



UNIVERSITE DE LILLE  
**FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG**  
2019

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT  
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Cataractes congénitales unilatérales opérées et implantées :  
résultats visuels et réfractifs à 5 ans**

Présentée et soutenue publiquement le 3 mai 2019 à 18h00  
au Pôle Formation  
**Par Caroline Arsan**

---

## **JURY**

**Président :**

**Monsieur le Professeur Jean-François Rouland**

**Assesseurs :**

**Monsieur le Professeur Pierre Labalette**

**Monsieur le Professeur Patrick Truffert**

**Madame le Docteur Françoise Ernould**

**Directeur de Thèse :**

**Monsieur le Professeur Jean-François Rouland**

---

## **Avertissement**

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises  
dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

PVF : Persistance de la vascularisation fœtale

CHRU : Centre hospitalier régional universitaire

UBM : ultrabiomicroscopie

## Table des matières

<b>RESUME</b> .....	<b>7</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>9</b>
DEFINITIONS .....	10
EPIDEMOLOGIE .....	10
EMBRYOLOGIE DE L'ŒIL ET DU CRISTALLIN.....	12
GENETIQUE .....	21
ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE.....	25
TYPES DES CATARACTES CONGENITALES.....	32
ETIOLOGIE DES CATARACTES CONGENITALES .....	37
PERSISTANCE DE LA VASCULARISATION FŒTALE .....	43
CONDUITE A TENIR DEVANT UNE CATARACTE CONGENITALE UNILATERALE .....	49
AMBLYOPIE .....	61
TRAITEMENT DE LA CATARACTE CONGENITALE .....	67
CATARACTE CONGENITALE UNILATERALE : ENJEUX ET SPECIFICITES.....	88
<b>MATERIEL ET METHODE</b> .....	<b>93</b>
OBJECTIFS DE L'ETUDE ET TYPE D'ETUDE .....	93
RECUEIL DES DONNEES .....	94
MESURE DE L'ACUITE VISUELLE .....	100
<b>RESULTATS</b> .....	<b>103</b>
DESCRIPTIF DE LA POPULATION .....	103
RESULTATS REFRACTIFS A CINQ ANS .....	110
ACUITE VISUELLE A CINQ ANS.....	112
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>121</b>
ACUITE VISUELLE A CINQ ANS ET FACTEURS DE MAUVAIS PRONOSTIC.....	121
RESULTATS REFRACTIFS A CINQ ANS .....	124
PERDUS DE VUE ET DIFFICULTES DANS LA PRISE EN CHARGE DE.....	127
L'AMBLYOPIE : QUELLES LECONS EN TIRER ? COMMENT FAVORISER L'ADHESION AU TRAITEMENT ? .....	127
<b>CONCLUSION</b> .....	<b>138</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	<b>139</b>

---

## RESUME

### **CATARACTES CONGENITALES UNILATERALES OPEREES ET IMPLANTEES : RESULTATS VISUELS ET REFRACTIFS A CINQ ANS**

**Contexte :** La cataracte congénitale unilatérale représente une cause d'amblyopie organique difficile à traiter. Si la nécessité d'opérer les formes obturantes n'est plus débattue, il demeure des controverses concernant sa prise en charge.

**Matériels et méthodes :** Notre étude est rétrospective, observationnelle, monocentrique. Nous avons inclus les enfants implantés au CHRU de Lille entre 2004 et 2012. Nous avons évalué l'acuité visuelle et la réfraction cinq ans après la chirurgie, et tenté d'identifier des facteurs de risque pronostiques de bonne acuité.

**Résultats :** L'étude inclut 31 enfants. La moyenne des acuités visuelles à cinq ans est à +0,93 logMAR. La persistance de la vascularisation fœtale, la microphthalmie et le nystagmus semblent être des facteurs de risque de mauvaise acuité visuelle. La moyenne des acuités cinq ans après la chirurgie est respectivement à +1,35 ( $p=0,065$ ), +1,00 et +1,21 ( $p=0,25$ ). Les enfants ayant bénéficié d'une vitrectomie antérieure ont une acuité moyenne à +1,00. Le seul facteur significativement associé à une meilleure vision est la poursuite de l'occlusion à cinq ans. Les enfants concernés ont une acuité visuelle moyenne à +0,69 contre +1,38 chez ceux l'ayant abandonné ( $p=0,028$ ). Les enfants opérés avant 6 mois ont une acuité moyenne à +1,06 contre +0,85 chez les autres ( $p=0,76$ ). Cela semble lié aux comorbidités oculaires chez les patients diagnostiqués tôt. Concernant les résultats réfractifs, la réfraction moyenne cinq ans après la chirurgie est à +1,12 dioptries. Le shift myopique moyen est à 4,26 dioptries

**Conclusion :** Les progrès techniques permettent d'obtenir de bons résultats anatomiques et réfractifs cinq ans après la chirurgie, en l'absence de comorbidités oculaires. Les efforts doivent être concentrés sur l'éducation visuelle et son assiduité.

