vide.
- Le noyau fœtal, entourant le précédent. On y retrouve les lignes de sutures en Y droit et inversé, correspondant aux terminaisons des fibres fœtales.
- Le noyau adulte, représenté par l'apposition des cortex antérieur et postérieur moulés autour du précédent. Les jonctions de ces fibres issues de l'épithélium équatorial, forment des lignes de sutures étoilées. L'épithélium est situé à la surface du cortex antérieur.
- La cristalloïde, entourant le noyau adulte, présente des dépôts pigmentaires à sa face antérieure, et des reliquats blanchâtres de l'artère hyaloïde sur la cristalloïde postérieure.
- La zonule de zinne, masquée par l'iris, est un ligament suspenseur joignant le corps ciliaire à l'équateur du cristallin, où elle imprime des crénelures.



Figure 17 : Aspect bio microscopique des bandes de discontinuité du cristallin (5)

1- Capsule + épithélium ;

2- Cortex ;

3- Noyau adulte

4- Noyau foetal

5- Noyau embryonnaire

d. Les dimensions

➤ **Poids**

- Plus lourd chez l'homme que chez la femme, le cristallin subit une croissance linéaire de 30 à 50ans.
- De 3 mois à 90 ans, le poids passe de 93 mg à 258 mg, et le volume de 93 mm³ à 239 mm³. On donne un poids moyen adulte de 190 à 220 mg.

➤ **Dimensions**

- In situ, chez un emmétrope adulte, le diamètre frontal est de 9 à 10 mm, le diamètre antéropostérieur de 4 mm, et les rayons de courbure, antérieur de 10 mm, et postérieur de 6mm.
- Le rayon de courbure antérieur diminue avec l'âge, passant de 15,98mm à 8 ans, à 8,26 mm à 82 ans. La croissance sagittale excède la croissance équatoriale, et après 20 ans, de biconvexe le cristallin devient arrondi.
- Les dimensions du noyau demeurant stables, le vieillissement se fait au dépens du cortex cristallinien.

➤ **Variations de dimensions suivant l'accommodation**

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

➤ **Indice et puissance**

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

➤ **Rapports du cristallin**

▪ Rapports antérieurs

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

▪ Rapports postérieurs

- Ils sont essentiellement vitreux. Ainsi l'hyaloïde antérieure présente une forte adhérence circulaire à la face postérieure du cristallin : le ligament de Wieger ou de Berger, solide chez l'enfant, et qui entoure la fossette patellaire ou area de vogt. En dehors du ligament de Berger ; le cristallin répond à un espace rétrozonulaire virtuel : le canal de Hannover.

- L'équateur du cristallin répond en dehors à la zonule de zinne qui forme deux plans, antérieur et postérieur, séparés par l'espace rétrozonulaire de Petit.

2.3. Physiologie du cristallin

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

a. L'accommodation

- C'est la propriété que possède le cristallin de modifier sa puissance de manière à ce que l'image rétinienne reste nette quand l'objet se déplace entre le punctum remotum et le punctum proximum. Le punctum remotum est la limite distale de vision, située à l'infini pour un emmetrope ; le punctum proximum est le point le plus rapproché qui peut être vu net ; la distance en mètres séparant ces deux points s'appellent le parcours accommodatif.
- Dans la vision de près, la puissance réfractive du cristallin augmente de 10 dioptries. Cette puissance maximale diminue avec l'âge et atteint pratiquement 0 vers l'âge de 60 ans : c'est la presbytie.

b. Principales constantes chimiques du cristallin

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

➤ 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.
 - **Les acides aminés et les peptides**
- Ils sont à une faible concentration dans l'humeur aqueuse et sont transportés activement dans le cristallin.
 - **Les acides nucléiques**
- La synthèse protéique dépend des acides nucléiques. L'ADN (acide désoxyribonucléique) est présent dans quelques cellules du cristallin, l'épithélium et le cortex.
- La durée de vie de l'ARN (Acide Ribodésoxynucléique) messenger est plus importante permettant la poursuite des synthèses protéiques.
 - **Les nucléotides pyrimidiques**
- Ils sont représentés par NAD + (Nicotinamide Adénine dinucléotide), NADH (Nicotinamide adéninedinucléotide réduit), NADP (NAD phosphate), et NADPH (NAD phosphate réduit).
 - **Les phosphates organiques**
- L'ATP (Adénosine triphosphate) et l'ADP (Adénosine diphosphate) constituent l'essentiel des phosphates de haute énergie.
- Ils sont principalement retrouvés dans l'épithélium et le cortex : régions métaboliquement les plus actives.
 - **Les hydrates de carbone**
- On trouve principalement le glucose qui est surtout présent dans les espaces extracellulaires sous forme libre, et en petites quantités de fructose, de glycogène, et de sorbitol.

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

➤ **Les ions inorganiques**

- Le cristallin maintient une concentration élevée de potassium (K⁺) (114 à 130 mEq /Kg d'eau) et basse de sodium (14 à 26 mEq/ Kg d'eau) par rapport à l'humeur aqueuse.
- Dans la cataracte, leurs concentrations respectives tendent à se rééquilibrer. Le Na⁺ et le K⁺ sont essentiellement sous forme libre, échangeables. 15 % sont sous forme liée et le degré de liaison est variable de la capsule au noyau.
- Les chlorures sont étroitement associés au sodium et représentent 18,5 mEq/ Kg d'eau par rapport aux 105 mEq / Kg d'eau dans l'humeur aqueuse.
- Le calcium joue un rôle dans la perméabilité cellulaire malgré sa faible concentration (0,14 µg / mg de poids sec) mais augmente dans les cristallins cataractés.
- Le magnésium demeure constant et joue le rôle d'un cofacteur dans les réactions enzymatiques.
- On retrouve également les sulfates, et à l'état de trace : le Fer, le Cuivre, le Manganèse, le Zinc, le Sélénium, le Baryum, le Strontium, le Silicone et le Molybdène. Leurs taux varient avec l'âge et la cataracte.

c. La nutrition du cristallin

- Le cristallin est un tissu avasculaire. Sa nutrition est donc assurée par l'humeur aqueuse grâce à des échanges qui se font à travers la capsule.
- Cette capsule est beaucoup plus perméable surtout vis-à-vis des molécules chargées positivement car elle est chargée négativement, mais la pénétration intra cristallinienne est compliquée par l'épithélium qui règle les échanges en fonction des besoins du cristallin.
- Cet épithélium est le siège de différentes pompes biologiques.

d. Transparence du cristallin

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

2.4. Particularités anatomiques et bio microscopiques du globe oculaire chez l'enfant :

- **La longueur axiale** du globe oculaire à la naissance est de 16,80 mm ; elle augmente rapidement pendant la première année, puis plus longtemps jusqu'à la puberté.
- **Le diamètre cornéen** est de 11,60 mm à l'âge deux ans avec une kératométrie de 45 D à l'âge de six mois.
- **Les rayons de courbure cristalliniennes** antérieurs et postérieurs vont augmenter jusqu'à l'âge de deux ans ainsi que son poids et son volume, ceci est dû aux cellules équatorielles qui constituent la placode germinale expliquant ainsi la fréquence des cataractes secondaires chez l'enfant par la prolifération cellulaire à partir de l'équateur entraînant la formation de perles d'Elsching qui migrent vers la région pupillaire.
- **Le noyau cristallinien** restera mou jusqu'à l'âge de trente ans, ce qui permettra son aspiration sans difficulté dans la majorité des cas.
- **La capsule cristallinienne** est légèrement plus fine, plus solide et plus élastique que chez l'adulte.

- **La zonule** a une structure de gel contenant des fibrilles accolées, de périodicité superposable à celles du vitré ce qui confère une certaine résistance qui va décroître avec l'âge. Il existe de très fortes adhérence lenticulo-vitréenne.
- **A la naissance**, le cristallin comporte uniquement le noyau fœtal entouré de sa capsule ; à la fin de la première décade, le noyau adulte sera déjà nettement visible et continuera à se former jusqu'à la fin de la croissance (20 à 30 ans), plus tardivement apparaît l'écorce périphérique du cristallin ; ceci se traduit par des bandes de discontinuité qui correspondent à l'alternance de ralentissement et de reprise de la croissance de fibres.
- **Le tonus oculaire** est de six à huit mmhg à la naissance puis s'élève progressivement pour atteindre quatorze mmhg à l'âge de six ans.

Il résulte de cette particularité anatomique une grande puissance sphérique de l'œil de l'enfant par rapport à l'adulte, ce qui explique la plus grande puissance des implants nécessaires pour corriger l'aphaquie.

3. Evolution de la fonction visuelle chez l'enfant

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

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

3.1 Développement des fonctions visuelles chez l'enfant

- La vision comporte de nombreux paramètres dont l'acuité visuelle n'est que le plus connu, mais il faut compter avec le sens de la sensibilité au contraste, la sensibilité aux diverses longueurs d'onde du spectre visible (vision des couleurs), la sensibilité à la sommation binoculaire, la sensibilité au mouvement, l'étendue du champ visuel, pour ne citer que les principaux. Tous ne se développent pas à la même vitesse.
- Leur durée de maturation n'est donc pas identique et celle-ci définit pour chacun d'eux une « période sensible ». Ce développement ne se fera que si la vision est en mesure d'être utilisée, c'est-à-dire s'il n'y a pas d'obstacle au passage des influx visuels synchrones et semblables aux deux rétines. (Hubel et Wiesel).
- Les fonctions visuelles se développent rapidement pendant le premier mois de vie et l'expérience visuelle semble jouer un rôle primordial dans leur développement.

a. L'acuité visuelle (figure 14)

- Le nouveau-né à terme :
 - Il n'a pas achevé sa maturation visuelle, en particulier en matière d'attention visuelle et de binocularité.
 - Son appareil visuel n'a pas sa taille adulte puisque :
- Le globe oculaire poursuit sa croissance, contribuant à l'amélioration de la qualité optique de l'image rétinienne.
- L'article externe des cônes rétiniens subit un allongement permettant aux cônes de se concentrer dans la fovéa.
- La mélanisation du nerf optique n'est pas achevée.

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

- Au niveau du cortex, les synapses se développent et se remanient.
- La maturation se fait surtout lors de la première année. Les différents éléments de la fonction visuelle vont atteindre leur niveau optimal par maturation et apprentissage. La fonction visuelle participe au développement général de l'enfant qui lui-même provoque un entraînement de la fonction visuelle.
- L'appréciation de cette vision nécessite :
 - Une parfaite connaissance des étapes de son développement psychomoteur et visuel.
 - L'utilisation des techniques spécifiques adaptées à l'âge de l'enfant.

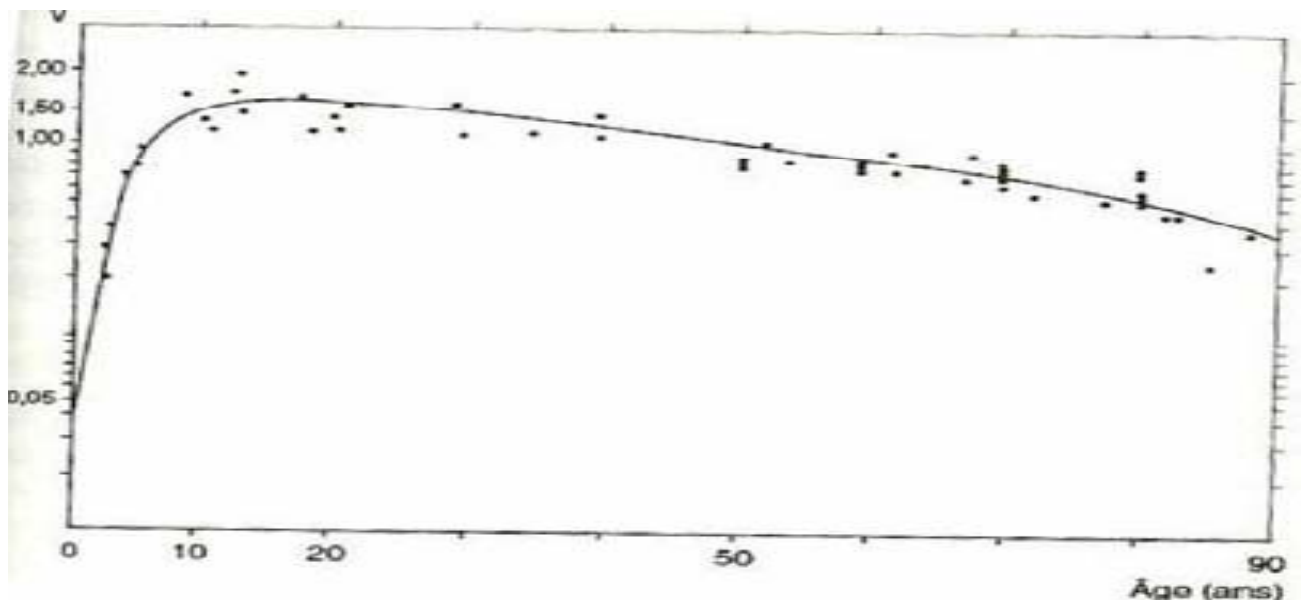


Figure 18 : Variations avec l'âge de l'acuité visuelle d'après Varriest

- Les acquisitions visuelles chez l'enfant se font selon la chronologie suivante :
 - **Période néo-natale**
- A la naissance à terme, la vision périphérique est meilleure que la vision centrale.
- Certains phénomènes sont intéressants à connaître.
- A l'état de veille, l'enfant ouvre spontanément les yeux et la position des globes oculaires est celle de la direction de la tête pour l'enfant sur le dos.

- Lors de la mobilisation passive de la tête, les yeux effectuent un mouvement inverse de celui de la rotation de la tête. C'est le réflexe vestibulo-oculaire. Il disparaît au bout de deux à trois semaines pour laisser place à une synergie oculo-céphalique.
 - Les mouvements des globes oculaires sont amples et rapides dans les différents champs du regard. Ils restent asymétriques jusqu'à trois semaines.
 - Le frottement de la paupière entraîne un réflexe de clignement. L'ouverture forcée des paupières déclenche des contractions palpébrales. Ces deux phénomènes sont associés à des mouvements de défense à partir de la troisième semaine.
 - Réaction à la lumière douce (29) :
 - On obtient une ouverture des paupières à l'incitation lumineuse douce. Le réflexe de fixation apparaît ainsi que le réflexe de poursuite d'un objet lumineux proche.
 - L'apparition de la synergie entre les mouvements de la tête et des yeux fait en sorte qu'à la fin du premier mois, le bébé tourne sa tête, en même temps que ses yeux vers la lumière.
 - Incitation à la lumière puissante :
 - Intolérance à la lumière vive chez le nouveau-né, qui disparaît à la troisième semaine.
 - Le réflexe photo moteur est vif et rapide.
 - Le clignement à la lumière est net vers la troisième semaine.
 - La fermeture des paupières à l'approche rapide d'un objet ou d'une lumière n'existe qu'à partir du premier mois.
- **La petite enfance**
- Au premier trimestre Dès deux mois, l'enfant accommode sur les objets sonores qui bougent, un visage ou une main mobile. La vision est fondamentale pour l'apparition d'un sourire. La convergence apparaît vers la fin de ce mois, de façon intermittente sur un objet fixé. Trois mois, est l'âge où il tient sa tête et saisit les objets à deux mains. Il a

acquis la synergie main-œil. La coordination binoculaire se perfectionne, avec le développement de la convergence, de l'accommodation, d'abord d'un œil puis de l'autre.

- Au deuxième trimestre A quatre mois, la convergence est constante car le nerf optique est myélinisé. La fixation-préhension se perfectionne avec la synergie œil-main-tête. L'enfant tourne sa tête et suit un objet dans un rayon de plus de cent cinquante degrés. Son acuité est de 1/30 à 1/10. Ces expériences visuelles, associées aux autres données sensorielles, constituent le point de départ du processus d'adaptation sociale.
- L'enfant commence à reconnaître son entourage et à modifier son comportement en fonction de ce qu'il voit.
- Au troisième trimestre L'enfant se tient assis et se déplace en rampant. Il acquiert une notion de relief et de profondeur. Son acuité visuelle est de 1 à 2/10.
- Au quatrième trimestre Le début de la marche s'accompagne d'un perfectionnement de la vision binoculaire : la vision stéréoscopique. Son acuité visuelle est de 2 ou 3/10 à un an . Il commence à avoir une perception des tailles, des distances, des volumes et des perspectives. L'enfant manifeste une certaine discrimination et une préférence pour certains objets. La synergie accommodation convergence s'établit.
- D'un à trois ans C'est la période la plus sensible au développement normal de la vision binoculaire.
- Au-delà de trois ans L'acuité visuelle est de 5/10 à quatre ans et de 10/10 vers cinq ou six ans. On peut rencontrer une acuité visuelle maximale de 15 à 20/10 chez quelques adolescents entre quinze et vingt ans. Par la suite l'acuité diminue en raison du jaunissement du cristallin, du myosis et de facteurs neuronaux pour se retrouver à 10/10 entre cinquante et soixante ans, 7/10 vers soixante-dix ans. Au-delà de quatre-vingts ans, une acuité de 5/10 peut être considérée comme normale.

b. Les autres fonctions visuelles

➤ **Discrimination spatiale**

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

➤ **Champ visuel**

- Chez l'enfant, il peut être mesuré en étudiant les mouvements oculaires déclenchés par des cibles présentées à partir de la périphérie. Le nouveau-né détecte mieux un stimulus en temporel qu'en nasal jusqu'à l'âge d'un mois.
- Son champ visuel s'étend de trente degrés de chaque côté du point de fixation sur le méridien horizontal, il est de 50° à deux mois, de 75° entre quatre et six mois, et à un an il prend ses dimensions définitives comparables à celles de l'adulte à la fin de la première année.

➤ **Perception des couleurs**

- La sensibilité aux couleurs est explorable par des techniques électro physiologiques (électrorétinogramme et potentiels évoqués visuels). A un mois, aucune vision des couleurs n'est présente. A trois mois, il peut distinguer le jaune du vert, le rouge du jaune, et le bleu des autres couleurs. A quatre mois, toutes les couleurs sont séparées. La sensibilité aux couleurs est une des fonctions visuelles les plus tardives à arriver à maturation puisque ce n'est que vers l'âge de 11 à 13 ans que la sensibilité aux couleurs devient adulte.
- À noter que l'usage correct des noms des couleurs apparaît entre trois et cinq ans. L'ordre d'apparition des différents noms est assez constant, le premier étant presque le rouge, suivi du jaune, du bleu et du vert.

➤ **Sensibilité aux contrastes (figure 15)**

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

➤ **Vision binoculaire**

- De la perception des deux images monoculaires fournies par les deux fovéas, naît la perception binoculaire. Elle permet un enrichissement des perceptions et, en outre, améliore la perception tridimensionnelle par la vision stéréoscopique. Celle-ci est acquise par la superposition de deux images selon deux angles légèrement différents. Il faut noter qu'elle est considérée comme adulte à l'âge de dix-huit mois.
- L'installation de la vision binoculaire est très précoce, l'enfant naît avec un potentiel de vision binoculaire. Si cette fonction n'est pas bien développée au cours des 3 à 6 mois de vie, elle n'est jamais obtenue (36).

b. Fondements de la notion de période sensible du développement visuel

- La constatation d'un développement différentiel de la vision en fonction de l'expérience visuelle a permis de faire émerger le concept de « criticalperiod » ou « période critique » du développement visuel (38, 39). Le terme de « période sensible » est également utilisé comme synonyme de la « période critique ».
- La période sensible du développement visuel se définit comme la période au cours de laquelle le système visuel se met en place, au plan anatomique comme au plan fonctionnel.
- Lorsque le profil adulte est atteint (10 à 12 ans), on peut considérer que la période sensible est terminée. C'est ainsi la période au cours de laquelle une altération de

l'expérience visuelle peut entraîner un déficit irréversible sur le long terme en l'occurrence au cours des cataractes congénitales ; la période sensible serait alors terminée lorsqu'une altération de l'expérience visuelle devient sans conséquence significative.