---

## INTRODUCTION

La cataracte congénitale correspond à une opacification du cristallin présente dès la naissance. C'est une pathologie rare et potentiellement cécitante. Tout l'enjeu de sa prise en charge réside dans la difficulté à développer une vision malgré l'extraction chirurgicale du cristallin cataracté. La vision est effectivement un sens qui s'éduque et nécessite des stimuli de qualité pour se développer. Une atteinte obturante entraîne une atrophie neuronale, d'autant plus sévère qu'elle est précoce et unilatérale. C'est la raison pour laquelle l'éducation visuelle des enfants atteints de cataractes unilatérales est beaucoup plus compliquée.

La cataracte congénitale unilatérale est donc classiquement décrite comme la cause d'amblyopie la plus difficile à traiter. La réussite du traitement est peu prédictible et ne peut être évaluée qu'après plusieurs années d'éducation visuelle.

Enfin, le choix de la puissance de l'implant constitue une autre difficulté rencontrée par les chirurgiens, car la croissance oculaire n'est pas prévisible et l'emmétropie à l'âge adulte ne peut pas être assurée avec certitude.

Compte tenu du défi que cette pathologie représente pour les ophtalmologistes, et des interrogations persistantes concernant sa prise en charge, il nous a semblé pertinent de réaliser une étude à ce sujet.

En effet, le CHRU de Lille est un centre de référence pour cette pathologie.

Notre travail a pour objectif d'évaluer les résultats visuels et réfractifs des enfants opérés et implantés, cinq ans après la chirurgie.

## DEFINITIONS

La cataracte correspond à une opacification du cristallin, partielle ou totale, potentiellement responsable d'une baisse d'acuité visuelle, et donc d'une amblyopie chez le jeune enfant.

La cataracte congénitale est par définition une affection présente dès la naissance qui peut être découverte plus ou moins tardivement selon les symptômes visibles engendrés. Selon l'âge d'apparition de la cataracte, on distingue :

- les cataractes congénitales présentes dès la naissance ;
- les cataractes infantiles qui se développent dans les deux premières années de vie ;
- les cataractes juvéniles pour lesquelles l'opacification s'installe dans la première décennie ;

Plus l'opacité apparaît tardivement, plus le pronostic visuel est bon.

## EPIDEMOLOGIE

### 1. Comment évaluer le handicap visuel et combien d'enfants sont-ils concernés ?

- Classification du handicap visuel et épidémiologie

L'organisation mondiale de la santé classifie ainsi le handicap visuel :

Catégorie OMS	Critères d'inclusion		Catégorie de déficit
	Acuité visuelle binoculaire corrigée	Ou champ visuel	
I	< 3/10 (20/63) et $\geq$ 1/10 (20/200)	> 20°	Malvoyance
II	< 1/10 (20/200) et $\geq$ 1/20 (20/400)	> 20°	Malvoyance
III	< 1/20 (20/400) et $\geq$ 1/50 (20/1000)	> 5° et < 10°	Cécité
IV	< 1/50 (20/1000) avec perception lumineuse	< 5°	Cécité
V	Absence totale de vision : pas de perception	Nul	Cécité



L'épidémiologie de la cécité dans le monde est difficile à évaluer avec précision en raison des difficultés à recueillir les informations. On estime que 4% des cécités dans le monde concerneraient des enfants. Cela peut sembler peu mais l'impact socio-économique de ces patients est majeure, en raison de leur espérance de vie longue (69).

En France, l'absence de recueil de données validées complique aussi l'obtention de statistiques concernant la malvoyance et la cécité des enfants. On estime qu'environ 0,28/ 1 000 enfants seraient en état de cécité et que 0,58 à 0,8/1 000 seraient malvoyants.

- Étiologies

De grandes disparités existent concernant les étiologies des cécités de l'enfant.

Dans les pays les moins développés, les amétropies importantes, les pathologies cornéennes et cristalliniennes sont responsables de malvoyance. Dans les pays développés, où ces pathologies sont dépistées et traitées, ce sont les atteintes cérébrales, rétiniennes et du nerf optique qui sont à déplorer. Dans les pays à revenus intermédiaires, la rétinopathie des prématurés est la pathologie la plus pourvoyeuse de cécité (69, 73).

## **2. Quel est l'impact de la cataracte congénitale ?**

La cataracte congénitale représente 10% des cécités de l'enfant. C'est la cause la plus fréquente de cécité curable de l'enfant dans le monde, dont l'incidence serait de 1 à 6 naissances sur 10 000 (2, 49). Le dépistage et le traitement de cette affection sont donc un véritable enjeu de santé publique au niveau mondial.

En Occident, la cécité liée à la cataracte congénitale est de 0,1 à 0,4/10 000. (73)

En France, 2 nouveau-nés sur 10 000 seraient atteints de cataracte congénitale (3).

De 2010 à 2012, 532 enfants (699 yeux) ont bénéficié de chirurgie de cataracte, dont 75% ont été implantés, soit une incidence de chirurgie de 2,15/10 000 naissances (1).

## **EMBRYOLOGIE DE L'ŒIL ET DU CRISTALLIN**

Avoir quelques notions en embryologie de l'œil est indispensable pour comprendre l'anatomie du cristallin, les différents types de cataractes congénitales et les malformations associées possibles.

Nous ne prétendons pas ici faire des rappels exhaustifs sur toute l'embryologie et organogénèse de l'œil mais nous nous attarderons surtout sur la formation du cristallin.

Pour commencer, le développement de l'œil et de l'orbite sont étroitement liés à celui de la face. Celle-ci se forme entre la quatrième et dixième semaine de vie.

### **1. Développement de la face**

A l'extrémité céphalique de l'embryon, l'apparition de plusieurs bourrelets va délimiter cinq arcs pharyngiens, (10) chacun supplée par un nerf crânien spécifique (9).

Le premier arc pharyngien apparaît au 22<sup>ème</sup> jour et donne un bourgeon maxillaire et un bourgeon mandibulaire en dessous, qui formeront la mâchoire. La face se forme à partir de cinq bourgeons : le processus fronto-nasal, les deux maxillaires et les deux mandibulaires. Les processus de chaque côté vont converger et former la cavité buccale.

Les placodes nasales apparaissent quant à elles à la cinquième semaine et vont ensuite s'invaginer et se diviser en processus nasal latéral et médian. La gouttière naso-lacrymale est l'espace entre le processus nasal latéral et le bourgeon maxillaire. Le conduit lacrymonasal est formé par l'invagination de cette gouttière dans le mésenchyme sous-jacent.

La fusion des processus nasaux latéraux et médians avec le bourgeon maxillaire est nécessaire pour la formation de la paupière supérieure.

## 2. Embryologie de l'œil

Trois périodes de développement se distinguent :

- **L'embryogénèse** jusqu'à la troisième semaine. C'est la formation des vésicules optiques à partir des gouttières optiques qui signent la fin de cette période.
- **L'organogénèse** jusqu'à la fin de la huitième semaine avec formation quasi complète de l'œil
- **La différenciation** des éléments oculaires continue même après la naissance, notamment pour la macula et le cristallin.

L'œil se développe à partir des trois tissus suivants :

**-l'ectoblaste** : cristallin, épithélium cornéen, irien et conjonctive

**-le neurectoblaste** : nerf optique et rétine sensorielle. Le nerf optique est une projection du système nerveux central et pas un nerf périphérique.

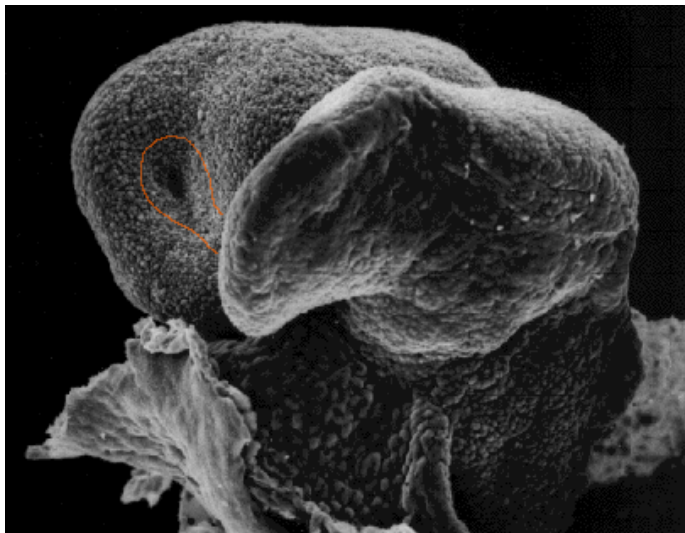
**-le mésoblaste** : couches plus profondes de la cornée, choroïde, sclère, stroma irien, corps vitré primitif, muscles oculomoteurs

Nous nous intéresserons ici surtout à la façon dont l'ectoblaste va former le cristallin.