- La période sensible semblait être une notion évidente. Pour le praticien les conséquences étaient simples : au-delà d'un certain âge chez l'homme, la rééducation de l'amblyopie est difficile ; il existe un sommet de la période sensible après lequel la guérison n'est plus possible, bien qu'il existe toujours un cas exceptionnel de rééducation tardive. Cependant, la courbe représentative de la période sensible du développement visuel, telle qu'on peut la retrouver par exemple dans le travail d'Olson et Freeman, a toujours le même profil, quel que soit la propriété ou l'espèce étudiée. Le sommet de la période sensible est la phase au cours de laquelle il existe un maximum de plasticité cérébrale, à la fois dans le sens d'une induction d'une amblyopie en cas d'altération de l'expérience visuelle, mais aussi dans le sens de la réversibilité des anomalies après rétablissement de l'expérience visuelle. Ensuite, il existe une phase de décroissance exponentielle. Le profil de la période sensible est corrélé avec la variabilité du degré de plasticité avec l'âge.
- Chez l'homme, la durée de cette période sensible pour le développement du réflexe de fixation n'est pas encore précisée avec exactitude, mais estimée aux douze premières semaines de la vie. Toute entrave au développement de la fonction visuelle durant cette période va entraîner une amblyopie. On peut alors en conclure de façon certaine que les premiers mois de la vie représentent la période fondamentale dans l'élaboration d'une fonction visuelle normale et plus l'obstacle à cette élaboration est précoce, plus le pronostic sera défavorable, ce qui est le cas de la cataracte congénitale.

4. Epidémiologie

La cataracte congénitale est la cause la plus fréquente de cécité ou de malvoyance chez l'enfant dans le monde, elle est la cause de cécité de 5 à 20 % d'enfants malvoyants. On estime

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

qu'il y a actuellement dans le monde 200 000 enfants aveugles par cataracte et que 20 000 à 40000 enfants naissent chaque année avec une cataracte congénitale.

- Selon une étude récente (48), l'incidence de la cataracte congénitale est estimée entre 1 et 4 nouveau-nés atteints pour 10 000 naissances dans les pays développés.
- 36 cas pour 100 000 naissances en Suisse.
- 1,2 cas pour 10 000 naissances aux États-Unis.
- 5 à 6 cas pour 10 000 naissances au Royaume-Uni.
- Globalement, l'incidence de la cataracte chez l'enfant est de 1 à 15 nouveau-nés sur 10000 naissances.
- Des études épidémiologiques ont été réalisées dans certains pays en voie de développement et ont montré les résultats suivants :
- Afrique de l'Ouest : 15,5 %
- Inde du sud : 7,4 %
- Chili : 9,2 %
- Malawi : 13,1 %
- Kenya : 0,1 %
- Uganda : 27,6 %
- Éthiopie : 9,2 %
- Selon une étude réalisée récemment aux états unis, l'incidence de la cataracte congénitale est estimée entre 1 et 15 nouveau-nés atteints pour 10 000 naissances.
- Cette étude a montré l'absence de prédominance de sexe, et la proportion est équivalente entre formes unilatérales et bilatérales.

- Les pathologies systémiques pouvant être aussi responsables de cataracte chez l'enfant ont des causes qui surviennent pendant la période prénatale (causes génétiques et/ou infectieuses, pathologie de la grossesse, expositions à des toxiques in utero) ; elles sont les plus fréquentes avec particulièrement celles d'origine génétique, qui d'ailleurs sont responsables de 30 à 50 % de l'ensemble des cas de déficits visuels durant l'enfance
- La cataracte congénitale est une affection relativement fréquente dans la pathologie ophtalmologique pédiatrique. Durant une période de quatre ans allant de 2009 à 2012, 80 cas de cataracte congénitale ont été colligés au service d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI Marrakech.
- GHEMRI rapporte sur une série de 291 cas d'affections congénitales, 170 cas de cataracte congénitale durant une période de 4ans allant de 2005 à 2008, en Alger soit un pourcentage 40% de l'ensemble des affections congénitales. Ces résultats rejoignent ceux de notre étude.

5. Pathogénie des cataractes congénitales

5.1. Pathogénie des cataractes d'origine génétique

- Les formes isolées d'origine génétique sont les plus fréquentes puisqu'elles représentent près de 30 % des cataractes, étudier leur étiopathogénie semble alors très intéressant. La disposition régulière des cellules cristallines, leur structure et leur contenu cytoplasmique, la nature de chacune des protéines qui les constituent conditionnent la transparence du cristallin et sont directement impliquées dans sa physiopathologie. Dès leur différenciation en fibres cristallines, ces cellules perdent leurs noyaux, interdisant tout renouvellement des protéines intracellulaires majoritairement représentées par les cristallines cytoplasmiques. Toute désorganisation de ces fibres ou de cette structure protéique entraîne une perte partielle ou totale de la transparence avec une modification du métabolisme cristallinien. Lorsqu'une atteinte du cristallin survient dans un contexte non syndromique, l'altération génétique touche soit une protéine exprimée

exclusivement ou principalement dans une des structures cellulaires constitutives du cristallin, soit un gène codant une protéine impliquée dans le développement oculaire (facteur de transcription). L'extension secondaire de ces opacités à la totalité du cristallin ainsi que leur délai de survenue dépendront du retentissement métabolique de l'altération génique sur les autres structures protéiques.

a. Cristallines

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

❖ α -Cristallines

- Présentes dans le cerveau et le muscle strié, les α -cristallines sont surtout retrouvées dans le cristallin sous forme d'oligomères, où elles représentent à elles seules 40 % du total des cristallines. Elles sont constituées de deux sous-unités polypeptidiques, α A et α B. En inhibant l'agrégation des protéines par une activité « chaperon-like » et en aidant à maintenir la structure de la cellule par leur interaction avec les protéines du cytosquelette, les α -cristallines ont un rôle physiologique essentiel pour le maintien d'une bonne transparence du cristallin.
- Les gènes CRYAA (chromosome 21) et CRYAB (chromosome 11) codent respectivement les sous-unités α A et α B. Le gène CRYAA peut faire l'objet d'une mutation responsable d'une agrégation protéique de haut poids moléculaire issue d'une oligomérisation anormale des α - et β -Cristallines. Cette mutation entraîne une cataracte zonulaire associée à une micro cornée et une microphthalmie.

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

❖ β -cristallines

- Représentant 35% du total des cristallines, les β -Cristallines sont constituées de sept sous-unités s'associant par un domaine de liaison situé au milieu de la protéine et s'organisant en complexes de haut poids moléculaire. Les sous-unités de type A sont codées par les gènes CRYBA1 et CRYBA2 (chromosome 17) et CRYAB (chromosome 2). Les sous-unités de type B sont codées par les gènes CRYBB1, CRYBB2, CRYBB3 et CRYBB4 (chromosome 22).
- Les gènes CRYAB1 et CRYAB2 peuvent être altérés par des mutations responsables d'une agrégation protéique empêchant la formation d'oligomères stables. L'une entraîne une cataracte coeruleenne, l'autre une cataracte zonulaire

❖ γ -cristallines

- Elles représentent 25% du total des cristallines et ont une structure très compacte. Concentrées dans le noyau, elles sont surtout responsables de cataractes nucléaires ou zonulaires. Le gène CRYGC (chromosome 2) code le monomère γ C et le gène CRYGD(chromosome 2) code le monomère γ D. Des mutations ont été décrites pour les deux gènes. Une mutation de la γ -cristalline C entraîne une cataracte zonulaire (60). Des cristaux prismatiques biréfringents avec chatonnement polychrome, apparus par précipitation protéique, ont pu être analysés à la faveur d'une phacoaspiration chez un enfant atteint de cataracte. Une mutation de la γ -cristalline D a été retrouvée (61), bien qu'elle aboutisse le plus souvent à une cataracte zonulaire ou parfois poussiéreuse juvénile progressive

b. Protéine BSFP2 (Beaded structural Filament Protein)

- Le gène codant cette protéine est situé sur le chromosome 3. Appartenant à la famille des Filaments intermédiaires du cytosquelette, cette protéine de fonction inconnue est

retrouvée dans les fibres cristallines. Deux mutations peuvent altérer le cristallin. La mutation R287W entraîne une cataracte des sutures et du noyau apparaissant dans l'enfance. La mutation E233 correspond à une délétion d'un acide aminé très conservé dans toutes les protéines ayant une fonction de filament intermédiaire. Son absence entraîne une cataracte congénitale corticale et sous capsulaire dominante autosomique (63).

c. Connexines

- Protéines présentes dans de nombreuses cellules, les connexines constituent les éléments de liaison intercellulaires de type gap-Junction.
- Elles assurent la communication entre les cellules cristalliniennes, en particulier les échanges ioniques et métaboliques permettant de maintenir une bonne cohérence de leur qualité optique. Leurs mutations entraînent des cataractes zonulaires dominantes .

d. Protéine MIP

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

5.2. Pathogénie des cataractes d'origine rubeolique

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

5.3. Des cataractes secondaires a la galactosemie

- La galactosémie est un trouble métabolique conduisant à l'accumulation de galactose dans le corps. Un taux élevé de galactose est responsable de l'accumulation de polyol galactitol dans le cytoplasme des fibres cristalliniennes.
- Ceci est dû à l'activité enzymatique de l'aldose réductase qui transforme le galactose en galactitol. L'accumulation de galactitol conduit à une augmentation de la pression osmotique cellulaire des fibres cristalliniennes, une altération de leur membrane cellulaire et ainsi à la formation de cataracte.

6. Les signes cliniques et paracliniques :

6.1. Interrogatoire des parents :

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

a. Circonstance de découverte

➤ **La leucocorie :**

La symptomatologie clinique est largement dominée par un signe ophtalmologique. Il s'agit de la leucocorie qu'on retrouve chez 40 % des CAS. Les différents auteurs obtiennent une prépondérance de ce signe avec des proportions différentes. La leucocorie est retrouvée dans 35% selon klin mobil augenkeilkd juin 2006 ; AMMAR , dans son étude rétrospective sur 6ans constate que la leucocorie est le signe majeur, le plus fréquemment retrouvé (60%) lors de la première consultation. Une étude faite à Marrakech sur 80 patients en 2014 a montré que la leucocorie a été retrouvée dans 52% des cas. une étude faite DU 1/1/2004 ou 31 DECEMBRE 2013 à Dakar a montré que la leucocorie est présente dans 74,3%. et selon une étude faite par o.fakhoury CHU Nord Marseille en 2015 est présente dans 24% .

Dans notre série La leucocorie est un reflet pupillaire blanc. Bien que 40 % des leucocories chez l'enfant sont dues à une cataracte congénitale, un examen ophtalmologique approfondi permet d'éliminer une pathologie tumorale oculaire très grave telle le rétinoblastome.

➤ **Baisse de l'acuité visuelle :**

Dans notre étude La baisse de l'acuité visuelle était le motif de consultation chez 4. Patients soit un pourcentage de (13,33 %) des cas. Elle se voit généralement dans les cataractes survenant tardivement chez les enfants en âge scolaire.

➤ **Troubles du comportement visuel de l'enfant :**

Ces troubles sont représentés par une absence de réaction à la lumière, une incapacité à suivre ou à saisir un objet, le signe de Franceschetti (digito_oculaire) (fig.19) au cours duquel l'enfant appuie fortement sur ses globes oculaires pour se créer des sensations visuelles, et le signe de l'éventail au cours duquel l'enfant balaie son champ visuel de ses doigts écartés. Ces troubles constatés par les parents. Le signe de Franceschetti et le signe de l'éventail témoignent d'une malvoyance très profonde.

Dans notre étude ont été le motif de consultation chez (20 %) des cas.



Figure 19 : Signe digito_oculaire de franceschetti

➤ **Le nystagmus :**

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

Dans notre série (13,33%), il est moins fréquemment retrouvé comme motif de consultation par contre diagnostiqué à l'examen clinique.

➤ **Le strabisme :**

Le strabisme ou perte de parallélisme des yeux dont il faut rechercher la date d'apparition et ses caractéristiques, car il signe une amblyopie sévère qui relèvera d'une rééducation après l'intervention; Dans notre étude (20 %) des patients ont consulté pour ce signe.

➤ **Examen général :**

L'examen systématique par un pédiatre avant la sortie de la maternité ou plus tard dans le cadre de la PNI (protection maternelle et infantile), permet un diagnostic précoce.

Dans notre série, 6 cas a été adressé par un pédiatre et aucun cas n'a été dépisté avant la sortie de la maternité ; d'où l'intérêt d'établir des protocoles standardisés afin de dépister efficacement la cataracte congénitale chez les nouveau-nés avant la sortie de la maternité.

➤ **Le diagnostic in utéro :**

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

6.2. Les antécédents personnels et familiaux :

Il est essentiel de les rechercher afin d'orienter le bilan étiologique de la cataracte.

a. Antécédents personnels obstétricaux et néonataux :

➤ **Déroulement de la grossesse :**

On interroge la mère sur son statut immunitaire vis-à-vis de la toxoplasmose, la rubéole, la notion d'herpès vaginal, et la fièvre non expliquée durant la grossesse pouvant nous orienter vers une étiologie infectieuse de la cataracte. On interroge également la mère sur la notion de prise médicamenteuse durant la grossesse notamment de phénothiazine, de corticoïdes, de sulfamides ou de vitamines à fortes doses.

➤ **Déroulement de l'accouchement :**

La durée du travail est importante à noter, à la recherche d'une éventuelle souffrance fœtale; on interrogera également la mère sur la modalité d'accouchement par voie basse instrumentale traumatique ou par césarienne.

Dans notre étude on note que (2) patients avaient un accouchement prématuré, une souffrance néonatale est retrouvée chez (4) cas, une infection néonatale ainsi qu'une rupture prématurée des membranes sont retrouvées chez (4) cas.

➤ **Développement général :**

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

Un retard de croissance staturo-pondéral qui nous orientera vers une pathologie générale associée ; retrouvé chez (6,66%) cas dans notre série.

Un retard psychomoteur pouvant nous orienter vers une pathologie neurologique associée ; retrouvé chez (13 ,33%)cas.

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

b. Antécédents familiaux :

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

Dans notre série L'enquête familiale des enfants atteints de cataracte congénitale retrouve une cataracte familiale chez (20 %) des cas et une aniridie familiale chez (6,66 %) des cas.

La recherche d'une consanguinité est indispensable, car elle favorise l'expression des gènes récessifs autosomiques. Elle est retrouvée dans notre série chez (6.66%) des cas. Ce chiffre reste diminuer si on le compare avec la série de P-A Ndiaye où la consanguinité est retrouvée chez 41% des cas et la série de GHEMRI chez 33% des cas la série de Marrakech chez 13,75%.

6.3. Examen clinique :

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

a. Examen de l'enfant éveillé :

L'examen de l'enfant éveillé nous permet de poser le diagnostic positif de la cataracte congénitale, de faire une idée assez précise sur la nature de la cataracte, son anatomie, sa polarité et en dernier la symétrie de l'atteinte et les lésions oculaires associées. Il a aussi pour but de rechercher les diagnostics différentiels et les éliminer afin de ne pas passer à côté d'une anomalie invasive du vitré ou de la rétine

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

❖ Evaluation de l'acuité visuelle :

❖ Chez le nouveau-né :

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

❖ Nourrisson de 3 à 24 mois :

Pour apprécier la valeur subjective de l'acuité visuelle, on utilise la technique du regard préférentiel. Les cartes de Teller () (Fig.20) : la méthode repose sur le fait que l'enfant préfère, lorsqu'il a le choix, fixer une surface structurée plutôt qu'une surface uniforme. Ce procédé est développé en France par Vital-Durand ().

Ces cartes ont un grand intérêt dans le dépistage de l'amblyopie. On affirme sa présence lors d'une différence d'au moins deux cartes entre les deux yeux ().

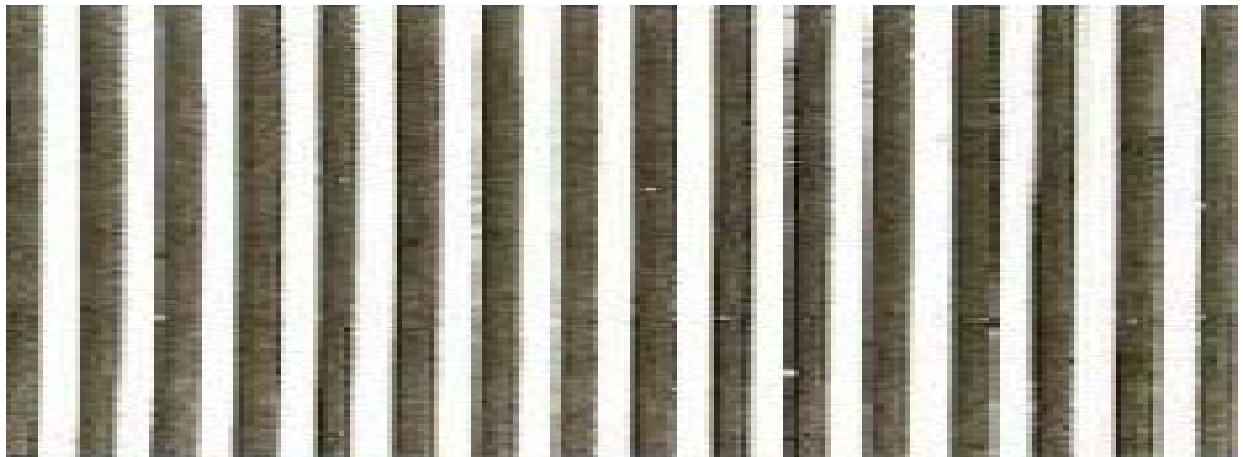


Figure n° 20: Carte de Teller.

❖ Chez l'enfant entre deux et cinq ans :

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

• Les tests de vision de loin :

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

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

- Les tests de vision de près :

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

- ❖ Chez l'enfant entre quatre et six ans :

- Les tests de vision de loin :

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

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

- Les tests de vision de près :

L'enfant de plus de six ans est exploré avec les mêmes tests que l'adulte.