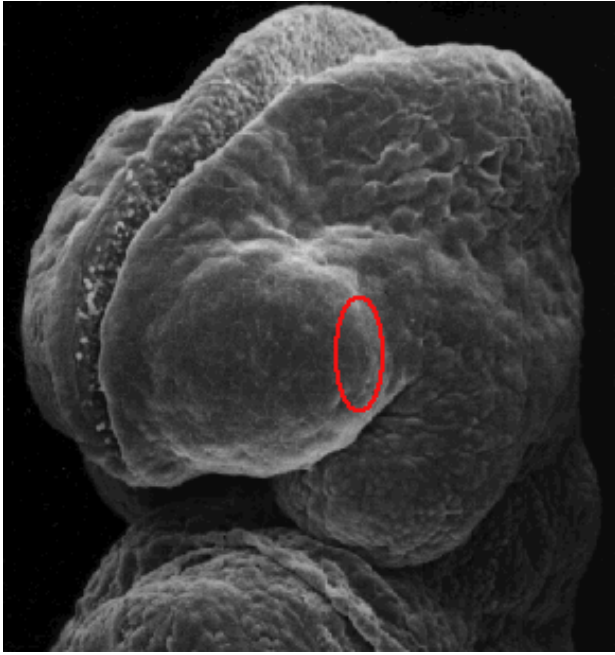
Au 22eme jour, on voit apparaître, de part et d'autre du cerveau, deux dépressions, les gouttières optiques.

Lorsque les gouttières neurales se rapprochent, au 25eme jour, le neurectoderme des gouttières optiques vient donc en contact avec l'ectoderme.

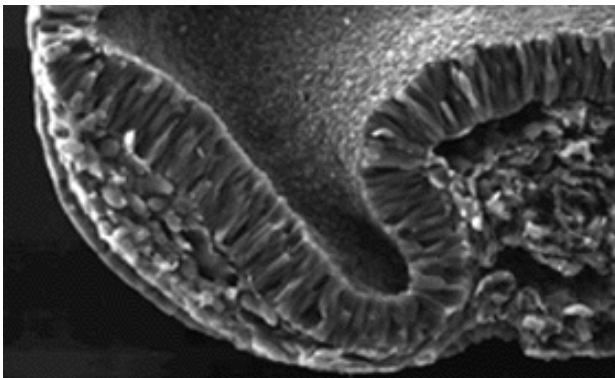
La fermeture du neuropore au 25eme jour signe la fin de l'embryogenèse et laisse place à l'organogenèse avec la formation de la vésicule optique. C'est la gouttière optique qui, en s'invaginant, formera la vésicule optique.



*Gouttière optique au 22eme jour (9)*



*Réunion des crêtes neurales avec mise en contact de la gouttière optique avec l'ectoderme (9)*

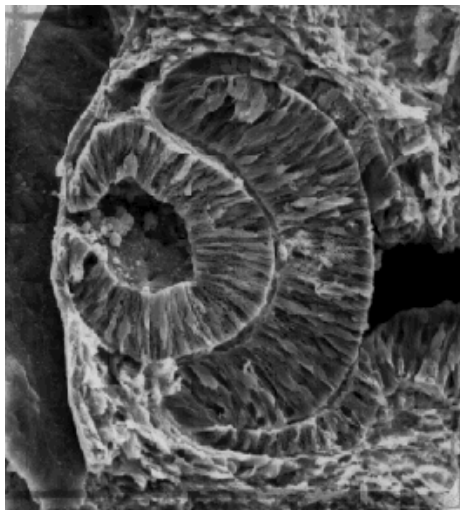


*Coupe transversale : gouttière optique au contact de l'ectoderme. Formation de la vésicule optique (9)*

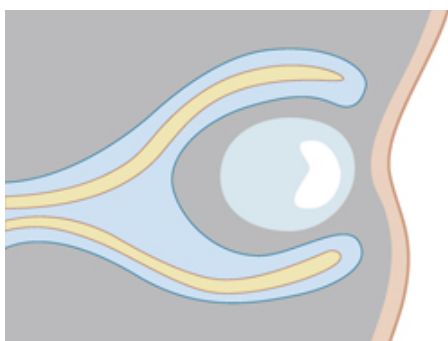
L'ectoblaste quant à lui, au contact de la vésicule optique, s'épaissit et forme au 28<sup>eme</sup> jour la placode optique ou cristallinienne qui correspond au futur cristallin. En effet, c'est le contact entre ces deux éléments (la vésicule optique et l'ectoblaste) qui induit une différenciation cellulaire particulière qui va former la placode cristallinienne.

Chaque placode s'invagine ensuite pour former une vésicule cristallinienne, au 33eme jour, qui s'est séparée de l'ectoblaste. Celle-ci est placée au sein de la cupule optique et formera donc le cristallin.

La vésicule optique invaginée qui était au contact de l'ectoderme forme quant à elle le disque rétinien avec deux feuillettes qui donneront chacun la rétine pigmentée et neurosensorielle, initialement séparées.



*Vésicule cristallinienne au sein de la cupule optique. (9)*



*Formation de la vésicule cristallinienne qui se détache. D'après Brémond-Gignac, D., H. Copin, L. Laroche, et S. Milazzo. « Cristallin et zonule : anatomie et embryologie ».*

La cupule optique est reliée au cerveau par le pédicule optique.

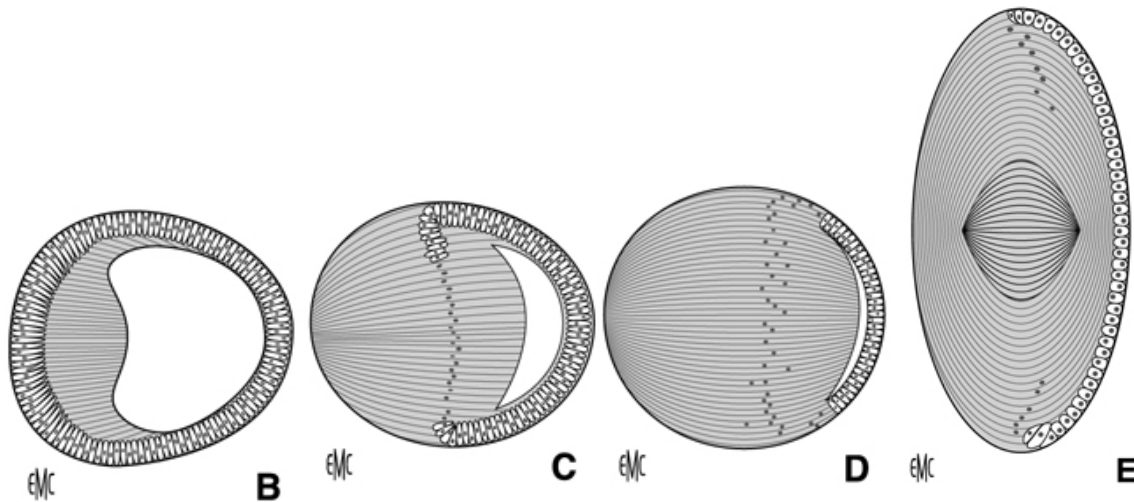
A la fin de la quatrième semaine, on observe une invagination de la cupule optique et du pédicule optique, laissant place à une fente inférieure : la fente colobomique. A travers celle-ci chemine l'artère hyaloïde, branche de l'artère ophtalmique. Cette artère donne des branches qui atteignent la partie postérieure de la vésicule cristallinienne. Par ailleurs le vitré primitif se forme le long de l'artère hyaloïde.

Le cristallin continue de se former progressivement. A la cinquième semaine, les cellules cristalliniennes postérieures s'allongent et forment les fibres cristalliniennes primaires, à direction antéropostérieure. Elles permettent de combler la cavité centrale et correspondent au noyau cristallinien embryonnaire. Les noyaux cellulaires de ces fibres sont entraînés vers la région antérieure du cristallin avant de dégénérer. C'est pourquoi il ne persiste au cristallin qu'un épithélium antérieur. Les cellules antérieures ont en effet un aspect de cellules épithéliales et ce sont elles qui permettent la poursuite de la formation du cristallin.

Au centre, il existe un noyau germinatif très actif à partir duquel les cellules se multiplient et migrent vers l'équateur où elles s'allongent et se différencient en fibres cristalliniennes secondaires. C'est vers la 10ème semaine que la deuxième couche, faite des fibres secondaires, se forme (10).

Le cristallin continue de grossir ainsi, avec des lamelles qui se superposent. Les fibres périphériques sont donc plus récentes que la partie centrale du cristallin. Celui-ci prend

d'ailleurs progressivement une forme ovale, liée à la prolifération des cellules équatoriales.