Figure n° 21 : Planche d'acuité visuelle pour enfants

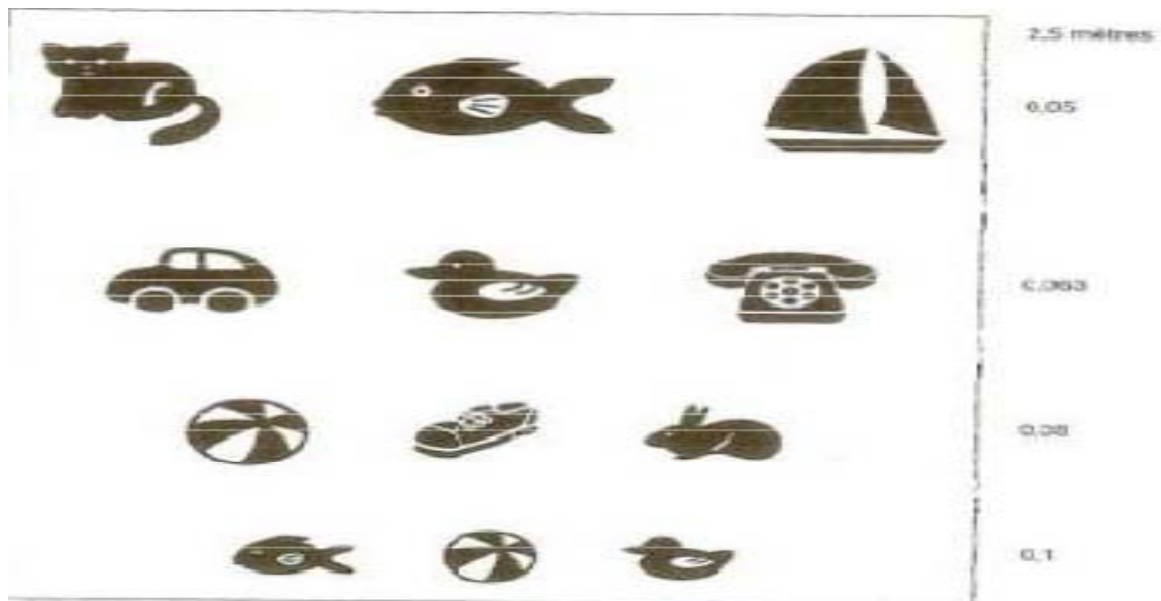


Figure n° 22 Échelle d'acuité visuelle pour enfants malvoyants de Sander-Zanlonghi

❖ ***Examen ophtalmologique:***

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

❖ Examen à l'ophtalmoscope :

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

❖ Dilatation pupillaire :

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

❖ L'examen du fond d'œil :

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

b. Examen de l'enfant endormi :

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

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

➤ *Mesure des courbures cornéennes et de la réfraction :*

La mesure de la réfraction est très rarement possible lors d'une cataracte congénitale, mais surtout utile et réalisable sur l'œil Adelphe lors d'une cataracte unilatérale. Chez le nouveau-né, la mesure de la kératométrie est inutile car celle-ci diminue considérablement avec l'âge : elle est de 52 +/- 4 dioptries chez le nouveau-né et de 42 +/- 4 dioptries chez l'enfant de six mois. On utilise alors une kératométrie arbitraire de 44 dioptries.

➤ *Mesure du tonus oculaire :*

Plusieurs appareils sont utilisés comme le tonomètre à aplanation de Perkins et le tonopen. La tension oculaire chez le nouveau-né est beaucoup plus basse que celle de l'adulte, elle est en moyenne entre 6 et 9 mmHg sous anesthésie générale chez un enfant de moins de 6 mois, et elle augmente à 10-12 mmHg après 2 ans. Cette tension oculaire basse s'explique par la rigidité sclérale moins importante que celle chez l'adulte, de plus l'anesthésie générale réduit les chiffres tensionnels (20), de même que la déshydratation due au jeûn pré-anesthésique. La mesure du tonus oculaire est indispensable pour rechercher une association de la cataracte à un

glaucome. Dans notre série le tonus oculaire a une moyenne de mmHg (13,5) au niveau de l'œil droit et de (14) au niveau de l'œil gauche. Cas de glaucome a été détecté dans la plupart des études, rarement un glaucome est associé à la cataracte congénitale au moment du diagnostic ; mais fréquemment retrouvé comme complication post-opératoire.

➤ ***Examen anatomique du segment antérieur:***

L'examen est bilatéral et comparatif, tous les éléments du segment antérieur doivent être examinés systématiquement de la surface du globe vers la profondeur.

On examine la conjonctive, le limbe, la cornée (diamètre, embryotoxon, épaisseur, transparence), l'iris (couleur, régularité de la pupille, qualité de la dilatation, zones d'atrophie, ectropion de l'uvée, pigment sur la cristalloïde antérieure), angle iridocornéen (vaisseaux, membrane, synéchies), et le cristallin (forme anatomique de l'opacité et la forme du cristallin).

On peut parfois dès ce stade diagnostiquer la présence d'une partie du système vasculaire fœtal antérieur ou postérieur.

➤ ***Examen du segment postérieur :***

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

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

➤ ***La polarité de la cataracte :***

La polarité de la cataracte a un intérêt pronostique non négligeable, ainsi les cataractes unilatérales et les cataractes obturantes uni ou bilatérales constituent des urgences chirurgicales à cause de leur pouvoir amblyogène rapide et sévère.

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

Les cataractes unilatérales sont le plus souvent isolées et idiopathiques et constituent une urgence diagnostique et thérapeutique surtout la forme polaire postérieure qui semble peu importante mais qui peut cependant être à l'origine d'amblyopie sévère.

À noter que l'existence d'une cataracte blanche unilatérale d'aspect régressif doit toujours faire rechercher la présence d'une hyperplasie primitive du vitré.

Les cataractes bilatérales sont les plus fréquentes, en général symétriques mais un côté peut être nettement plus opaque que l'autre. Tous les aspects sont possibles depuis les légères opacifications gênant la vision ; qui ont un bon pronostic, jusqu'aux cataractes totales et obturantes ne permettant pas l'observation au fond d'œil.

Dans la plupart des études, comme dans notre série, les cataractes bilatérales sont les plus fréquentes (60% des cas) contrairement aux séries de LOPES et BAZARD où les cataractes unilatérales sont prédominantes.

Tableau VI : Comparaison de la polarité des cataractes avec la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Atteinte unilatérale	Atteinte bilatérale
Rousseau(19) (Ferrand)	35	09	26
P.de Laage de Meux (25) (France)	23	10	13
Hafidi Z*(26) (Rabat,Maroc)	68	15	35
F. Bencherifa (8) (Rabat, maroc)	100	30	70
Bazard MC(24) (Nancy)	50	22	14
Lopes (9) (Portugal)	10	08	04
O.FAKHOURY CHU NORD MARSEILLE 2015	59	29	71
Série Marrakech 2014	80	24	56

➤ *Le type anatomo-clinique :*

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

❖ Cataracte totale :

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

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

Leur premier signe d'appel est la leucocorie. Si un nystagmus apparaît, il signe la forme congénitale qui est alors bilatérale. Dans les cas unilatéraux, on observe une amblyopie strabique, mais pas de nystagmus.

Dans notre étude, c'est le type prédominant retrouvé chez 26,66% des cas ; ces derniers ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale rapide avec une implantation primaire.

❖ La cataracte nucléaire :

C'est une opacification du noyau du cristallin. A la lampe à fente, une décoloration jaune ou brune de la partie centrale du cristallin la caractérise. Elle altère souvent la vision de loin plus que la vision de près. Elle est typique du vieillissement et prend généralement de nombreuses années avant de devenir véritablement gênante.

Dans notre série on les trouve chez 33,33% des cas.

❖ Cataracte polaire antérieure et postérieure:

La cataracte polaire antérieure est relativement fréquente, elle intéresse la capsule et les couches superficielles du cristallin, elle est presque toujours bilatérale et présente un

développement identique aux deux yeux. Elle ne diminue généralement pas l'acuité visuelle ou légèrement de 1 à 2/10 maximum. Certains auteurs ont décrit une augmentation de la taille de l'opacité, ayant nécessité un traitement chirurgical. Il faut s'en méfier, elles peuvent être très amblyogènes si la taille de l'opacité est supérieure à trois millimètres.

La cataracte polaire postérieure doit être différenciée des reliquats de l'artère hyaloïde et de la cataracte capsulaire postérieure. La cataracte unilatérale polaire postérieure est souvent associée à la persistance du vitré primitif (PVP) et à une microphthalmie. La tige fibrovasculaire est parfois responsable d'un décollement de rétine par traction. Le glaucome secondaire est une complication fréquente après une chirurgie précoce dans ces cas.

Dans notre série, sont retrouvées chez 20% des cas.

❖ Cataractes corticales:

Normalement sont rares chez les enfants, la forme la plus rencontrée est la cataracte céculeenne. Souvent elles restent asymptomatiques et sont découvertes fortuitement.

Dans notre étude retrouvée chez 2 patients soit 6,66%

❖ La cataracte lamellaire :

La chirurgie et les indications d'implantation dans les cataractes de l'enfant ont considérablement évolué ces dernières années, à la lumière des progrès de la chirurgie de l'adulte et de la réhabilitation visuelle de l'enfant. Le pronostic visuel de ces cataractes en est largement amélioré. Il s'agit d'une chirurgie d'autant plus spécialisée que l'enfant est jeune, s'intégrant dans une stratégie globale de traitement, décidée et organisée avant l'intervention

Par une équipe entraînée à ce type de prise en charge.

❖ Cataracte capsulaire antérieure :

Elle est rare, la vision n'est pas ou très peu altérée, car les opacités ne sont en général pas axiales. La cataracte capsulaire antérieure souvent dépistée tôt en raison de la leucocorie

induite et centrée dans la pupille. Elle témoigne d'une affection acquise comme une uvéite fœtale ou une irradiation.

❖ Cataracte capsulaire postérieure :

Elle est rarement congénitale, le plus souvent secondaire à une corticothérapie ou un traumatisme contusif entraînant une baisse importante de l'acuité visuelle.

❖ Lenticônes antérieurs :

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

❖ Les lenticônes postérieurs :

Ils sont assez fréquents, évolutifs et peuvent être uni ou bilatéraux. Même en l'absence d'opacité ils sont responsables d'un fort astigmatisme souvent irrégulier et donc très handicapant pour la vision et source d'amblyopie profonde. Il n'est pas rare de trouver un reliquat d'artère hyaloïde attaché à l'extrémité postérieure du lenticône. Le pronostic visuel après intervention est en général assez bon et il s'agit le plus souvent d'une affection héréditaire autosomale ou liée à l'X.

❖ La cataracte en goutte d'huile :

Elle est retrouvée classiquement chez les enfants atteints de galactosémie, elle peut régresser si le traitement et le régime sont efficacement conduits.

❖ Les opacités des sutures:(Fig. 23)

Elles sont très fréquentes et peu handicapantes si elles sont isolées. Mais elles peuvent évoluer avec le temps et former progressivement des opacités nucléaires et centrales.

❖ Cataractes coralliformes :

Elles sont généralement obturantes et deviennent rapidement totales, leur traitement est chirurgical. Aucun cas n'est retrouvé dans notre série.

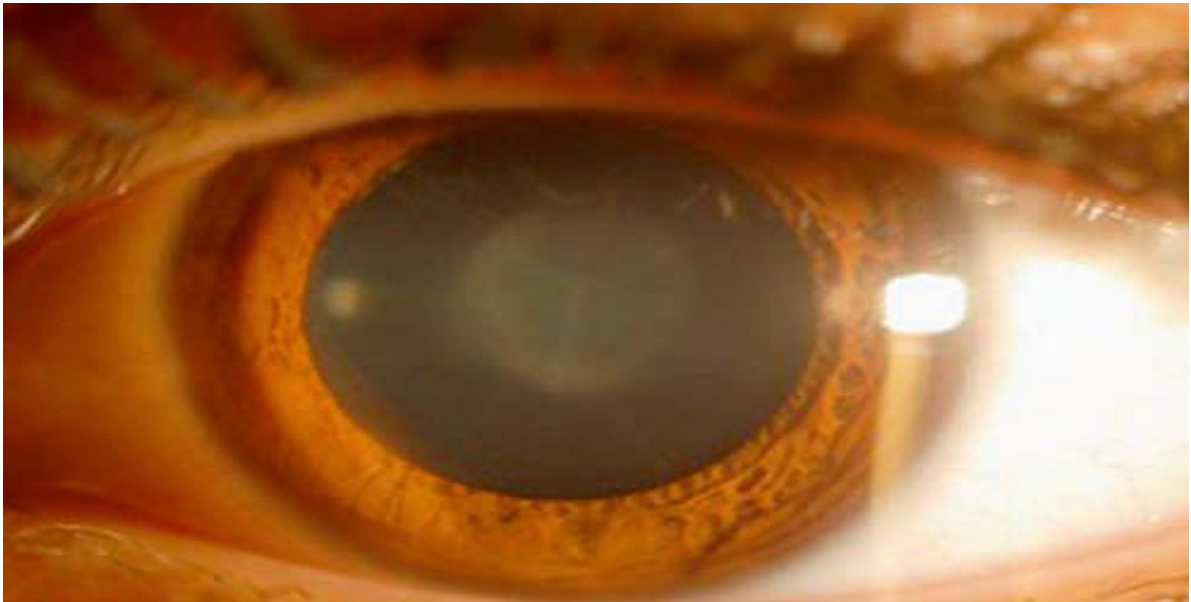


Figure N° 23 : Cataracte suturale et nucléaire.



Figure N° 24 : Lenticône postérieur.

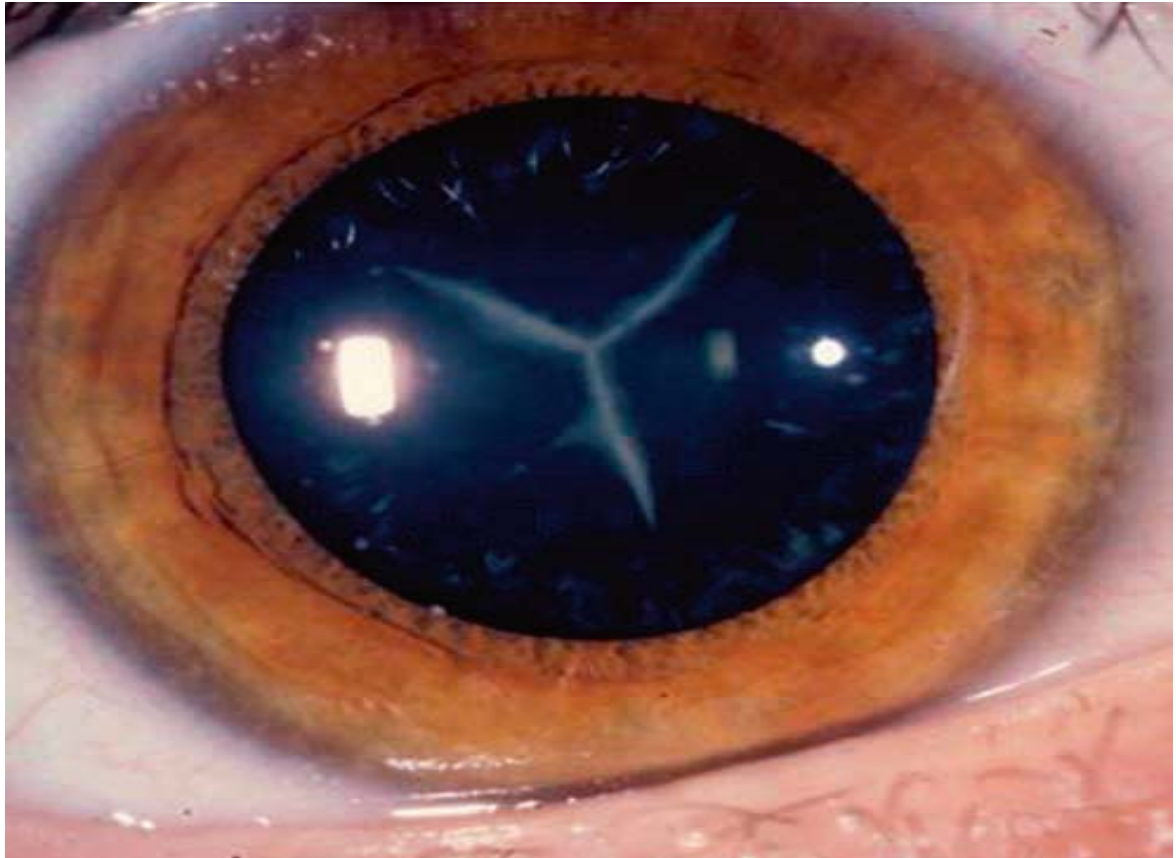


Figure N° 25 : Cataracte suturale.

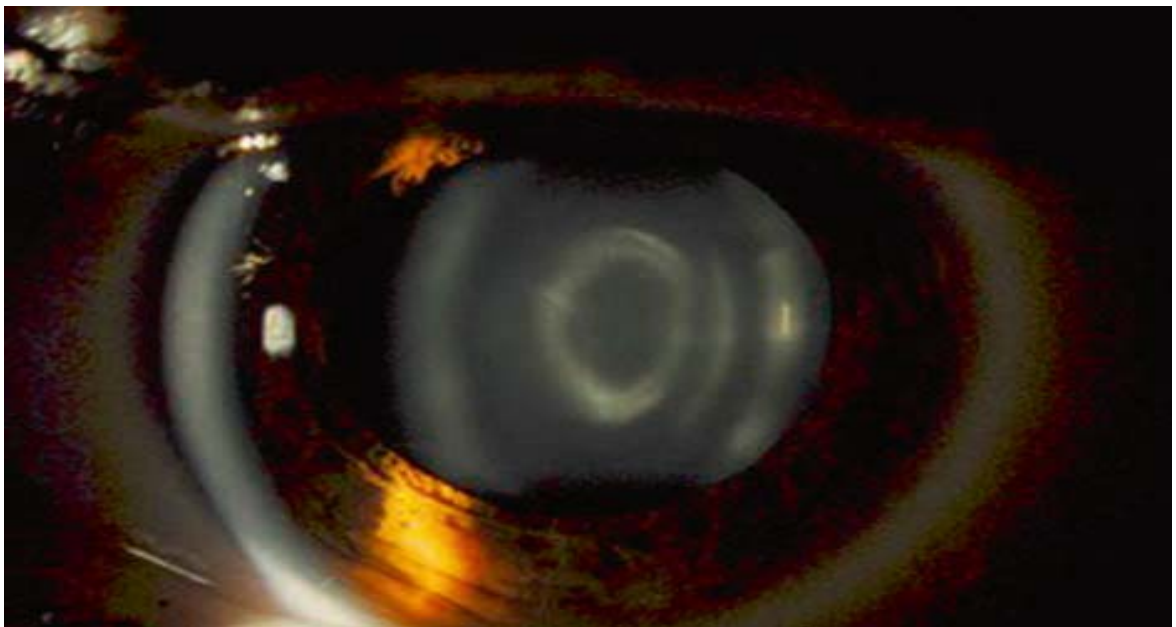


Figure 26 : Cataracte zonulaire

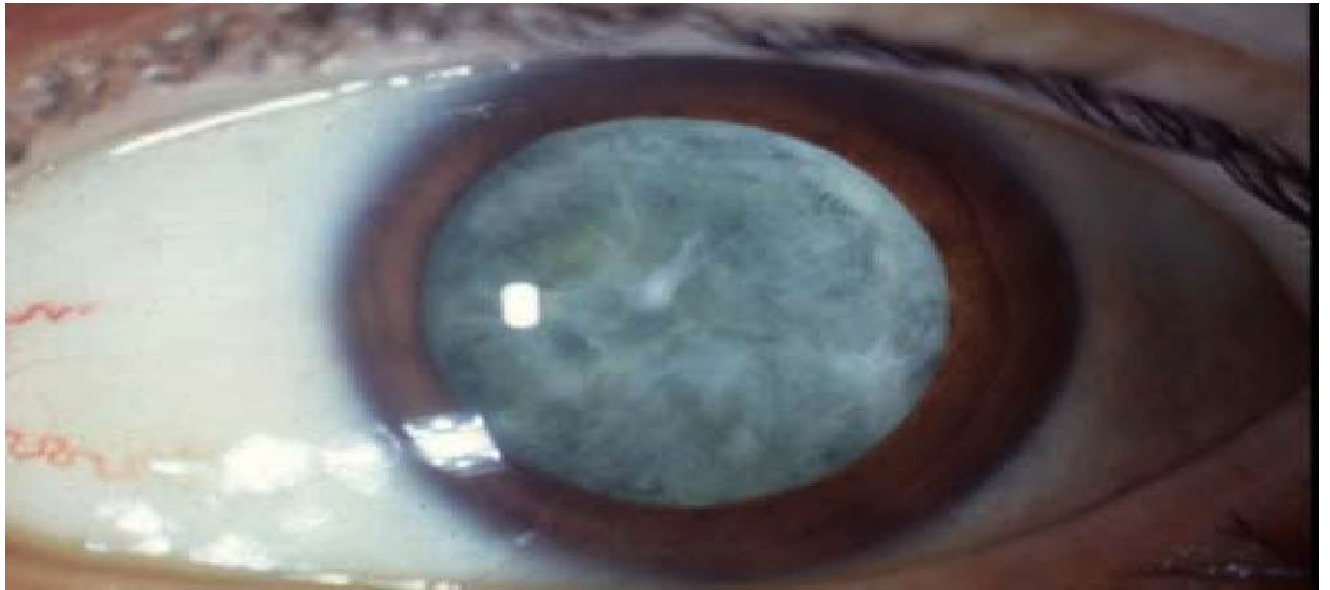


Figure N° 27 : cataracte totale

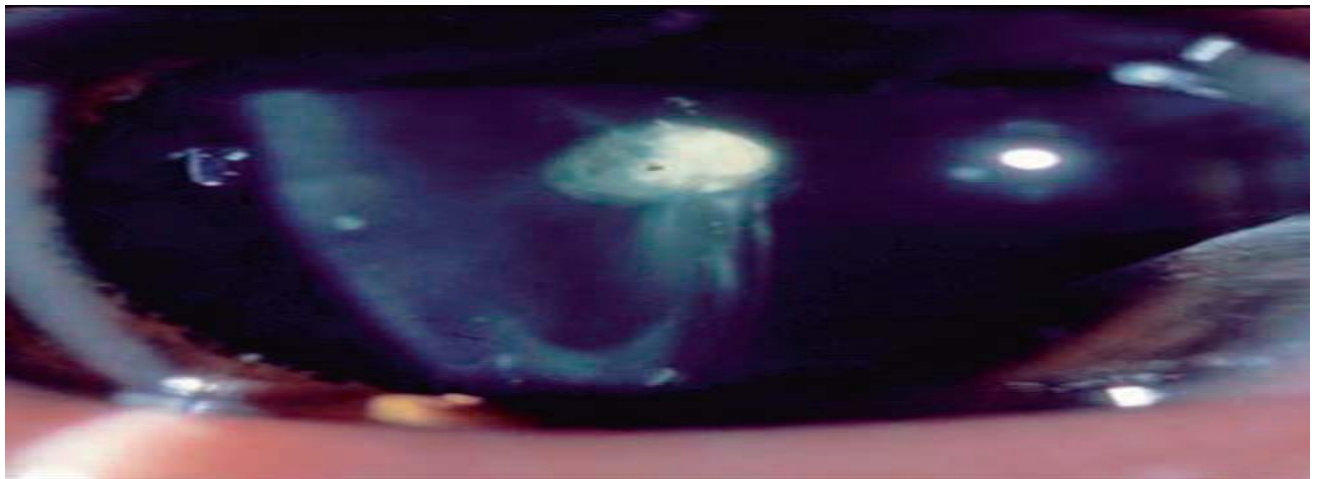


Figure N° 28 : Cataracte polaire postérieure

➤ **Les cataractes associées à d'autres anomalies oculaires :**

La présence d'anomalies oculaires associées à la cataracte participe à la réduction de l'acuité visuelle et à la malvoyance. De même que la présence d'un nystagmus et d'un strabisme témoignant l'importance de la répercussion visuelle et entravant le pronostic de récupération fonctionnelle. Ces lésions oculaires sont moins fréquentes dans notre série en les comparants à d'autres séries (Tableau); mais restent des facteurs de mauvais pronostic influençant les résultats fonctionnels de nos patients.

Tableau VII : Comparaison des lésions oculaires associées à la cataracte avec la littérature

	Série Marrakech 2014	P.DE LAAGE de MEUX (25) (France)	Notre série
Nombre de patients	80	23	30
Aniridie	03 cas	02 cas	2 cas
Glaucome congénital	0 cas	0 cas	0 cas
Microcornée	01 cas	0 cas	2 cas
Strabisme	08 cas	01 cas	6 cas
Nystagmus	24 cas	07 cas	4 cas

❖ L'aniridie :

L'aniridie est une affection bilatérale présente dès la naissance, caractérisée par l'absence subtotale d'iris. Ces enfants sont très souvent photophobes et difficilement examiner l'association avec une cataracte est rare (1/40 000) et grave. Elle peut accompagner une ectopie cristallinienne et le cristallin s'opacifie en général plus tard dans la vie. La complication la plus sérieuse est une forme de glaucome congénital particulièrement difficile à traiter.

Dans notre étude l'aniridie est retrouvée chez 2 patients. Ces aniridies sont familiales, aucune forme sporadique n'est retrouvée ; cette dernière nécessite une échographie abdominale systématique à la recherche d'une tumeur rénale (néphroblastome)

❖ Colobomes de l'iris :

C'est une anomalie congénitale par défaut, apparaissant sous forme de fente. Les colobomes de l'iris sont bien plus fréquents, souvent prolongés en arrière par un colobome de la choroïde pouvant aller jusqu'à englober la papille.

Dans la littérature c'est une anomalie assez fréquente, pourtant dans notre série aucun cas n'est retrouvé.

❖ Anomalies cornéennes :

Il faut toujours les rechercher au niveau :

🚧 Du stroma : kératocône, anomalie de clivage de la chambre antérieure, anomalie de taille.

🚧 De l'endothélium : guttata, dystrophie postérieure polymorphe.

Dans notre étude 2 Patients avait une microcornée.

❖ Autres anomalies oculaires :

D'autres anomalies oculaires sont retrouvées dans notre série malgré qu'elles soient rarement décrites dans la littérature. Le blépharospasme, le décollement de la rétine, le staphylome polaire et un noevus palpébral plan retrouvés chez deux (4) patients.

d. 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 musculosqueletiques, des anomalies caryotypiques ou d'autres atteintes sensorielles (notamment la surdit ).

G n ralement, lorsqu'on suspecte une pathologie g n rale pouvant  tre associ e   la cataracte, on adresse l'enfant   un p diatre qui fera un examen g n ral minutieux.

Dans notre série : 4 cas de cardiopathies congénitales , 4 d'origines rubeolique, 4 cas de retards psychomoteur et 2 cas retard pondéral .

6.4. Examen de la famille :

Il est très important d'examiner les parents, car même en l'absence de tout signe fonctionnel, on peut découvrir de petites opacités ou de légères anomalies dont la constatation permettra d'établir un arbre généalogique et sera éventuellement utile lors du conseil génétique. On fera le même examen chez les frères et sœurs de l'enfant atteint.

Dans notre étude six (6) patients avaient une cataracte héréditaire isolée et (2) patients avaient une cataracte héréditaire syndromique.

6.5. Etude paraclinique :

a. À visée oculaire :

a.1. Échographie oculaire:

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

❖ Échographie biométrique :

On mesure les dimensions antéro-postérieures des divers éléments du globe : la cornée, la chambre antérieure, le cristallin et la cavité vitréenne. La longueur axiale totale ne peut être calculée qu'avec une échographie en mode B car il est indispensable de bien repérer l'emplacement de la macula ; ce qui ne peut être fait de façon précise et indiscutable que grâce à cet examen.

On note les mesures suivantes qui seront utilisées pour le calcul de la puissance de l'implant : la profondeur de la chambre antérieure, l'épaisseur du cristallin et la longueur antéro-postérieure de l'œil examiné. Le calcul de l'implant va aussi tenir compte de plusieurs

paramètres : la longueur axiale, la profondeur post-opératoire de la chambre antérieure, la kératométrie exprimée en dioptries et l'âge de l'enfant, c'est-à-dire le stade évolutif de la croissance du globe.

Dans notre étude on a retrouvé au niveau des deux yeux une kératométrie moyenne de 42.80 dioptries et une Longueur axiale moyenne de 22.65mm.

❖ *Échographie diagnostique:*

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

❖ *Échographie doppler couleur :*

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

a.2. Examens électro physiologiques par électrorétinogramme(ERG) et par mesure des potentiels évoqués visuels (PEV) :

Ces examens sont réservés aux cataractes associées à une absence apparemment totale de perception lumineuse. Il évite de faire une chirurgie inutile par non-réponse rétinienne ou cérébrale, et entraînera des investigations plus poussées pour faire le diagnostic de l'anomalie responsable. Malgré leur utilité, ils sont rarement utilisés dans la littérature et aucun patient de notre étude n'a bénéficié de ces examens.

❖ *L'électrorétinogramme (ERG) :*

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

❖ *Les potentiels évoqués visuels (PEV) :*

La réponse corticale à une stimulation visuelle est enregistrée au moyen d'électrodes situées en regard du cortex visuel occipital. Il existe deux types de PEV :

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

b. À visée étiologique :

Un bilan étiologique extensif n'est pas toujours pratiqué, car il s'avère très souvent négative. En pratique, la plupart des séries ainsi que la nôtre 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.

b.1. La cataracte néonatale :

Si la cataracte est présente à la naissance on réalise le bilan suivant :

- ❖ Sérologies T.O.R.C.H c'est-à-dire toxoplasmose, oreillon, rubéole, CMV, herpès à la recherche d'une infection materno-foetale virale ou parasitaire.
- ❖ Chromatographie des acides aminés urinaires à la recherche du syndrome de Lowe.
- ❖ Dosages sanguins du calcium, phosphore et du glucose à la recherche respectivement d'un trouble du métabolisme phospho-calcique ou glucidique.

b.2. La cataracte postnatale :

Si la cataracte est postnatale on fait le bilan suivant :

- ❖ Recherche d'une galactosurie dans le cadre d'une galactosémie.
- ❖ Sérologies : CMV (cytomégalovirus), sérologie de l'hépatite.
- ❖ Dosage sanguin du cholestérol, de l'acide mévalique, ferritine, G6PD.
- ❖ Chromatographie des acides aminés.
- ❖ EMG (Electromyogramme) recherche d'un trouble neuro-musculaire dans le cadre d'une atteinte neurologique fréquente dans les syndromes polymalformatifs.
- ❖ Audiogramme : recherche d'une surdité dans le cadre de la rubéole congénitale ou autre syndrome polymalformatif.
- ❖ Bilan radiologique à la recherche de la maladie des épiphyses pointillées ou maladie de Conradi-Hünemann.
- ❖ Caryotype : dans le cadre d'un syndrome malformatif à la recherche d'une aberration chromosomique : monosomie, trisomie, délétion d'un bras chromosomique p ou q, translocation...etc. le caryotype en haute résolution s'impose lorsque la cataracte vient compliquer une aniridie non familiale (délétion 11p1.3).
- ❖ La recherche de mutations ponctuelles par biologie moléculaire n'est pas de pratique courante. Elle n'est pour l'instant indiquée que dans le cadre de la recherche.

7. Les principales Étiologies des cataractes congénitales :

S'il est habituellement facile de porter le diagnostic clinique de cataracte, établir son diagnostic étiologique n'est pas évident difficulté d'autant plus légitime qu'il n'est pas toujours possible de faire un bilan étiologique complet (carte chromosomique, dosages enzymatiques, recherche d'anticorps viraux...). 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

La recherche étiologique est difficile à réaliser et souvent décevante, puisque selon plusieurs statistiques, aucune cause n'est retrouvée dans plus de 40% des cas. Dans notre série l'enquête étiologique chez plus de 60 % des cas est négative.

Les étiologies des cataractes congénitales sont très nombreuses et variées. Schématiquement, on peut subdiviser les cataractes congénitales en deux grands groupes selon qu'elles soient induites par un facteur génétique, c'est le groupe des cataractes héréditaires qui peuvent être isolées ou syndromiques (dus à des aberrations chromosomiques) ; ou induites par un facteur péristatique infectieux, carenciel, métabolique, toxique, ionisant ou immunologique.

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

Tableau VII ; Les différentes étiologies idiopathique et héréditaires

Étiologie idiopathique	Etiologie héréditaires
<p>Infections intra-utérine :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Rubéole - Varicelle - Toxoplasmose - Herpès - Cytomégalovirus - Oreillons 	<p>Chromosomique :</p> <ul style="list-style-type: none"> - trisomie 21 - syndrome de Turner - trisomie 13 - trisomie 18 - syndrome du cri du chat
<p>Uvéites/infections acquises :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pars Planite - Arthrite Juvénile Idiopathique - Toxocarose 	<p>Malformations craniofaciale :</p> <ul style="list-style-type: none"> - syndrome cérébro-oculo-facio-squelettique (COFS)
<p>Médicamenteuses :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Corticostéroïdes 	<p>Maladies rénales :</p> <ul style="list-style-type: none"> - syndrome de Lowe - syndrome d'Alport - syndrome d'Hallermann-Streiff-François
<p>Désordres Métaboliques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Galactosémie - Déficit En Galactokinase - Hypocalcémie - Hypoglycémie - Diabète - Mannosidose 	<p>Maladies musculo-squelettique :</p> <ul style="list-style-type: none"> - syndrome de Smith-Lemli-Opitz - syndrome de Conradi - syndrome de Weill-Marchesani - syndrome de Stickler - syndrome de Bardet-Biedl - syndrome de Rubinstein-Taybi - anomalies digitales - dystrophies myotoniques
<p>Traumatiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Accident - Laser - Radiation 	<p>Maladies neurométaboliques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - syndrome de Zellweger - syndrome de Merckel-Gruber - syndrome de Marinesco-Sjögren
<p>Association à d'autres malformations oculaires:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Microphthalmie - Rétinite Pigmentaire - Persistance Hyperplasique Du Vitré Primitif - Rétinopathie Du Prématuro - Endophtalmie 	<p>Maladies dermatologiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - syndrome de Cockayne - dermatite atopique - incontinentia pigmenti - progeria - ichtyose congénitale - dysplasie ectodermique <p>Héréditaires :</p> <ul style="list-style-type: none"> - autosomique dominante - autosomique récessive - liée à l'X

7.1. Les cataractes héréditaires :

Les cataractes héréditaires constituent l'étiologie la plus fréquente retrouvée chez 25 à 50 % des cas selon les statistiques. Trois modes de transmission sont possibles, dominant le plus souvent, plus rarement le mode autosomal récessif ou lié à l'X. Schématiquement, si la cataracte est isolée, la transmission est le plus souvent autosomale dominante et c'est l'inverse lorsqu'elle est associée à des syndromes généraux.

Dans notre série, les cataractes héréditaires sont de 26,66%, après les cataractes rubéoliques retrouvées chez 13,33% des cas. L'atteinte était bilatérale chez la plupart des cas. 10% de ces patients ont bénéficié d'un arbre généalogique montrant une transmission autosomique dominante chez (8) enfants et une transmission autosomique récessive chez un (2) patients.

D'après les études faites dans les pays en voie de développement, ces cataractes héréditaires semblent plus fréquentes dans ces pays du fait de la consanguinité qui y est plus élevée. Il faut noter l'importance du conseil génétique dans ce groupe.

➤ **Les cataractes héréditaires isolées:**

La transmission est autosomale dominante le plus souvent dans 30 à 50 % des cas ; plus rarement elle est récessive autosomique ou liée au sexe. Ces cataractes peuvent être totales ou partielles et il existe des différences d'expression au sein d'une même famille.

➤ **Les cataractes s'intégrant dans un syndrome à transmission héréditaire :**

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

7.2. Les cataractes et aberrations chromosomiques :

Dans notre étude un (1) seul patient.

7.3. Les embryo-foetopathies :

a. La rubéole :

La rubéole congénitale survient au cours d'une rubéole maternelle (transmission Trans placentaire) patente ou inapparente. La transmission fœtale est d'autant plus grave que l'infection survient au premier trimestre de grossesse. Le syndrome de rubéole congénitale comporte classiquement :

- ❖ Des malformations cardiaques dans 50 % des cas à type de persistance du canal artériel, communication interventriculaire et sténose pulmonaire.
- ❖ Une surdit .
- ❖ Une atteinte oculaire dans 50 % des cas :
 - La cataracte peut exister d s la naissance ou appara tre pendant la premi re ann e de vie. L' il pr sente souvent une atteinte chorioretinienne assez caract ristique des embryopathies virales, c'est une pigmentation du p le post rieur avec ou sans perturbation du trac  electro-r tinographique.
 - Les autres atteintes oculaires sont une microphthalmie, une chambre ant rieure  troite, une mauvaise dilatation de la pupille avec ou sans syn chies irido-cristalliniennes, des opacit s corn ennes, une atrophie irienne, un glaucome cong nital et subluxation du cristallin. Ces atteintes oculaires sont de mauvais pronostic visuel.

Dans l'imm diat, le d c s peut survenir suite   une d faillance cardiaque ou   une enc phalopathie s v re. L' volution peut  tre marqu e par l'apparition d'un diab te sucr  et d'une panenc phalite suraigu  et progressive au cours de la deuxi me d cennie.

Dans notre s rie c'est l' tiologie pr dominante retrouv e chez (13,33% cas), ceci est d  au nombre augment  des grossesses non suivies (50% des cas) qui restent encore un probl me de sant  public dans notre contexte.

Le meilleur moyen pour prévenir cette pathologie est la vaccination systématique de toutes les femmes en âge de procréation ou de tous les jeunes enfants. Il a été noté une diminution importante de l'incidence de la cataracte rubéolique en France après l'application de ces mesures préventives.

b. Les autres maladies virales:

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

c. Les atteintes parasitaires : la toxoplasmose

La transmission congénitale se fait uniquement lors de la primo-infection chez la mère pendant la grossesse. Le risque est d'autant plus élevé que la contamination est tardive durant les deux derniers trimestres de grossesse (65 % au troisième trimestre de grossesse). Classiquement, elle comporte les manifestations suivantes :

- ❖ Neurologiques : hydrocéphalie, convulsions, retard psychomoteur, calcifications intracrâniennes.
- ❖ Viscérales : ictère, hépato-splénomégalie.
- ❖ Hématologiques : purpura, anémie, érythroblastose.
- ❖ Oculaires : microphthalmie, surtout une chorioretinite et une iridocyclite.

Malgré un traitement très précoce débuté à la naissance (Pyriméthanine et sulfadiazine suivi d'une cure de spiramycine), aucune efficacité sur la régression de l'atteinte oculaire n'a été notée.

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

Une étude réalisée aux états unis à Chicago entre 1981 et 2004 a montré une incidence de cataracte congénitale de 11,6% chez les nouveaux nés et les nourrissons âgés de moins de 1an atteints de toxoplasmose congénitale. Dans notre étude, on a trouvé 2 cas de toxoplasmose congénitale.

d. D'autres infections :

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

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

7.4. Les causes métaboliques :

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

a. Trouble du métabolisme glucidique :

➤ **Galactosémie congénitale :**

On en distingue deux types, les deux étant transmis sur le mode autosomique récessif :

- ❖ La galactosémie « classique » est due à un déficit en galactose-1-phosphateuridyl transférase (GPUT), typiquement associée à une cataracte, un retard mental et une cirrhose.
- ❖ Le deuxième type est dû à un déficit en galactokinase et entraîne principalement la formation d'une cataracte.

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

➤ **Les hypoglycémies :**

Les cataractes congénitales liées à l'hypoglycémie fonctionnelle n'existent que dans les cas d'hypoglycémie avec cétose. Elles sont souvent associées à des perturbations neurologiques, et transitoires ; mais elles peuvent persister sous forme de cataracte zonulaire si l'hypoglycémie est récurrente.