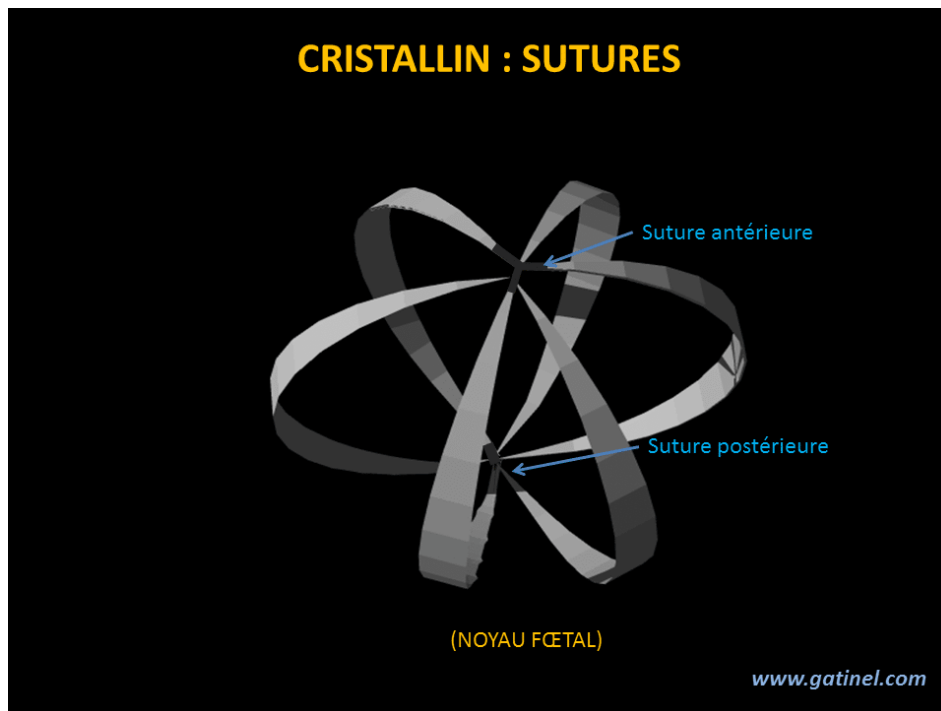


*Allongement postérieur des fibres avec formation de l'épithélium antérieur*

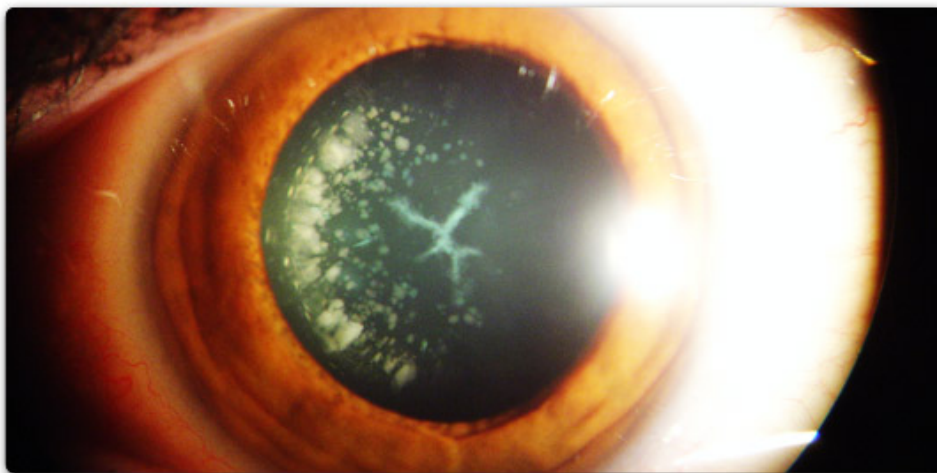
*D'après Brémond-Gignac, D., H. Copin, L. Laroche, et S. Milazzo. « Cristallin et zonule : anatomie et embryologie ».*

Les sutures cristalliniennes antérieures et postérieures sont les zones où les fibres secondaires disposées de chaque côté de l'équateur se rejoignent. La suture antérieure, en forme de Y, est formée par les portions apicales des fibres secondaires. La suture postérieure, en forme de Y inversé, est formée par les portions basales des fibres secondaires. La forme en Y s'explique par le fait que les fibres suivent trois grandes branches. La réunion des trois branches forme le Y.





*Schématisation des sutures du cristallin selon la disposition des fibres cristalliniennes.  
D'après D. Gatinel*



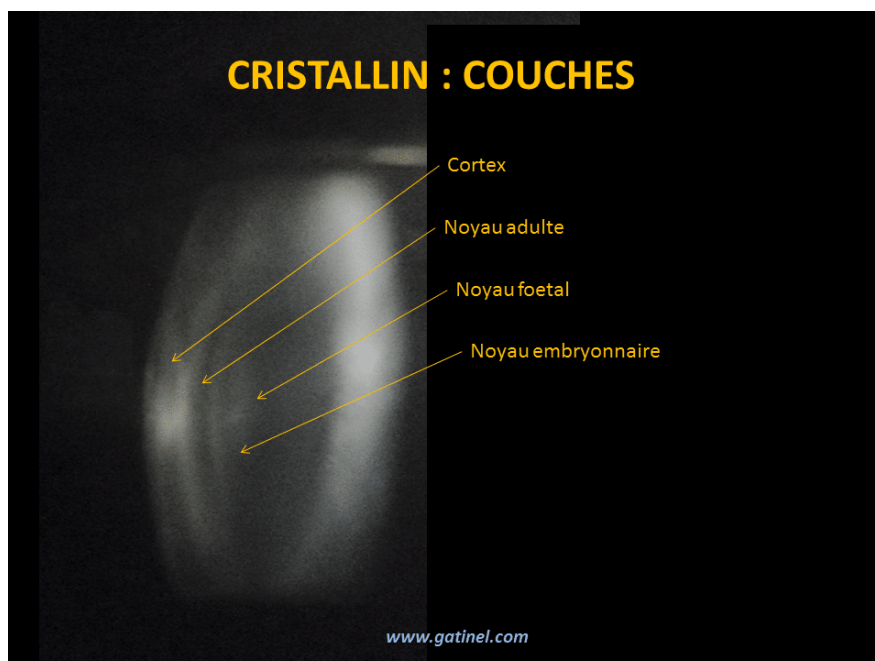
*Visualisation des deux sutures antérieure et postérieure, respectivement en Y et Y inversé dans le cadre d'une cataracte congénitale. Cliché de Dr Rozot.*