➤ **Le diabète sucré :**

Les cataractes surviennent en général plus tardivement et sont évolutives.

b. Troubles du métabolisme phosphocalcique :

Ils sont exceptionnels chez le très jeune enfant et ils sont dus à une hypo- parathyroïdie familiale héréditaire liée à l'X entraînant une hypocalcémie et une hypophosphorémie. Ces troubles sont responsables de cataractes précoces, parfois réversibles lors de la normalisation du bilan phosphocalcique.

c. Trouble du métabolisme des lipides :

La maladie de Fabry est due à un déficit de la galactosidase et correspond à une anomalie dans le stockage des sphingolipides. La cataracte peut être sous capsulaire postérieure et prend l'aspect pathognomonique de rayons de roue dans 40 % des cas ou se présenter sous la forme d'une opacité cunéiforme sous capsulaire antérieure.

d. Trouble du métabolisme des acides aminés :

Il s'agit d'une hyperaminoacidurie.

e. Les mucopolysaccharidoses :

Il s'agit de chondrodysplasie caractérisée par une surcharge tissulaire en mucopolysaccharides et une augmentation de l'élimination urinaire de ces mucopolysaccharides.

f. La maladie de Wilson :

La cataracte est classiquement sous capsulaire postérieure et prend le plus souvent l'aspect d'une fleur de tournesol. Elle est associée à un anneau vert de Kayser–Fleischer au niveau de la cornée.

g. Le rachitisme :

Le plus fréquent est le rachitisme carenciel qui est dû à une carence en vitamine D. Il reste toujours fréquent dans les pays en voie de développement et il est responsable de déformations osseuses importantes telle qu'une gibbosité. La cataracte est classiquement en essaim d'abeille.

7.5. Les autres causes de cataracte :

a. Prématurité :

Dans la littérature les cataractes des prématurés sont fréquentes et apparaissent au troisième jour pour disparaître ensuite au troisième mois. 6 patients de notre série, avaient la notion de prématurité.

b. Cataractes toxiques et carencielles:

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

c. Rayons X et la photothérapie :

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

7.6. Les cataractes idiopathiques :

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

8. Traitement :

8.1. Introduction

Opérer une cataracte chez un enfant ne consiste pas à simplement appliquer une technique chirurgicale adaptée [1±4]. En premier lieu, cela s'intègre dans une stratégie thérapeutique globale.

Ensuite, l'acte chirurgical, qui a bénéficié des progrès de la chirurgie du segment antérieur de l'adulte, est spécifique à l'enfant. Chaque étape de sa réalisation peut varier en fonction du cas. Prendre en charge ce type de chirurgie va donc bien au-delà d'une simple maîtrise de la chirurgie du segment antérieur, ce qui signifie :

- Connaître les étapes du développement visuel de l'enfant et les conséquences potentielles d'une privation visuelle à tout stade du développement ;
- Etre capable de poser l'indication au moment opportun selon le cas, ce qui est sensiblement différent de chez l'adulte ;
- S'adapter aux spécificités anatomiques de l'œil de l'enfant ;
- Etre prêt à s'adapter rapidement, plus fréquemment que chez l'adulte, à des complications peropératoires ou des particularités découvertes durant l'intervention ou à des situations rendant la chirurgie plus complexe : uvéite, traumatisme, suites de décollement de rétine ;
- Etre rapide et précis. Il est montré que plus le geste est rapide et atraumatique, plus les suites opératoires seront simples. Une courbe d'apprentissage existe. La chirurgie des cataractes de l'enfant est réservée à des chirurgiens expérimentés et la chirurgie des plus jeunes (moins de 6 ans) devrait être laissée à des chirurgiens spécialistes ;
- Intégrer l'acte chirurgical dans une stratégie globale de traitement, dont le contexte, le type de cataracte, le choix du traitement de l'aphaquie, le traitement de l'amblyopie, la connaissance des suites possibles et des complications et de leur gestion,

- S'impliquer à long terme dans le suivi de l'enfant : le plus souvent, c'est le chirurgien qui sera le référent de la suite du traitement pour l'enfant, sa famille et l'équipe médicale en charge.

Si la chirurgie de cataracte d'un grand enfant peut être envisagée par un chirurgien habitué au segment antérieur, l'intervention d'une cataracte chez un jeune enfant doit être confiée à une équipe ophtalmopédiatrique aguerrie. Elle assumera un suivi prolongé, en coordination éventuelle avec une équipe ophtalmo-orthoptique s'occupant plus étroitement de l'enfant, proche du domicile.

8.2. Quand opérer une cataracte chez l'enfant ?

Une cataracte infantile ne s'opère pas toujours dès son diagnostic.

La cataracte obturante totale du nouveau-né s'oppose pour cela aux cataractes partielles qui peuvent rester stables toute la vie (cataractes pyramidales antérieures par exemple) ou évoluer progressivement (cataractes capsulaires ou sous-capsulaires postérieures ou traumatiques par exemple). Le chirurgien ophtalmopédiatre doit donc toujours opposer la nécessité de rétablir des milieux optiquement utilisables avec les conséquences irréversibles de l'intervention (perte de l'accommodation, évolution réfractive, etc.) et ses risques.

Les cataractes congénitales totales uni- ou bilatérales doivent être opérées rapidement, car les premières semaines de vie sont cruciales pour les acquisitions visuelles. En effet, une cataracte bilatérale totale dès la naissance provoque le plus souvent l'apparition d'un nystagmus pendulaire et une cataracte congénitale unilatérale totale est génératrice d'amblyopie profonde. La précocité de l'intervention influe sur la qualité de l'évolution visuelle ultérieure. Toutefois, il est aussi montré qu'une intervention très précoce, durant le premier mois de vie, est d'une part, beaucoup plus complexe en raison de tissus immatures et d'autre part, pourvoyeuse de complications potentiellement cécitantes beaucoup plus fréquentes notamment de glaucomes de l'aphaque et du pseudo-phaque. Le meilleur moment pour opérer ces cataractes congénitales totales précoces semble finalement se placer entre 6 et 8 semaines de vie. Les cataractes

bilatérales incomplètes avec une périphérie du cristallin clair ou une visibilité même partielle du fond d'œil (FO) gagneront même à être opérées après 3 mois d'âge si elles sont symétriques. Une dilatation pupillaire médicamenteuse jusqu'à l'intervention permet une stimulation lumineuse rétinienne sans doute très utile en attendant l'intervention.

Dans le cas des cataractes bilatérales, l'indication chirurgicale est indiscutable dès qu'elles sont obturantes (FO mal analysé en ophtalmoscopie indirecte) ou qu'elles provoquent une gêne visuelle importante malgré une correction optique adéquate. Cette gêne visuelle varie selon l'âge : gêne visuelle empêchant des acquisitions ou activités normales chez un petit, baisse d'acuité visuelle limitant les possibilités scolaires et sociales chez un plus grand, photophobie invalidante. 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. La question d'une intervention bilatérale d'emblée se pose en cas de risque anesthésique important ou dans les régions et pays où l'accès aux soins est complexe. Si les précautions d'usage sont suivies, le taux de complication n'est pas plus important qu'en cas de chirurgie unilatérale, mais ce n'est pas un choix habituel si l'accès au soin est simple. En revanche, le délai entre l'intervention de chaque œil sera d'autant plus court que l'enfant est jeune, afin de ne pas provoquer une amblyopie unilatérale.

Pour les cataractes unilatérales, la décision est parfois plus complexe. L'indication est évidente en cas de cataracte obturante, après avoir vérifié l'intégrité du segment postérieur par une échographie.

En revanche, quand la cataracte n'est pas obturante, il faut savoir faire la part des choses entre la baisse visuelle réellement liée à la perte de transparence (part organique) et celle liée à l'amblyopie fonctionnelle. Dans ces cas, on peut approcher le caractère réellement obturant de l'opacité en se demandant ce qu'un adulte verrait au travers ou en tentant d'analyser les détails du FO en ophtalmoscopie indirecte, mais cela reste très subjectif. Le mieux est de réaliser un test thérapeutique d'occlusion totale jusqu'à récupération d'une fixation stable chez l'enfant

préverbal ou d'une acuité visuelle 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, les parents doivent être prévenus que l'intervention ne servira à rien sans le traitement prolongé de l'amblyopie dont on sait maintenant que les résultats sont loin d'être négligeables, même en cas de cataracte congénitale précoce obturante.

8.3. Préparation de l'intervention : Importance du contexte et des explications

L'opération d'une cataracte chez un enfant est un événement familial qui dépasse largement celui d'une opération d'une cataracte chez l'adulte. C'est un des rôles du chirurgien ophtalmo pédiatre de savoir gérer avec clarté la préparation de l'enfant et de la famille. La place des explications est fondamentale. Celles-ci ne se limitent pas à la technique chirurgicale et aux risques directs mais s'étendent l'ensemble de la stratégie thérapeutique. On aborde donc :

- L'intervention et ses risques ;
- Le choix du moment de l'intervention ;
- Les contraintes de surveillance médicale et visuelle pendant les années à venir ;
- Le choix du mode de correction de l'aphaquerie (lunettes, lentilles, implant intra-oculaire) ;
- Le traitement de l'amblyopie ;
- Eventuellement, l'évaluation du pronostic visuel futur en s'appuyant sur les statistiques rapportées au cas de l'enfant.

a. Examen Clinique préopératoire

Cet examen est le plus souvent suffisant pour décider ou non l'intervention et apprécier la complexité ou les spécificités du cas. Il sera de toute façon complété sous anesthésie.

Examen visuel classique :

- Comportement visuel, photophobie, appréciation du retentissement visuel général de la cataracte ;

- Monoculaire, selon l'âge, avec la présence ou non d'une amblyopie ;
- Binoculaire, présence d'un strabisme ou non et son type.
État de la vision binoculaire en l'absence de strabisme ;
- Présence d'un nystagmus, souvent pendulaire dans les cataractes bilatérales précoces ou manifeste latent en cas de cataracte unilatérale précoce avec éventuellement syndrome du monophthalme congénital.
- Réfraction : impossible à évaluer en cas de cataracte totale mais pas en cas d'opacité partielle. Toutefois, si la cataracte s'est opacifiée progressivement, l'historique de la réfraction est intéressant à connaître.

Examen ophtalmo pédiatrique simple :

- Contexte général de la cataracte (antécédents familiaux, pathologies associées notamment) ;
- Evaluation simple du segment antérieur à la lampe à fente quand c'est possible, à l'ophtalmoscope toujours ;
- FO en ophtalmoscopie indirecte. On peut ne rien voir en cas de cataracte obturante ou voir simplement la périphérie en cas de cataracte zonulaire ou nucléaire ou encore voir le pôle postérieur plus ou moins flouté et parfois même une simple ombre portée de la cataracte sous capsulaire postérieure. Si le fo est très bien analysé, il faut remettre en question l'indication de la chirurgie. Une cataracte minime associée à une très mauvaise acuité visuelle est souvent synonyme d'amblyopie profonde. Si l'âge le permet, un traitement d'amblyopie doit donc être réalisé avant intervention.
- Echographie en mode b si le fo est invisible. Une échographie haute fréquence peut être utile en cas de dysgénésie du segment antérieur associée.
- \pm biométrie si possible, avec kératométrie et longueur axiale au minimum.
- La réalisation d'examens électro physiologiques est intéressante mais ne remet pas en question l'indication opératoire. Elle a plus un intérêt pronostique.

b. Examen sous anesthésie générale

En général préopératoire immédiat, parfois préalable si des compléments diagnostiques sont indispensables à la discussion de l'intervention (notamment quant à un doute sur l'état anatomique ou fonctionnel du segment postérieur). On réalise :

- La prise du tonus oculaire ;
- Un examen au microscope du segment antérieur et on complète l'examen du fo ;
- Une échographie diagnostique en mode b ;
- La biométrie complète avec diamètre cornéen, kératométrie, échographie en mode a ;
- Une électrophysiologie avec électrorétinogramme (erg) et potentiels évoqués visuels (pev) si nécessaire.

8.4. Protocole chirurgical classique

La technique de référence actuelle est celle de phaco-aspiration par voie antérieure avec capsulotomie postérieure et vitrectomie antérieure.

Elle permet, en outre, d'implanter d'emblée. Elle bénéficie de tous les progrès de la microchirurgie du segment antérieur [5±7].

Dans certains cas, un abord par la pars plana peut-être utile et les variantes de la chirurgie dépendent alors beaucoup des habitudes de chaque chirurgien. L'abord postérieur bénéficie bien sûr des progrès technologiques avec l'apport des voies d'abord 25 G et de l'endoscopie qui peut être utile dans certains cas. Quelle que soit la voie d'abord, il est important de laisser une couronne périphérique de capsule antérieure et postérieure pour l'implantation qu'elle soit initiale en intercapsulaire ou secondaire dans le sulcus.

a. Incision

L'incision doit être adaptée à l'œil d'enfant : cornée épaisse et molle, chambre antérieure étroite, accès difficile en cas de myosis, astigmatisme inverse fréquent. Elle doit « aider » la chirurgie pour éviter le prolapsus irien ; ses dimensions sont adaptées aux instruments

d'aspiration. Elle peut être sclérale antérieure, moins génératrice de taies cornéennes « iatrogènes » mais la tendance est aux incisions cornéennes, de taille et de construction similaire à l'adulte et adaptée aux micro-instruments et aux dispositifs d'implantation. La réduction de leur taille (1,5 à 2,3 mm) les rend moins astigmatogènes et permet de les positionner à 2 h et 10 h. Elles seront systématiquement refermées en raison de l'élasticité de la cornée qui compromet l'étanchéité, surtout chez des enfants qui se frottent les yeux.

b. Viscoélastique, mydriase

Le matériau viscoélastique est fondamental et son utilisation a bien sûr bouleversé la technique chirurgicale. Il doit avoir une haute viscosité et une forte cohérence. Il aide au maintien et à l'élargissement de la mydriase. Il aide au traitement des capsules, refoule-le vitré (pression élevée, mollesse sclérale) et ouvre les feuillets capsulaires pour l'implantation. En l'absence de dilatation pupillaire suffisante, celle-ci sera obtenue par des moyens mécaniques, crochets ou autres, afin de ne pas compromettre la qualité de l'intervention.

c. Traitement de la Capsule antérieure

La réalisation d'un capsulorhexis circulaire continu (CCC) conditionne la suite de l'intervention, notamment l'implantation. Elle est délicate car la capsule est très élastique et sous tension et la tendance est au refend radiaire. De plus, la mydriase est souvent très relative. Enfin, dès que la visibilité de la capsule n'est pas parfaite, il faut s'aider du bleu trypan pour la réalisation du CCC. Il est plus simple dans un premier temps de le réaliser à la pince, mais on peut le réaliser à l'aiguille avec un peu d'habitude. On réalise une ponction au cystotome à 6 h, puis le CCC est réalisé par tractions radiaires et légèrement rétrogrades, en rattrapant fréquemment le bord du capsulorhexis, car le refend a facilement tendance à filer en périphérie. Un diamètre de 6 mm est satisfaisant car la capsule ira se souder autour de l'éventuel implant sur la capsule postérieure. Il existe de nombreuses variantes de cette ouverture : technique *pushpull* de Nischal, en pointillé, au ciseau puis pince, au vitréotome (vitréorhexis), à la diathermie bipolaire haute fréquence et au laser femtoseconde. Chaque technique a ses avantages et ses inconvénients propres et sa courbe d'apprentissage.

d. Hydrodissection

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

e. Phaco-aspiration

Elle ne nécessite pas d'ultrasons puisque le noyau est mou. La technique bimanuelle prend ici tout son intérêt. 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 dans certains cas complexes.

f. Capsulotomie postérieure et vitrectomie

Parks a bien montré l'importance de la réaliser de manière systématique lors de la première intervention [8]. L'expérience montre que l'opacification de la capsule postérieure (OCP) est systématique jusqu'à 7 ans (sans doute plus) en raison du potentiel prolifératif des cellules souches équatoriales. Avant d'être en âge de bénéficier du laser YAG (*yttrium aluminium garnet*), il faut donc préventivement l'ouvrir chirurgicalement par un CCC postérieur pour les mêmes raisons que pour l'antérieur (contention de l'implant notamment). Il faut aussi retirer le vitré antérieur et la hyaloïde qui, sinon, servent de support mécanique à une prolifération des masses équatoriales. La vitrectomie antérieure est donc systématique.

Ce geste, bien contrôlé est peut-être même moins agressif qu'une capsulotomie au laser YAG. La soudure des deux capsules évite la diffusion des cellules mais elle n'est pas contrôlable. La luxation de l'optique de l'implant en arrière du CCC postérieur y aiderait, mais assez inconstamment. C'est ce qui a conduit Tassignon [9] à proposer de mettre des implants *bag-in-the-lens* où les deux feuillets capsulaires sont enchâssés dans une rainure autour de l'optique de l'implant avec des résultats intéressants mais une courbe d'apprentissage de la technique non négligeable.

La capsule postérieure est très fine et fibrillaire. Le capsulorhexis est réalisé après ponction et injection de viscoélastique en arrière pour décoller l'hyaloïde antérieure. On peut réaliser un capsulorhexis à la pince ou un vitréorhexis, en tout cas continu et circulaire. Nous le réalisons préférentiellement avant implantation. Certains chirurgiens préfèrent implanter d'abord dans le sac puis luxer l'optique et le réaliser ensuite, en arrière de l'implant.

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

g. Fin de l'intervention

Après implantation ou non, il faut évacuer soigneusement le viscoélastique et remettre en myosis, par injection de myotique intracaméculaire, ce qui permet de vérifier l'absence de bride vitrénne tendue vers la kératectomie. Une iridectomie périphérique n'est pas systématique, car elle a ses propres risques et inconvénients. On la réalisera d'autant plus que l'intervention a été compliquée, que l'enfant est jeune et que le contexte est inflammatoire.

La fermeture de la kératectomie est systématique chez l'enfant, pour en augmenter l'étanchéité, la solidité et limiter le risque d'astigmatisme inverse. L'utilisation de monofilament de Nylon nécessite de rendormir l'enfant pour l'ablation des points. Nous utilisons préférentiellement le Vicryl® 10/0 pour éviter cet ennui.

Les points doivent être bien tendus. L'astigmatisme induit par les sutures a de toute façon tendance à s'inverser par la suite, de manière beaucoup plus fréquente que chez l'adulte.

h. Phase postopératoire

La phase postopératoire comporte une injection sous-conjonctivale de dexaméthasone en fin d'intervention, puis à la demande en cas d'inflammation. D'autres utilisent de la triamcinolone.

La nécessité d'une injection d'antibiotique intracaméculaire n'est pas validée chez l'enfant ; elle se fait hors autorisation de mise sur le marché (AMM). Certains utilisent la moxifloxacine ou encore la céfuroxime.

Des collyres antibiotiques corticoïdes et une dilatation par atropine sont prescrits pour 1 à 2 mois. La corticothérapie générale n'est pas couramment utilisée sauf intervention compliquée.

Nous recommandons un isolement relatif de l'enfant 8 jours avant et 10 jours après l'intervention afin de limiter le risque de maladie infectieuse intercurrente pendant le premier stade de la période de cicatrisation. Une surveillance simple mais hebdomadaire de l'état local nous paraît justifiée durant le premier mois (vérification de la lueur pupillaire, de l'aspect pupillaire notamment).

Si nécessaire, l'occlusion peut être débutée dès que la transparence des milieux est suffisante.

Une correction optique provisoire peut être prescrite. Elle sera adaptée à la réfraction au moins 1 mois après intervention. L'équipement de l'aphaquie est décrit ci-dessous.

8.5. Chirurgie d'un cristallin Ectopique

La situation se présente essentiellement dans les maladies de Marfan et dans les ectopies idiopathiques (30 %) parfois héréditaires ou de causes variées (syndromes de Weill–Marchesani, homocystinurie, aniridie, etc.). Parfois, chez l'enfant plus grand, il peut s'agir de rares luxations traumatiques. L'indication se pose en cas d'ectopie évolutive avec retentissement visuel non accessible à une correction optique, et nécessairement si luxation.

Le plus souvent, la zonule est assez solide pour permettre une phacospiration par un petit capsulorhexis, puis le sac est retiré dans son ensemble à la pince.

L'implantation est soigneusement discutée sur ces yeux fragiles.

Le sac ne peut raisonnablement pas servir de support en raison de la fragilité zonulaire. L'implantation sans support capsulaire aggrave cette fragilité oculaire. Dans la maladie de Marfan, la raison pousse à laisser l'œil non implanté en raison du fort risque de complications spontanées (glaucome, décollement de rétine, etc.).

Dans les autres situations, si une implantation est discutée, il faut toujours la mettre en balance avec l'extrême fragilité de ces yeux (voir plus loin).

8.6. L'aphaquie et ses conséquences

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

a. Choix du type de Correction de l'aphaquie

Plusieurs solutions sont possibles dont aucune n'est pleinement satisfaisante et les attitudes évoluent avec le temps :

- L'implantation intra-oculaire n'est proposée chez l'enfant que si les risques sont minimisés par une intervention simple et un état anatomique local correct. Elle devient progressivement le choix initial chez l'enfant de plus de 3 ans, mais divise les chirurgiens en dessous. En dessous de 3 ans et surtout de 1 an, une implantation traumatique peut avoir des conséquences dramatiques. Les chirurgiens anglo-saxons [13] sont beaucoup plus réservés qu'en Europe continentale, en Asie et en Inde où les résultats semblent très encourageants. L'étude nord-américaine IATS semble montrer l'absence de bénéfice visuel et le plus fort taux de complications de l'implantation chez le jeune enfant, mais la méthodologie des études est critiquable. Il semble au contraire qu'entre des mains entraînées, elle ne favorise pas les complications cécitantes et présente des avantages importants dans la gestion des enfants opérés dans les pays où l'accès aux soins est complexe. L'implantation chez le jeune enfant doit être réservée à des chirurgiens habitués. La technique est décrite plus bas ;

Dans le cadre de l'aphaquie, il présente de nombreux avantages dont la moindre agressivité et l'adaptabilité aux modifications réfractives. D'un autre côté, cet équipement nécessite la présence d'un ophtalmologiste habitué à ce type d'équipement et disponible, ce qui est assez rare. Par ailleurs, les parents sont confrontés au coût des lentilles avec pertes fréquentes et interruptions répétées des traitements d'amblyopie. On peut dire que cette solution est idéale quand les conditions sont optimales, ce qui est rare ;

- Les lunettes d'aphaquie sont le moyen le plus simple de corriger l'aphaquie mais nécessite de fortes puissances des verres.

C'est un moyen encore fréquemment utilisé dans les cataractes bilatérales opérées précocement. Dans les cataractes unilatérales, cela peut être un moyen utilisé transitoirement en cas de perte de la lentille pour ne pas interrompre la rééducation. L'enfant peut ne porter cette correction que lors du port de l'occlusion, même si l'habitué aux lunettes tout le temps peut être préférable.

Il n'est de toute façon pas gêné par l'anisétropie puisque dans ce type de cataracte unilatérale précoce, la vision binoculaire n'existe pas ;

- L'équipement optique complémentaire : la réfraction doit être réévaluée fréquemment car elle évolue rapidement d'autant plus que l'enfant est jeune. En cas de port de lentilles, il faut simplement adapter leurs puissances. En cas d'implantation, une hypermétropie résiduelle est volontairement laissée en place pour limiter le risque d'une myopisation majeure. Il faut en suivre l'évolution par des skiascopies répétées.

b. Perte d'accommodation

La perte d'accommodation présente un des obstacles à une bonne récupération visuelle. C'est aussi un des arguments pour retarder les interventions en cas de cataracte partielle :

- Avant l'âge de 2 ans, on met en général en place une correction monofocale permettant une bonne exploration du monde proche, intérêt principal des petits enfants. Une addition de 2 ou 3 d sur la valeur de la réfraction est le choix habituel ;

- A partir de 2 ans, ou immédiatement pour certains, une addition de près est nécessaire, avec telex® ou montage franklin, ou encore verres bifocaux plus tard. Les verres progressifs sont bien utilisés par les enfants mais doivent être montés assez haut pour une utilisation spontanée simple. Ils peuvent être utilisés selon les auteurs dès 2 à 6 ans. Les bifocaux sont utilisés préférentiellement dans les cas de malvoyance avec nystagmus important et avec un grand foyer inférieur ;
- Les implants multifocaux sont déconseillés durant toute la période de croissance du globe et tant qu'une réfraction subjective de qualité ne peut être réalisée. Il faut les éviter en cas de myopie axiale préexistante à l'intervention, car on ne sait alors le potentiel évolutif de cette myopie. En pratique, leur utilisation peut être discutée au cas par cas après l'âge de 8 ans. Si l'indication est bien choisie, ils sont en général très bien tolérés et utilisés par les grands enfants, que ce soit en cas de cataracte uni- ou bilatérale ;
- En cas de strabisme associé à une cataracte bilatérale, l'utilisation de pénalisations alternées est une bonne solution pour permettre d'entretenir l'alternance de fixation et de proposer dans le même temps une correction pour vision de loin et de près.

On alterne le port de lunettes comprenant un verre corrigé aux valeurs de la réfraction exacte et l'autre sur-corrigé de 3 D. L'inverse est réalisé sur une autre paire de lunettes et l'enfant alterne quotidiennement le port des deux lunettes.

c. Perte d'un filtre protecteur pour la rétine

Le cristallin filtre certaines longueurs d'onde de la lumière notamment les ultraviolets (UV). Il est probable que la perte de ce filtre puisse avoir des conséquences rétinienne à long terme. En l'absence d'implantation ou de lentilles filtrantes, il est recommandé d'inclure dans les verres un filtre UV. L'utilité des autres filtres est discutée au cas par cas. Le filtre des bleus est souvent inclus dans les implants mais il semble diminuer la biocompatibilité des implants chez le très jeune enfant (en dessous de 3 ans).

d. Conséquences anatomiques de l'aphaquie

L'aphaquie retire la barrière physique entre segment antérieur et postérieur. On n'en connaît pas bien les conséquences à long terme. La perte précoce du support mécanique zonule/cristallin a sans doute un rôle dans la myopisation parfois excessive des aphaques. Mais sa responsabilité est surtout invoquée dans la genèse des glaucomes de l'aphaque et du pseudo-phaque qui surviennent dans près de 30 % des cas opérés avant 1 an et sans doute plus, si le délai de surveillance est prolongé. Cette perte précoce modifie sans doute la croissance et l'anatomie de l'angle iridocornéen. On devrait d'ailleurs sans doute considérer une cataracte totale congénitale ou précoce comme une pathologie de l'ensemble du segment antérieur avec des conséquences qui dépassent le cristallin.

e. Implantation intraoculaire indications actuelles

L'amélioration progressive de la technique opératoire et de la qualité des implants a permis de réduire progressivement l'âge d'implantation des enfants, mais l'indication dépend aussi de l'habitude et de l'expérience du chirurgien. Une implantation réalisée facilement et dans de bonnes conditions sera moins génératrice d'inflammation et de séquelles. Une courbe d'apprentissage est incontestable. Quel que soit l'âge de l'enfant, l'implantation ne sera réalisée que si les conditions locales sont bonnes, si possible en intercapsulaire et au cours d'une intervention non compliquée.

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 :

- Risques de l'implantation : iatrogénicité directe du geste (il y a davantage de manipulations intra-oculaires d'où plus d'inflammation, courbe d'apprentissage) ; biocompatibilité à long terme;

- Risque d'évolution réfractive à intégrer dans la stratégie, différemment dans les cas bilatéraux et unilatéraux ; opacifications secondaires plus fréquentes, accessibles à une réintervention ;
- Les bénéfiques sont avant tout réfractifs, en facilitant l'équipement optique, mais aussi la rééducation de l'amblyopie. Il est possible que la présence d'un implant, par sa rigidité, limite les risques de glaucome secondaire. Enfin, le moindre coût et la simplicité de la prise en charge ultérieure sont importants à prendre en compte, surtout dans les pays où l'accès aux soins est compliqué (et où les cataractes sont plus nombreuses).

8.7. Le type d'implant utilisé a évolué dans le temps

Les implants en polymétachrylate de méthyle (PMMA) ont été utilisés en premier et leur biocompatibilité a été améliorée par l'adjonction d'un traitement de surface, hépariné ou fluoré, avec des résultats excellents. Des implants de taille adaptée aux sacs cristalliniens de l'enfant ont été commercialisés, simples à poser et avec une tolérance excellente à long terme. La pose d'implant PMMA a quasiment été abandonnée au profit des implants souples permettant de travailler sur une petite incision, plus sécurisée et moins astigmatogène. Les implants PMMA de chambre antérieure à appui angulaire sont déconseillés chez l'enfant en raison des risques pour l'angle et de leur proximité de la cornée. L'indication des implants PMMA à fixation irienne antérieure ou postérieure ou à fixationsclérale est discutée au cas par cas dans des situations spécifiques.

Les implants acryliques hydrophobes avec anses ouvertes sont donc recommandés actuellement. Ils semblent être les plus biocompatibles avec une rigidité suffisante pour résister à la rétraction du sac. Toutefois, jusqu'à ce jour, ils ne sont pas réalisés dans des tailles spécifiques à l'enfant. Il faut se méfier des filtres bleus qui diminueraient la biocompatibilité chez le jeune enfant. Les implants acryliques hydrophobes 3 pièces peuvent être utilisés en cas d'implantation secondaire dans le sulcus ciliaire.

Les implants multifocaux sont théoriquement séduisants. Ils sont franchement déconseillés pendant toute la période de croissance d'où il en raison de l'évolution réfractive et de leur sensibilité au décentrement ou tant qu'une myopisation est en cours.

En pratique, on peut les proposer au cas par cas après l'âge de 8 ans si la réfraction est stable et en l'absence de myopie (qui peut encore évoluer).

De nombreuses évolutions sont en discussion notamment pour tenter de limiter la complication la plus fréquente des cataractes infantiles qui est l'obstruction de l'axe visuel par la repousse de matériel cristallinien. On notera, par exemple, les discussions autour :

- Du rôle de la compression de la zone germinative équatoriale par les anses de l'implant ou un anneau;
- De la meilleure fermeture du reliquat de sac par l'implant soit par luxation postérieure de l'optique, soit par implantation bag-in-the-lens dont les résultats sont excellents mais au prix d'une technique de pose complexe chez le nourrisson.

8.8. Implantation inter capsulaire en première intention

- Ouverture cornéenne adaptée à la taille de l'implant ou de la cartouche.
- Ouvertures capsulaires antérieures et postérieures calibrées (antérieure 6 mm, postérieure 4 mm), vérification de l'absence de vitré.
- Injection de viscoélastique entre les feuillets capsulaires pour les ouvrir comme un pneu.
- Glisser l'anse inférieure en intercapsulaire lors de l'injection, laisser déplier l'implant puis le faire tourner grâce à un crochet jusqu'à pouvoir luxer la deuxième anse entre les deux capsules. Ne pas hésiter à faire tourner l'implant afin de bien vérifier sa position.
- Certains préfèrent implanter dans le sac, avant de réaliser la capsulotomie postérieure. Cette dernière est ensuite réalisée soit par voie antérieure en luxant l'optique de l'implant, soit par voie postérieure de vitrectomie.

8.9. Implantation secondaire

En présence d'un support capsulaire annulaire périphérique, cas le plus fréquent, on implante dans le sulcus. Les implants acryliques hydrophobes 3 pièces s'y glissent facilement. On prendra garde à réduire la puissance de l'implant de 1,5 D en raison de sa position plus antérieure. L'intervention s'accompagne en général de l'aspiration de masses résiduelles et d'un complément de vitrectomie antérieure. Elle se termine par une mise en myosis et éventuellement une iridectomie périphérique avant l'âge de 3 ans. En l'absence de support capsulaire, il n'existe pas de consensus. Certains préfèrent s'abstenir d'implanter.

Il faut impérativement éviter les implants de chambre antérieure à fixation angulaire. Les implants à fixation irienne antérieure représentent sans doute le meilleur compromis actuel. Les implants à fixation irienne postérieure ou à fixation sclérale sont possibles, avec un risque de luxation postérieure ultérieure non négligeable.

8.10. Choix de la puissance de l'implant en fonction de l'âge et du type de cataracte

La puissance choisie dépend de plusieurs facteurs et, contrairement à l'adulte, on ne vise que rarement l'emmétropie immédiate chez l'enfant [16±20]. La puissance théorique permettant l'emmétropisation immédiate est calculée par les formules les plus adaptées : SRK T (Sanders, Retzlaff et Kraft, Théorique) et Holladay. Puisqu'on implante sur un œil en croissance, des abaques ont été mis au point afin de calculer statistiquement la puissance de l'implant permettant d'espérer une emmétropie à l'âge adulte. La puissance de l'implant posé est finalement adaptée en fonction de l'âge d'implantation et du type de cataracte.

Selon l'âge : de 0 à 3 mois = 60 % de SRK T ; de 3 à 6 mois = 65 % ; de 6 à 12 mois = 70% ; de 12 à 18 mois = 75 % ; de 18 à 24 mois = 80 % ; de 24 à 36 mois = 85 % ; de 36 à 60 mois = 90 % ; au-delà, 100 %.

Il faut aussi tenir compte d'une potentielle croissance oculaire « pathologique », dont on peut se douter, en cas de longueur axiale insuffisante ou excessive pour l'âge, et qui entraînera une majoration ou minoration de la puissance.

Pour les cataractes bilatérales, on vise une emmétropie finale ou une légère myopie. En revanche, dans les cataractes unilatérales, une trop grande sous-corrrection 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-corrrection dosée est choisie en fonction des équipes.

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

8.11. Les complications

Comme pour toute chirurgie, les complications post-opératoires existent chez l'enfant et elles prennent parfois un caractère alarmant

a. Les complications per-opératoires :

Les techniques opératoires utilisées actuellement apportent d'excellents résultats tant sur le plan fonctionnel que sur le plan anatomique. Cependant, des incidents peuvent survenir à tout moment de l'intervention et peuvent avoir de graves conséquences lorsque leur gestion a été mal assurée. Lors de l'incision tunnellisée, le corps ciliaire peut être atteint .Des complications iriennes telles qu'une hernie ou un traumatisme de l'iris peuvent également survenir au moment de l'incision. Le myosis pupillaire peut compliquer l'intervention en empêchant la vision de la capsule antérieure lors du rhexis et le noyau lors de sa sculpture .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.

b. Les complications post-opératoires :

Les complications post-opératoires dans notre série sont rares si on les compare avec celles d'une grande série du Marrakech 2014.

Tableau IX : Comparaison du taux de complications opératoires

Complications opératoires	Notre série (2017)	Série Marrakech (2014)
Cataracte secondaire	7%	5%
Déplacement secondaire de l'implant	7%	2%
Réaction inflammatoire	13%	6%
Hernie de l'iris	0%	0%
Seclusion pupillaire	0%	0%
Hémorragie intra vitréenne	0%	0%
Hypertonie oculaire	0%	0%

➤ **Réactions inflammatoires :**

Elles sont encore la préoccupation principale de tous les ophtalmo- pédiatres et leur traitement est avant tout préventif. Pendant l'opération, il est recommandé en permanence d'éviter de faire saigner, de toucher l'iris ou le corps ciliaire et d'utiliser des myotiques. Il faut aussi respecter un protocole post-opératoire rigoureux.

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

Dans notre étude, ces réactions inflammatoires constituent la complication la plus fréquente surtout à type de membrane cyclitique.

➤ **Cataracte secondaire :**

Dans la littérature, c'est la complication la plus commune de chirurgie de la cataracte chez les enfants, en particulier chez les plus jeunes (103). Même quand un capsulorhexis postérieur a été effectué, une prolifération des cellules épithéliales sur la surface vitréenne ou la face postérieure de l'implant peut être retrouvée plusieurs mois après la chirurgie.

Malgré La réalisation d'un capsulorhexis postérieur associé à une vitrectomie antérieure 1 cas soit 5% notre série ont présenté cette complication et ils ont bénéficié d'une réintervention chirurgicale pour libérer l'axe visuel.

➤ *Autres complications :*

Ces complications sont décrites dans la littérature, mais non retrouvées dans notre série.

✓ Le glaucome secondaire :

Le glaucome secondaire est la complication la plus menaçante pour le pronostic visuel. Des études ont montré qu'il s'agit de la complication la plus fréquente, avec une incidence de 32% après une chirurgie de cataracte chez l'enfant.

Le glaucome à angle ouvert est le type le plus fréquent et peut se révéler quelques mois à plusieurs années après chirurgie de la cataracte. La plus haute incidence est retrouvée quand la chirurgie a été réalisée précocement à un âge inférieur à 2 mois.

Une incidence beaucoup moins importante est trouvée chez les enfants opérés à un âge supérieur à 1 an. Les yeux avec une petite cornée, cataracte nucléaire, ou PHVP sont à plus grand risque. L'implantation dans le sac capsulaire paraît minimiser le risque de développement du glaucome secondaire.

✓ 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.

✓ Dystrophie cornéenne :

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

✓ Astigmatisme post-opératoire :

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

✓ Complications au niveau du segment postérieur :

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 %) ;

✓ Endophtalmie :

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

Conclusion

La chirurgie et les indications d'implantation dans les cataractes de l'enfant ont considérablement évolué ces dernières années, à la lumière des progrès de la chirurgie de l'adulte et de la réhabilitation visuelle de l'enfant. Le pronostic visuel de ces cataractes en est largement amélioré. Il s'agit d'une chirurgie d'autant plus spécialisée que l'enfant est jeune, s'intégrant dans une stratégie globale de traitement, décidée et organisée avant l'intervention par une équipe entraînée à ce type de prise en charge.

II. Discussion des résultats

1. Données épidémiologiques :

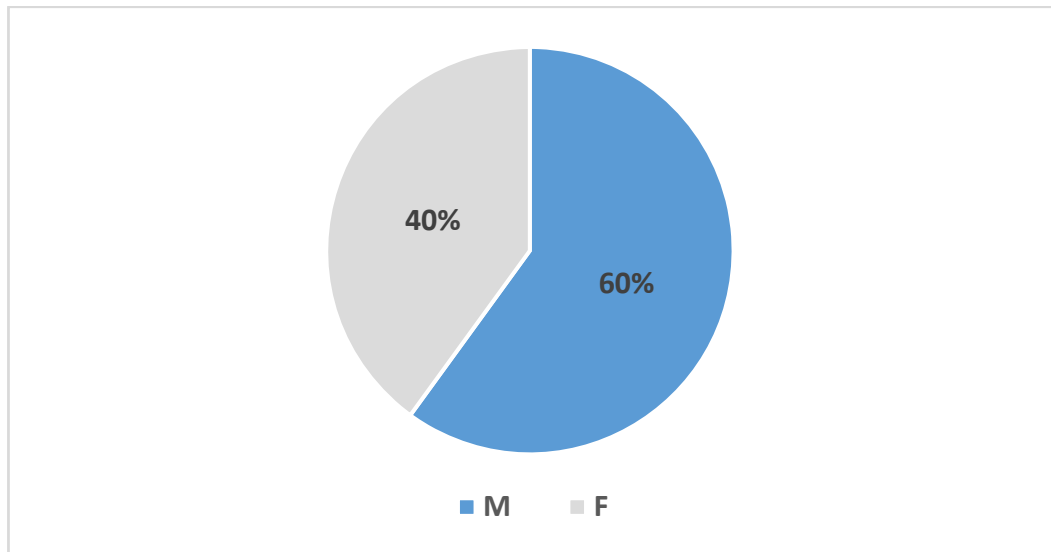
1.1. L'âge :

Dans notre étude, l'âge moyen était de vingt-quatre (24) mois. Dans la littérature, ce chiffre sera proche de celui des pays en voie de développement. L'âge moyen en Algérie est de trente (30) mois, en Tunisie 25,95 mois et de 45 mois en Sénégal. Dans les pays économiquement avancés, l'âge moyen est beaucoup moins élevé ; en France, l'âge moyen est de 3,66 mois. Cela expliqué par le retard de consultation par les parents, mais aussi et surtout par l'absence de dépistage systématique en maternité. La plupart des auteurs retrouvent une prédominance masculine.