A la fin de l'organogénèse, on distingue alors le noyau embryonnaire constitué des fibres cristalliniennes primitives, sans suture, et le noyau fœtal, formé depuis les fibres secondaires, avec ses deux sutures antérieure et postérieure.

La vascularisation postérieure du cristallin à partir de l'artère hyaloïdienne est séparée de celui-ci par la membrane basale (la plus épaisse de l'organisme) qui formera en s'épaississant la cristalloïde.

La vascularisation hyaloïdienne disparaît à la 20ème semaine, laissant un reliquat parfois encore présent à l'âge adulte : le canal hyaloïdien ou canal de Cloquet.

Le cristallin continue de se développer après la naissance : le noyau adulte se forme jusqu'à l'adolescence et le cortex après l'adolescence. De même, la forme et l'orientation des sutures varient avec la constitution d'une dizaine de branche de fibres supplémentaires.



*Visualisation des différentes couches du cristallin en lampe à fente. D'après D. Gatinel*

## GENETIQUE

Les gènes impliqués dans l'embryogénèse de l'œil sont extrêmement nombreux et leur découverte, datant pour la plupart du XX et XXIème siècles permet de mieux comprendre les pathologies oculaires congénitales.

Les premières découvertes en génétique datent de la fin du XIXème siècle avec entre autres les lois de Mendel. Depuis, les observations en génétique et l'intérêt pour cette discipline qui concerne toutes les spécialités médicales ont été croissants.

En 1953 la structure de l'ADN, support de l'information génétique, est découverte.

Chaque être humain possède 46 chromosomes, 23 de la mère et 23 du père. Ces chromosomes sont constitués de l'ADN propre à chacun, et l'ADN porte nos gènes (environ 25 000). Chaque gène est donc un morceau d'ADN codant pour une protéine spécifique.

L'enjeu est donc d'identifier les gènes humains, leurs localisations, les protéines qu'ils codent et bien sûr leur implication en clinique.

Dans ce but, il existe des bases de données, comme GENATLAS permettant aux généticiens de partager leurs découvertes et aux praticiens de consulter ces registres afin de rapporter leur examen à une éventuelle anomalie génétique (référence). GENATLAS, créé en 1989, recueille actuellement les données connues 22 900 gènes localisés (6).

## **1. Gènes du développement**

Les travaux réalisés sur les drosophiles et les souris montrent que les gènes du développement ont été très bien conservés à travers l'évolution (10). La souris est par exemple capable de lire un gène de drosophile.

Les gènes « programmeurs de développement » codent pour des facteurs de transcription. Ce sont des protéines qui se fixent à l'ADN sur des régions cibles de gènes, dites « promotrices » et permettent comme ceci d'augmenter ou diminuer la transcription de ces gènes.

La liaison entre le facteur de transcription et les gènes cibles est faite par l'homéodomaine. L'homéodomaine correspond donc à la zone de la protéine codée qui se liera à l'ADN des gènes cibles (6).

On appelle homéoboîte la séquence d'ADN des gènes programmeurs du développement qui codent pour un homéodomaine.

## **2. Implication en ophtalmologie**

Les gènes PAX sont des gènes à homéoboîte qui interviennent dans le développement embryonnaire (6,10). Ils en existent 9, tous impliqués dans le développement du système nerveux central sauf PAX1 et PAX9 (6).

En plus de l'homéoboîte, ils possèdent un domaine nucléotidique particulier nommé « paired » qui code pour une protéine qui se lie aussi à l'ADN. Ils ont donc un deuxième domaine de liaison spécifique à l'ADN.

Nous citerons dans notre travail les principaux gènes impliqués dans la formation du cristallin.

- PAX6

Le gène PAX6 est localisé sur le chromosome 11p13 et a une importance capitale dans le développement de l'œil.

Il fait partie de gènes communs à plusieurs espèces, conservés au cours de l'évolution. On le retrouve en effet chez la drosophile. En l'absence d'expression de PAX6 chez cette dernière les yeux ne se développent pas (mutant *eyeless*). A l'inverse, des cas de transfections d'ADN codant pour PAX6 dans des disques imaginaux de larves drosophiles ont abouti à la formation d'yeux ectopiques surnuméraires (6,11).