Il est très important de connaître la date de constatation de la cataracte car elle a une valeur pronostique non négligeable pour les cataractes unilatérales et les cataractes obturantes uni ou bilatérales, qui nécessitent une intervention précoce pour éviter la constitution d'une amblyopie profonde difficile à récupérer. La moyenne d'âge de découverte de la cataracte congénitale dans notre série s'échelonnant de 1 an à 19 ans.

Le dépistage de cette affection dans les pays développés est devenu plus précoce grâce au contrôle oculaire systématique à la maternité, à l'examen complet de la plupart des enfants porteurs d'un strabisme, et au dépistage systématique dans les familles de cataracte héréditaire par l'examen du reflet pupillaire.

1.2. Le sexe :



En ce qui concerne le sex-ratio, Dans notre série, la prédominance masculine rapportée, concordait avec les données de la littérature.

1.3. L'incidence :

La cataracte congénitale est la cause de cécité dans 5 à 20 % d'enfants malvoyant. L'incidence de la cataracte congénitale est estimée entre un et quatre (4) nouveau-nés atteints pour 10 000 naissances dans les pays développés et un (1) à quinze (15) nouveau-nés atteints sur 10 000 naissances dans les pays en voie de développement à cause du nombre élevé des mariages consanguins et le non suivi des grossesses.

2. Étude clinique :

2.1. Les circonstances de découverte :

La symptomatologie clinique est largement dominée par un signe ophtalmologique, c'est la leucocorie ; qu'on retrouve dans notre étude chez 40 % des cas. Les différents auteurs obtiennent une prédominance de ce signe avec proportion différente. Bien que 50% des leucocories chez l'enfant sont dues à une cataracte congénitale, mais nécessite un examen ophtalmologique approfondi afin d'éliminer une pathologie tumorale oculaire très grave tel le rétinoblastome.

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

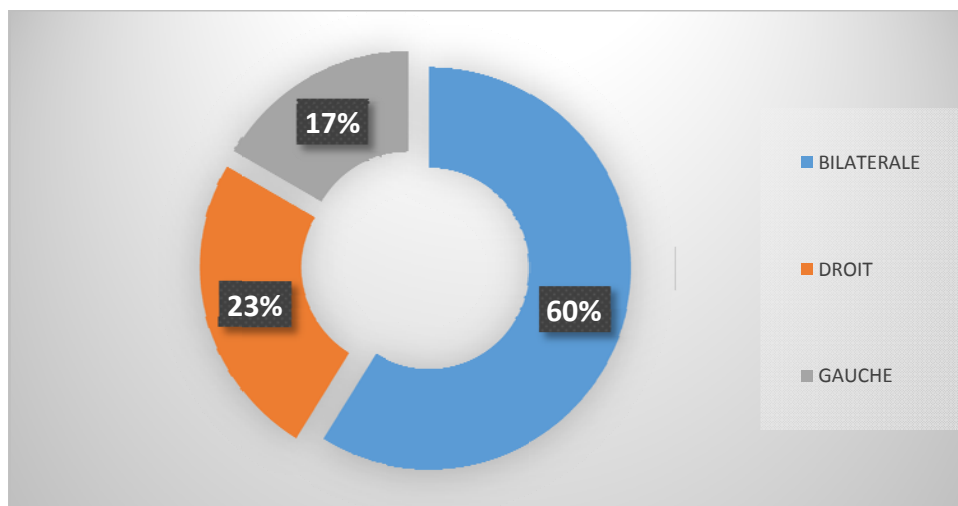
Les autres circonstances de découverte sont dominées par une baisse de l'acuité visuelle qui se voit généralement chez les enfants en âge scolaire est de 13,33% et des troubles de comportement visuel de l'enfant constaté par les parents. L'examen systématique par un pédiatre avant la sortie de la maternité au plus dans le cadre de la PNI et le diagnostic de cataracte in utéro permettant un diagnostic précoce sont des situations assez fréquentes dans les pays développés ; dans notre étude six (6) patients étaient adressés par un pédiatre. Il est essentiel de rechercher les antécédents personnels et familiaux afin d'orienter le bilan étiologique de la cataracte.

2.2. La consanguinité :

La notion de consanguinité des parents dans notre série est de 13,33% ; après les grossesses non suivies retrouvées chez 6,66% des cas.

L'enquête familiale des enfants atteints de cataracte congénitale retrouve une cataracte familiale chez 26,66% des cas. L'examen a toujours été fait en deux temps : d'abord chez l'enfant éveillé ensuite chez l'enfant endormi.

2.3. La polarité :



La polarité de la cataracte a un intérêt pronostic non négligeable, ainsi les cataractes unilatérales et les cataractes obturantes uni ou bilatérales constituent une urgence chirurgicale à cause de leur pouvoirs amblyogène rapide et sévère.

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

Dans la littérature comme dans notre série, les cataractes bilatérales sont les plus fréquentes ; en général sont symétrique mais un coté peut être nettement plus opaque que l'autre et tous les aspects sont possibles. Les cataractes unilatérales sont plus souvent isolées et idiopathiques sont retrouvé chez 40% et constituent une urgence diagnostic et thérapeutique surtout la forme polaire postérieure qui semble peu importante, mais qui peut cependant être à l'origine d'amblyopie sévère.

2.4. Le type de la cataracte :

Les cataractes totales sont obturantes, le réflexe photo moteur existe mais la vision est réduite à la perception lumineuse. Elles ont le plus mauvais pronostic visuel, et on les observe plus fréquemment dans les anomalies chromosomiques, les infections et les syndromes malformatifs.

La cataracte nucléaire est fréquente, souvent bilatérale et généralement présente à la naissance et non évolutive est retrouvée dans 33,33%.

Selon la littérature, les malformations oculaires associées sont dominées par l'aniridie qu'on a retrouvé dans notre série chez deux (2) seul cas, décollement de la rétine, aussi, deux (2) cas.

2.5. Les signes associés :

La présence d'un nystagmus ou d'un strabisme est de mauvais pronostic car elle signe une rupture fusionnelle précoce. Lorsqu'on suspecte une pathologie générale pouvant être associée à la cataracte, on adresse l'enfant à un pédiatre qui fera un examen général minutieux de l'enfant. La recherche étiologique est difficile à réaliser, aucune cause n'est retrouvée dans plus de 53,30 %.

2.6. Les étiologies :

L'étiologie prédominante dans notre série est la rubéole congénitale dans 13,33%. Aussi dans notre étude, il y a deux (02) cas de toxoplasmose congénitale.

3. Traitement :

La prise en charge thérapeutique de la cataracte congénitale constitue un véritable défi pour l'ophtalmologiste, tant sur le plan chirurgical que sur le plan fonctionnel lors du traitement de l'amblyopie. La technique chirurgicale a beaucoup évolué ces dernières années et la mise en place d'un implant intraoculaire.

Les cataractes totales bilatérales et unilatérales constituent une urgence thérapeutique. Le moment idéal d'intervention précoce permettant d'avoir des meilleurs résultats et moins de complications. La technique de référence actuellement est la phacoémulsification avec capsulorhèxis postérieur et vitectomie antérieure. Dans notre série, c'est l'unique technique utilisée.

Le recul moyen dans notre série est de 12 mois. Dans notre étude 60% des patients ont bénéficié d'une implantation primaire avec des bons résultats anatomiques et fonctionnels. Les complications post-opératoires dans notre série sont rares.

Dans notre série, on a obtenu une meilleure acuité visuelle chiffrée après correction optique et rééducations de 6,8/10 pour les cataractes bilatérales et 6,3/10 pour les cataractes unilatérales, à 12 mois post-opératoires.

4. Les complications post-opératoires :

Complications opératoires	Notre série (2017)	Série Marrakech (2014)
Cataracte secondaire	7%	5%
Déplacement secondaire de l'implant	7%	2%
Réaction inflammatoire	13%	6%
Hernie de l'iris	0%	0%
Seclusion pupillaire	0%	0%
Hémorragie intra vitréenne	0%	0%
Hypertonie oculaire	0%	0%

Enfin parmi les facteurs influençant le pronostic, les complications post opératoires ; l'opacification capsulaire et le glaucome chronique constituent les 2 complications fréquentes de mauvais pronostic visuel.

Pour notre série, on a constaté quelques complications post-opératoires comme la cataracte secondaire, déplacement secondaire de l'implant et la réaction inflammatoire qui était de 13% et qui était aussi la plus fréquente dans la série de Marrakech (2014) avec un pourcentage de 6%.



CONCLUSION



La cataracte congénitale demeure une cause fréquente de cécité et de malvoyance dans notre contexte à cause des grossesses non suivies, d'un retard de diagnostic et de prise en charge.

Il est admis pour la majorité d'auteurs que la prise en charge ainsi que l'implantation précoce est la source d'un réel bénéfice pour les très jeunes enfants.

Les résultats anatomiques et fonctionnels de notre étude montrent que :

La leucocorie est le maître symptôme pour lequel 40% des patients ont consulté. suivi par la baisse de l'acuité visuelle ; les autres patients ont consulté pour des signes de malvoyance, un strabisme et un nystagmus.

- 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.
- 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.



RESUMES



Résumé

La cataracte congénitale demeure une cause fréquente de cécité et de malvoyance infantile dans notre pays. Elle se définit par une anomalie de transparence du cristallin existant à la naissance et responsable d'un trouble visuel parfois important. Nous avons réalisé une étude rétrospective, colligée dans le service d'ophtalmologie (l'Hôpital Militaire Avicenne Marrakech) entre juin 2017 et décembre 2018, portant sur 30 enfants.

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, ainsi que les cataractes congénitales non obturantes n'ayant pas nécessité une prise en charge chirurgicale. L'âge de nos patients varie entre 1an et 19 ans, l'âge moyen est de 2 ans avec une prédominance masculine. Une notion de consanguinité parentale a été retrouvée dans 13,33 % des cas, et des grossesses non suivies dans 6.66% des cas. L'enquête étiologique a mis en évidence : une embryofetopathie rubéolique dans 13.33% des cas ; une hérédité isolée dans 20 % des cas, elle était négative dans 53.35 % des cas. Tous nos patients ont bénéficié de la même technique opératoire à savoir : une phacoémulsification suivie d'un capsulorhexis postérieur et d'une vitrectomie antérieure, ainsi qu'une rééducation orthoptique adaptée ; 60 % des yeux opérés ont été implantés primitivement avec de bons résultats anatomiques et fonctionnels et très peu de complications post-opératoires.

Abstract

Congenital cataract remains a common cause of childhood blindness and low vision in our country. It is defined by an anomaly of transparency of the crystalline lens existing at birth and responsible for a sometimes significant visual disturbance. We conducted a retrospective study collected in the ophthalmology department (Military Hospital Avicenne of Marrakech) between June 2017 and December 2018, covering 30 children.

Our study included all cases of congenital cataracts regardless of age of discovery, excluding crystalline ectopias that are not systematically accompanied by a lens transparency disorder, as well as non-obturing congenital cataracts that did not require surgical management. The age of our patients varies between 1 and 19 years, the average age is 2 years with a male predominance. A notion of parental consanguinity was found in 13.33% of cases, and pregnancies not followed in 6.66% of cases. The etiological survey revealed: a rubella embryofetopathy in 13.33% of cases; isolated heredity in 20% of cases, it was negative in 53.35% of cases. All our patients benefited from the same surgical technique: phacoemulsification followed by posterior capsulorhexis and anterior vitrectomy, as well as adapted orthoptic rehabilitation; 60% of the operated eyes were implanted primitively with good anatomical and functional results and very few post-operative complications.

ملخص

لا يزال الشلال الخلقي من الأسباب الشائعة لعمى الطفولة وضعف الرؤية في بلدنا. يتم تعريفه عن طريق شذوذ شفافية العدسة البلورية الموجودة عند الولادة ومسؤول عن اضطراب بصري كبير في بعض الأحيان. أجرينا دراسة استرجاعية تم جمعها في قسم طب العيون (المستشفى العسكري ابن سينا مراكش) بين يونيو 2017 وديجنبر 2018 ، حيث غطت 30 طفلاً.

شملت دراستنا جميع حالات الساد الخلقي مهما كانت سن الاكتشاف، باستثناء ectopias العدسة البلورية التي رافقت يست دائماً اضطراب الشفافية البلورية، فضلاً عن عدم obturantes خلقي إعتام عدسة العين التي لا تتطلب إدارة جراحية. يتراوح عمر مرضانا بين 1 و 19 سنة ، ومتوسط العمر 2 سنوات مع غلبة ذكورية. تم العثور على فكرة من الأقارب الوالدين في 13.33 ٪ من الحالات ، ولم تتبع حالات الحمل في 6.66 ٪ من الحالات. وكشف المسح المسبب للمرض: اعتلال الغدة الحميدة في الرنا في 13.33 ٪ من الحالات ؛ الوراثة المعزولة في 20 ٪ من الحالات ، كان سلبياً في 53.35 ٪ من الحالات. وتلقى جميع المرضى بنفس الأسلوب الجراحي وهي استحلاب العدسة تليها capsulorhexis الخلفي والأمامي استئصال الزجاجية، وإعادة التأهيل طب العيون تكييفها. تم زرع 60 ٪ من العيون المشغولة بشكل بدائي مع نتائج تشريحية ووظيفية جيدة ومضاعفات قليلة بعد الجراحة.



ANNEXES



Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

➤ EXAMEN OPHTALMOLOGIQUES :

CATARACTE	UNILATERALE		BILATERALE	
ACUITE VISUELLE	ŒIL DROIT		ŒIL GAUCHE	
	OUI	NON	OUI	NON
NON APPRECIE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
PERCEPTION LUMINEUSE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
COMPTE DES DOIGTS	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ENTRE 1/10 ET 2/10	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
PLUS DE 2/10	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MICROCORNEE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
NYSTAGMUS				
PONDULAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ROTATOIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
STRABISME				
CONVERGENT	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
DIVERGENT	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ALTERNANT	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
CATARACTE				
TOTALE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
NUCLEAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
CAPSULAIRE POSTERIEUR	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
STELLAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
POLAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
NUCLEAIRE ET POLAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ANTERIEUR				
NUCLEAIRE ET POLAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

POSTERIEUR				
NUCLEAIRE ET ZONULAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ZONULAIRE ET POLAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
EXAMEN DE FOND D'OEIL				
VISIBLE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
DETAILS NON VUS	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
NON VISIBLE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
NORMALE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
DECOLLEMENT DE LA RETINE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
RETINITE PIGMENTAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ANOMALIE PAPILAIRE	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TONUS OCULAIRE	

➤ **BIOMETRIE :**

	ŒIL DROIT	ŒIL GAUCHE
KERATOMETRIC MOYENNE		
LONGUEUR AXIALE		
PUISSANCE I.O.L		

➤ **ETIOLOGIES :**

HEREDITAIRE ISOLE

HEREDITAIRE SYNDROMIQUE

ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES

LES EMBRYO FOETOPATHIES (RUBEOLE)

METABOLIQUE (GALACTOSEMIE)

AUTRES :

ANNEXE 2 :

Tableau X : Anomalies chromosomiques associées à des cataractes

Affections générale		Modes de transmission	Manifestations générales	Manifestations oculaires
	Galactosémie	AR	Hépatosplénomégalie, retard psychomoteur (si déficit en galactose-1-phosphate-uridyl-transférase)	Cataracte, lenticône postérieur
	Déficit en mannosidase	AR	Détérioration mentale et squelettique	Cataracte postérieure en rayon de roue
	Déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase	Récessif / lié à l'X	Hypocalcémie, hyperphosphorémie	Cataracte précoce parfois réversible
	Maladie de Fabry	Récessif / lié à l'X	Ataxie cérébelleuse, neuropathie périphérique progressive	Cataracte précoce parfois réversible
	Hypoparathyroïdie	Lié à l'X	Hypocalcémie, hyperphosphorémie	Cornée verticillée, cataracte capsulaire antérieure ou postérieure, tortuosités des capillaires rétinien
	Maladie de Refsum	AR	Ataxie cérébelleuse, neuropathie périphérique progressive	Cataracte (80 % des cas), rétinopathie pigmentaire atypique
Affections cérébrales	Syndrome de Sjögren	AR	Oligophrénie	Cataracte zonulaire ou totale

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

	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
	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 hyperamino-acidurie)	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
	Syndrome de Sengers	AR	Cardiomyopathie hypertrophique sévère, myopathie mitochondriale des muscles striés	Cataracte congénitale bilatérale
	Maladie des épiphyses pointillées	Récessif lié à l'X, AR, AD	Dysplasie osseuse et articulaire, micromélie,	Cataracte

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

			hyperkératose palmoplantaire, ensellure nasale, hypoplasie du maxillaire inférieur, déficience mentale	
	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 intracrâniennes	Cataracte
	Syndrome de Stickler	AD	Grande taille avec hyperlaxité, fente palatine, surdité	Cataracte, myopie sévère, décollement de rétine

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

	Syndrome de Roberts	AD	Fente labiopalatine, tétraphacomélie, anomalie sexuelle	Cataracte
Affections cutanéodentaires	Syndrome de Cockayne Modes de transmission	AR	Dysmorphie avec prognathisme, surdit�, retard mental, amincissement des os du cr�ne	Cataracte, d�g�n�rescence r�tinienne, atrophie optique
	Poikilodermie de Rothmund-Thomson	AR	T�langiectasies atrophiques, petite taille, alopecie en plaque, anomalies dentaires, dystrophies osseuses, hypogonadisme	Cataracte, microcorn�e k�ratopathie en bandelette
	Incontinenti pigmenti (syndrome de Bloch-Sulzberger)	R�cessif li� � l'X, AR, AD	Dysplasie ectodermique, anomalies du squelette, retard de croissance des dents	Cataracte, d�g�n�rescence r�tinienne, atrophie optique
	Syndrome de Weech	R�cessif li� � l'X, AR, AD	T�langiectasies atrophiques, petite taille, alopecie en plaque, anomalies dentaires, dystrophies osseuses, hypogonadisme	Cataracte, microcorn�e k�ratopathie en bandelette
	Dermatose ichtyosiforme	Li� � l'X		Cataracte

Les facteurs pronostiques de la cataracte congénitale

	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
Dyscranie s	Syndrome cérébro-hépatorenal de Zellweger	AR	Hypotonie, grand front, épicanthus, hypertrophie supra-orbitaire, micrognathie et palais creux	Cataracte, opacités cornéennes, anomalies rétinienne avec électrorétinogramme de faible amplitude, pâleur du nerf optique

ANNEXE 3 :

Bilan étiologique devant une cataracte congénitale

Le bilan clinique et paraclinique mené chez un enfant présentant une cataracte (hors cataracte traumatique, dont le bilan est le même que celui de l'adulte) est le suivant.

Interrogatoire

Un interrogatoire précis est réalisé à la recherche d'un syndrome infectieux, d'une exposition à un toxique ou à des rayonnements ionisants pendant la grossesse. Un examen (antécédents et biomicroscopie) des parents est indiqué afin de déterminer la présence d'une cataracte.

Examen ophtalmologique

Des signes associés de glaucome (augmentation de la pression intra-oculaire, mégalocornée, ũdème de cornée) ou de dysgénésies du segment antérieur sont à rechercher. L'examen du fond d'ũ il peut permettre de mettre en évidence des lésions associées, comme une persistance hyperplasique du vitré primitif, une inflammation vitréenne voire un rétinoblastome. À défaut, une échographie en mode B est toujours indiquée. Des examens électrophysiologiques (électrorétinogramme ou potentiels évoqués visuels) sont parfois utiles pour éliminer une autre cause de cécité.

Examen pédiatrique

Un examen systémique par un pédiatre doit toujours être réalisé afin de rechercher des malformations associées et éventuellement orienter vers une cataracte syndromique. Ce bilan est indispensable dans les cataractes bilatérales et les ectopies cristalliniennes. Un bilan clinique et échographique par un cardiopédiatre est recommandé pour dépister des malformations cardiaques (syndrome de Sengers par exemple associant une myocardiopathie à une cataracte bilatérale) et vérifier l'absence de contre-indication à une anesthésie générale.

Bilan sanguin

Des examens sanguins sont parfois réalisés. Dans certains pays (notamment les États-Unis, l'Angleterre ou l'Allemagne), un dosage de l'activité de la galactokinase est systématique.

Par ailleurs, de nombreuses équipes pratiquent encore un bilan sérologique de type TORSCH (toxoplasmose-oreillons-rubéole-syphiliscytomégalovirus-herpès). Cette pratique est discutable car peu rentable (les micro-organismes représentent moins de 1 % des cataractes congénitales) et l'imputabilité du micro-organisme dans l'apparition de la cataracte est souvent douteuse. Ce bilan sérologique devrait être réservé aux cas avec microphthalmie ou atteintes rétiniennes associées évocatrices.

En cas d'anomalies de l'examen systémique pédiatrique, on peut demander une calcémie et une phosphorémie (hypocalcémie, hypoparathyroïdie), une glycémie (*diabetes mellitus*), un dosage urinaire de certains acides aminés (syndromes de Lowe ou d'Alport). Ces examens sont inutiles chez un enfant en bonne santé présentant une cataracte unilatérale

ANNEXE 4 :

Cataracte congénitale lamellaire

Une patiente de 32 ans présentait une cataracte congénitale bilatérale depuis l'enfance plus marquée à droite, avec amblyopie bilatérale. Pseudophaque de l'œil droit (OD), sa meilleure acuité visuelle (MAV) était de « compte les doigts de près ». Au niveau de l'œil gauche (OG), la MAV était de 1/10 et l'examen biomicroscopique trouvait une cataracte congénitale lamellaire (zonulaire) (Fig. 1 et 2) avec un fond d'œil normal et sans anomalies systémiques.

La cataracte lamellaire est le type le plus fréquent de cataracte congénitale. Elle peut être idiopathique ou héréditaire autosomique dominante. Elle touche une ou plusieurs couches du cristallin de manière bilatérale et asymétrique, le plus souvent le noyau fœtal. Généralement, le noyau embryonnaire n'est pas atteint. Le retentissement sur l'acuité visuelle est variable selon la sévérité de la cataracte [1].

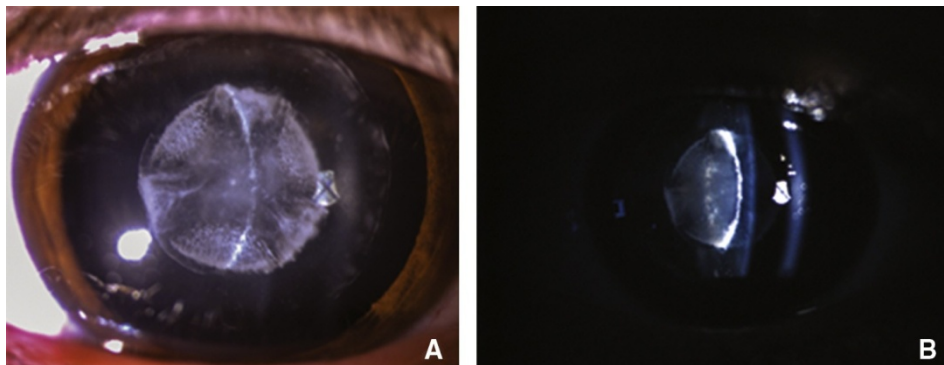


Figure 1. Examen biomicroscopique de l'œil gauche montrant une cataracte congénitale lamellaire développée aux dépens de 2 couches cristalliniennes (A) notamment le noyau fœtal (A), et épargnant le noyau embryonnaire (B).



BIBLIOGRAPHIE



1. **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.
2. **Po-Fan Chen a, Pei-Yin Tsai a, Yueh-Chin Cheng a, Chung-Ta Leeb, Chiung-Hsin Chang a,**
Congenital cataracts diagnosed by prenatal ultrasound,
Article history:Accepted 27 May 2014.
3. **Praveen MR, Vasavada AR, Shah SK, Khamar MB,**
Trivedi RH. Long-term postoperative outcomes after bilateral congenital cataract surgery in eyes with microphthalmos.
J Cataract Refract Surg 2015;41:1910-18.
4. **Shah SK, Praveen MR, Vasavada AR, et al.**
Long-term longitudinal assessment of postoperative outcomes after congenital cataract surgery in children with congenital rubella syndrome.
J Cataract Refract Surg 2014;40:2091-8.
5. **Nagamoto T, Oshika T, Fujikado T, et al.**
Surgical outcomes of congenital and developmental cataracts in Japan.
Jpn J Ophthalmol 2016;60:127-34.
6. **Khokhar S, Gupta S, Yogi R, et al.**
Epidemiology and intermediate-term outcomes of open- and closed-globe injuries in traumatic childhood cataract.
J Ophthalmol 2014 ; 24 : 124-30.
7. **Skalicky SE, White AJ, Grigg JR, et al.**
Microphthalmia, anophthalmia, and coloboma and associated ocular and systemic features: understanding the spectrum.
JAMA Ophthalmol 2013 ; 131 : 1517-24.
8. **Danièle DenisEmmanuel Bui Quoc Aurore Aziz-Alessi**
OPHTA LMOLOGIE PÉDIATRIQUE
Rapport 2017,

9. Le manuel du residentophtalmologie

Edition 2017

10. Bharti R. Nihalani, MD*

Department of Pediatric Ophthalmology, Boston Children's Hospital, Harvard Medical School, 300 Longwood Avenue, Boston, MA 02115,
USA(2016)

11. VanderVeen DK, Trivedi RH, Nizam A, et al.

Predictability of intraocular lens power calculation formulae in infantile eyes with unilateral congenital cataract: results from the Infant Aphakia Treatment Study.
Am J Ophthalmol 2013;156:1252-60.

12. Trivedi RH, Lambert SR, Lynn MJ, Wilson ME for the Infant Aphakia Treatment Study group.

The role of preoperative biometry in selecting initial contact lens power in the Infant Aphakia Treatment Study.
J AAPOS 2014;18:251-4.

13. Rabiah PK.

Frequency and predictors of glaucoma after pediatric cataract surgery.
Am J Ophthalmol 2004;137:30-7.

14. Kruger SJ, DuBois LG, Becker ER, et al.

Cost of intraocular lens versus contact lens treatment after unilateral congenital cataract surgery in the Infant Aphakia Treatment Study at age 5 years.
Ophthalmology 2015;122:288-92

15. Carriagan AK, DuBois LG, Becker ER, et al.

Cost of Intraocular lens versus contact lens treatment after unilateral congenital cataract surgery: retrospective analysis at age 1 year.
Ophthalmology 2013;120:14-9.

16. Long-term visual outcome of congenital cataract at a Tertiary Referral Center from 2004 to 2014

- 17. Tomkins O, Ben-Zion I, Moore DB, Helveston EE.**
Outcomes of pediatric cataract surgery at a tertiary care center in rural southern Ethiopia.
Arch Ophthalmol. 2011;129:1293e1297.
- 18. Birch EE, Wang J, Felius J, Stager Jr DR, Hertle RW.**
Fixation control and eye alignment in children treated for dense congenital or developmental cataracts.
J AAPOS. 2012;16:156e160.
- 19. Abdelmoaty SM, Behbehani AH.**
The outcome of congenital cataract surgery in Kuwait. Saudi
J Ophthalmol. 2011;25:295e299.
- 20. Lin H, Yang Y, Chen J, et al.**
Congenital cataract: prevalence and surgery age at Zhongshan Ophthalmic Center (ZOC).
PLoS One.
2014;9:e101781.
- 21. Alan Shiels, J. Fielding Hejtmancik**
Accepted Manuscript Mutations and mechanisms in congenital and age-related cataracts
9 June 2016
- 22. Caractéristiques et épidémiologiques de la cataracte congénitale : études de 59 cas sur 10 ans**
Service d'ophtalmologie, chu nord, marseille ; France ; 27 OCTOBRE 2014 Cataracte cécyléenne congénitale
- 23. Gibbon BM, Quinn A, Franzco DCH.**
Use of capsulorhexis and Healon 5 in children younger than 5 years of age;
J AAPOS 2006; 10:180-181
- 24. Dharmaraj S, Azar N.**
Controversies of implanting intraocular lenses in infancy.
Int Ophthalmol Clin. 2005;45:61-81.

- 25. Vasavada AR, Trivedi RH, Singh R.**
Necessity of vitrectomy when optic capture is performed in children older than 5 years.
J Cataract Refract Surg 2001; 27:1185-93.
- 26. A. Moutaouakil, At. Baha, Fz. Sami**
Les cataractes congénitales : profil épidémiologique, clinique et thérapeutique à propos de 80 cas ;
Mémoire de fin d'étude. Faculté de Médecine de Marrakech ; 2014
- 27. Ruth AL, Lambert SR.**
Amblyopia in the phakic eye after unilateral congenital cataract extraction
2006;10:587-588.
- 28. Lambert SR.**
Treatment of congenital cataract.
Br J Ophthalmol 2004; 88:854- 855p.
- 29. Hardwig PW, Erie JC, Buettner H.**
Preventing recurrent opacification of the visual pathway after pediatric cataract surgery.
J AAPOS. 2004; 8 :560-5.
- 30. Dewey S.**
Posterior capsule opacification. *Curr Opin Ophthalmol.*
2006; 17:45-53.
- 31. Ledoux D, Trivedi RH, Wilson E, Payne FJ.**
Pediatric cataract extraction with intraocular lens implantation : visual acuity outcome when measured at age four years and older.
J AAPOS 2007;11:218-224.
- 32. Kloti R.**
Anterior high frequency capsulotomy.
J Experimental Study Klin Monatsbl Augenheilkd 1992, 200:507-510.
- 33. Laroche. L, Lebuissou. A, Montard M.**
Chirurgie de la cataracte.
Paris : Masson ; 1996, 455p.

- 34. Mc Clatchey 5K, Dahan E, Maselli E, Gimbel HV, Wilson ME, Lambert SR, Buckley EG, Freedman 5F, Plager DA, Parks MM.**
A comparison of the rate of refractive growth in pediatric aphakic and pseudophakic eyes.
Ophthalmology.
2000; 107: 118-22.
- 35. Wilson ME Jr, Trivedi RH.**
Eye growth after pediatric cataract surgery.
Am J Ophthalmol. 2004;138: 1039-40.
- 36. Pavlovic S, Jacobi FK, Graef M, Jacobi KW.**
Silicone intraocular lens implantation in children: preliminary results.
J Cataract Refract Surg 2000; 26: 88-95.
- 37. Lal G, Trivedi RH, Wilson ME Jr, Scarlett LC, Peterseim MM.**
Interocular axial length difference in eyes with pediatric cataracts.
J AAPOS, 2005; 9: 358-62.
- 38. 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.
- 39. Kugelberg M, Shafiei K, Zetterström C.**
Single-piece AcrySof in the newborn rabbit eye.
J Cataract Refract Surg. 2004; 30:1345-50. 252.
- 40. Lundvall A, Zetterström C, Lundgren B, Kugelberg U.**
Effect of 3-piece AcrySof and downsized heparin surface- modified poly(methyl methacrylate) intraocular lenses in infant rabbit eyes.
J Cataract Refract Surg 2003; 29:159-163.
- 41. Dureau P, Caputo G.**
Chirurgie du segment antérieur chez l'enfant :attitudes pratiques en 2005.
Réflexions ophtalmologiques 2005 ;86 :39-42 8A

- 42. Zetterström C, Lundvall A, Kugelberg**
M.Cataract Refract Surg
J 2005; 31:824—840p.
- 43. Lefèvre Hansen.**
Les cataractes congénitales : les conditions d'un éventuel succès thérapeutique.
Thèse de médecine.Faculté de médecine de Nantes 2003 ;11p.
- 44. Foster A, Gilbert C, Rahi J.**
Epidemiology of cataract in childhood a global perspective.
J Cataract Refract Surgery 2004; 30: 1629–35p.
- 45. Ghemri Bouyahya N,Hadoun M ,**
les cataractes congénitales de la pratique courante à l'oculogénétique (Alger,Algerie)
Congrès 2009.
- 46. Ammar N, Kamoun B, Khabou A (Sfax, Tunisie)**
Les cataractes congénitales bilatérales ; aspect cliniques et thérapeutiques
Congré 2009.
- 47. Lefèvre Hansen.**
Les cataractes congénitales : les conditions d'un éventuel succès thérapeutique. Thèse de
médecine.Faculté de médecine de Nantes
2003 ;11p.
- 48. Dureau P, Caputo G.**
Chirurgie du segment antérieur chez l'enfant :attitudes pratiques en 2005.
Réflexions ophtalmologiques 2005 ;86 :39–42 8A
- 49. Borderie V, Baudrimont M, Bourcier T, Laroche L, Touzeau O.**
Les greffes en ophtalmologie. Paris: Elsevier;
2004 (301p).

50. **Borderie VM, Werthel AL, Touzeau O, Allouch C, Boutboul S, Laroche L.**
Comparison of techniques used for removing the recipient stroma in anterior lamellar keratoplasty.
Arch Ophthalmol 2008;126:31-7.
51. **Steinert RF, Ignacio TS, Sarayba MA.**
Top hat-shaped penetrating keratoplasty using the femtosecond laser.
Am J Ophthalmol 2007;143:689-91.
52. **Price FW, Price DA, Ngakeng V, Price MO.**
Survey of steroid usage patterns during and after low-risk penetrating keratoplasty.
Cornea 2009;28:865-70.
53. **Borderie VM, Boelle PY, Touzeau O, Allouch C, Boutboul S, Laroche L.**
Predicted long-term outcome of corneal transplantation.
Ophthalmology 2009;116:2354-60.
54. **Williams KA, Lowe M, Bartlett C, Kelly TL, Coster DJ.**
Risk factors for human corneal graft failure within the Australian corneal graft registry.
Transplantation 2008;86:1720-4.
55. **Borderie VM, Boelle PY, Touzeau O, Allouch C, Boutboul S, Laroche L.**
Predicted long-term outcome of corneal transplantation.
Ophthalmology 2009;116:2354-60.
56. **Inoue K, Amano S, Kimura C, Sato T, Fujita N, Kagaya F, et al.**
Longterm effects of topical cyclosporine A treatment after penetrating keratoplasty. *Jpn J Ophthalmol* 2000;44:302-5.
57. **Astle WF, Alewenah O, Ingram AD, Paszuk A.**
Surgical outcomes of primary foldable intraocular lens implantation in children: understanding posterior opacification and the absence of glaucoma.
J Cataract Refract Surg. 2009;35:1216e1222.

- 58. 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. 2015;10:e0134864.
- 59. Skuta GL, Cantor LB, Cioffi GA, et al.**
Basic and Clinical Science Course (BCSC): Section 6: Pediatric Ophthalmology and Strabismus. 1st ed.
American Academy of Ophthalmology; 2013e2014:233e234.
- 60. Chak M, Wade A, Rahi Js.**
long term visual acuity and its predictors after surgery for congenital cataract. Invest Ophthalmol Vis Sci.
2006;47:4262e4269.
- 61. Lee YC, Kim HS.**
Clinical symptoms and visual outcome in patients with presumed congenital cataract.
J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2000;37:219e224.
- 62. Msamati BC, Igbigbi PS, Batumba NH.**
Prevalence of lens opacity at Queen Elizabeth Central Hospital in Blantyre, Malawi.
East Afr Med J. 2000;77:583e587.
- 63. Demirkilinc Biler E, Bozbiyik DI, Uretmen O, Kose S.**
Strabismus in infants following congenital cataract surgery.
Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2015;253(10):1801e1807
- 64. Jain S, Ashworth J, Biswas S, Lloyd IC.**
Duration of form deprivation and visual outcome in infants with bilateral congenital cataracts.
J AAPOS. 2010;14:31e34.

65. Magli A, Forte R, Rombetto L.

Long-term outcome of primary versus secondary intraocular lens implantation after simultaneous removal of bilateral congenital cataract.

Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2013;251:309e314.

66. Eriksen JR, Bronsard A, Mosha M, Carmichael D, Hall A, Courtright P.

Predictors of poor follow-up in children that had cataract surgery.

Ophthalmic Epidemiol. 2006;13:237e243.

67. Astle WF, Alewenah O, Ingram AD, Paszuk A.

Surgical outcomes of primary foldable intraocular lens implantation in children: understanding posterior opacification and the absence of glaucoma.

J Cataract Refract Surg. 2009;35:1216e1222

68. De Laage de Meux P, Caputo G.

Déplacements congénitaux et acquis du cristallin. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés),*

Ophthalmologie, 21-250-D-10, 2005, 12 p.

69. De Laage de Meux P.

Chirurgie de la cataracte congénitale.

Vision internationale 1996 ; 65 : 25-29p.

70. Kaufman PL, Alma A.

Alder's physiology of the eye: clinical application.

Mosby 2003, 142-146p.

71. Benatya A.I.

La cataracte congénitale à propos de 69 yeux.

Mémoire de fin d'études. Faculté de médecine de Fès. 2006.

72. Saraux H, Lemasson C.

Anatomie et histologie de l'oeil. *chap 12; 1982 ; p169-188.*

- 73. Sole P, Dollens H, Gentou C.**
Biophtalmologie,
Rapport de la société Française d'Ophtalmologie (Edition Masson) 1992, p 29- 67.
- 74. Brémond- Giniac D, Copin H, Cussenot O, Laroche L.**
Cristallin et zonule : anatomie et embryologie. Encycl Méd Chir (Editions scientifiques et médicales .Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés),
Ophtalmologie, 21-003-G-10, 2002, 9p.
- 75. Byrne SF, Green RL.**
Ultrasound of the eye and orbit.
Second édition (Mosby) 2002

قسم الطبيب

أُقْسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أُرَاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَافَّةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ،

بِإِدْلَةٍ وَسُعي فِي إِنْقَادِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتَمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، مَسْخَرَةً كُلِّ رِعَايَتِي الطَّبِيبَةِ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ،
لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَنْ أَتَأَبَّرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ الْمُسَخَّرِ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ .. لَا لِأُذَاهِ.

وَأَنْ أَوْقَرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأَعَلَّمَ مَنْ يَصْغُرُنِي، وَأَكُونَ أَخْتًا لِكُلِّ زَمِيلٍ

فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي،

نَقِيَّةً مِمَّا يَشِينُهَا تُجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ.

العوامل الإنذارية لإعتام عدسة العين الخلقي

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2019/03/18
من طرف

السيدة ابتسام رؤوف

المزداة في 23 شتنبر 1990 ببني ملال
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

سد خلقي - انعكاس ابيض للحدقة - حول

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

ع. متوكل

أستاذ في طب وجراحة العيون

م. قريط

أستاذ في طب وجراحة العيون

م. زياني

أستاذ في الطب الباطني

ا. عثمان

أستاذ مبرز في الفحص بالأشعة

السيد

السيد

السيد

السيد