PAX6 est surtout connu comme étant le gène de l'aniridie. Il intervient en réalité très tôt dans le développement oculaire, notamment dans la formation du cristallin, de la rétine, et dans une moindre mesure de la cornée. Comme nous l'avons expliqué, en tant que gène régulateur du développement il intervient aussi dans l'expression d'autres gènes (jusqu'à 2 500 autres) (6).

Concernant la formation du cristallin il est impliqué à plusieurs niveaux :

1. Il induit un signal de la vésicule optique vers l'ectoderme en regard pour permettre la formation du futur cristallin
2. Il active les gènes *Eya1* et *Eya2* (*Eye absent*). Ces gènes sont exprimés dans les placodes cristalliniennes et permettent leur différenciation (6, 11, 12)
3. Il forme, en association avec le gène SOX2, un complexe de facteur de transcription qui régule le développement du cristallin

A noter que, si la sous expression est bien sûr néfaste, la sur expression est elle aussi délétère. Il faut donc une régulation stricte de son expression pour permettre le bon développement oculaire.

Enfin, PAX6 intervient aussi dans le développement extra-oculaire, notamment neurologique.

Comme nous l'avons vu, malgré son importance cruciale, PAX6 est loin d'être le seul gène impliqué dans la formation du cristallin.

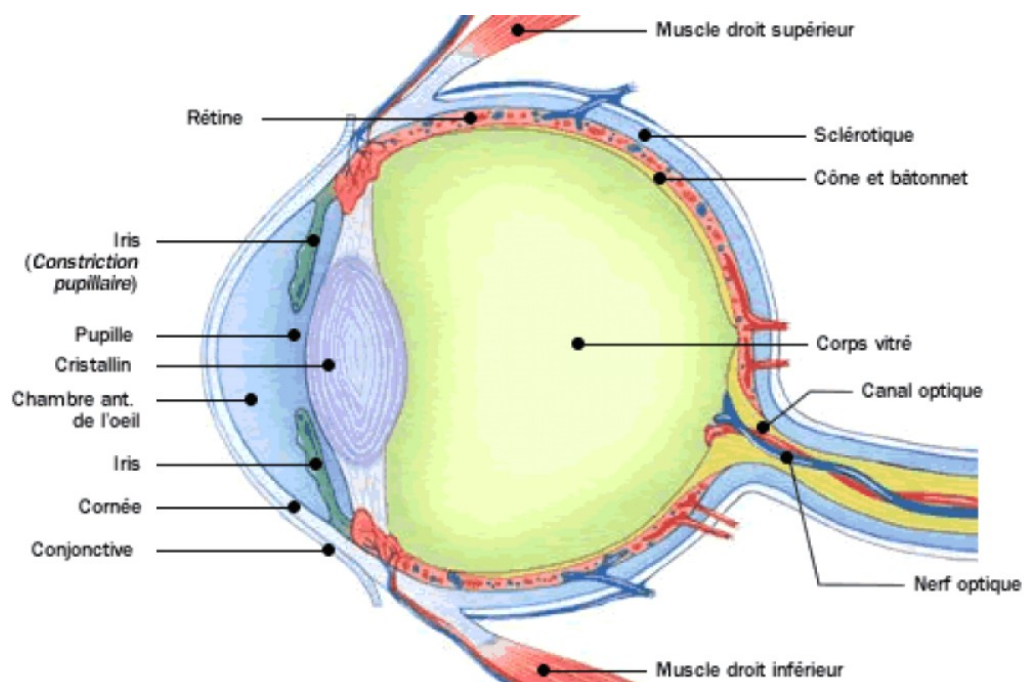
- Autres gènes
  - PROX1, gène à homéodomaine qui permet la différenciation des fibres cristalliniennes et leur élongation.
  - Le gène FOX3 dont l'expression augmente lors de l'induction de la placode cristallinienne. Sa mutation peut entraîner des cataractes congénitales et des anomalies du segment antérieur.
  - Les gènes SOX (1 à 3) ne sont pas des gènes régulateurs du développement mais ils interviennent comme des co-facteurs indispensables pour la formation du cristallin. Une mutation de SOX2 entraîne une anophtalmie.
  - Le gène cMAF est aussi un gène cible de PAX6 et sa mutation entraîne des cataractes congénitales ou encore des dysgénésies du segment antérieur.

- Le gène PITX3 est possiblement responsable de cataracte congénitale ou d'aphakie en cas de mutation.
- Nous pouvons aussi citer PITX2, impliqué dans le syndrome de Rieger ou encore CYP1B1, impliqué dans des glaucomes congénitaux ou encore l'anomalie de Peters. Des mutations de ces deux gènes peuvent entraîner aussi des cataractes congénitales

## ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

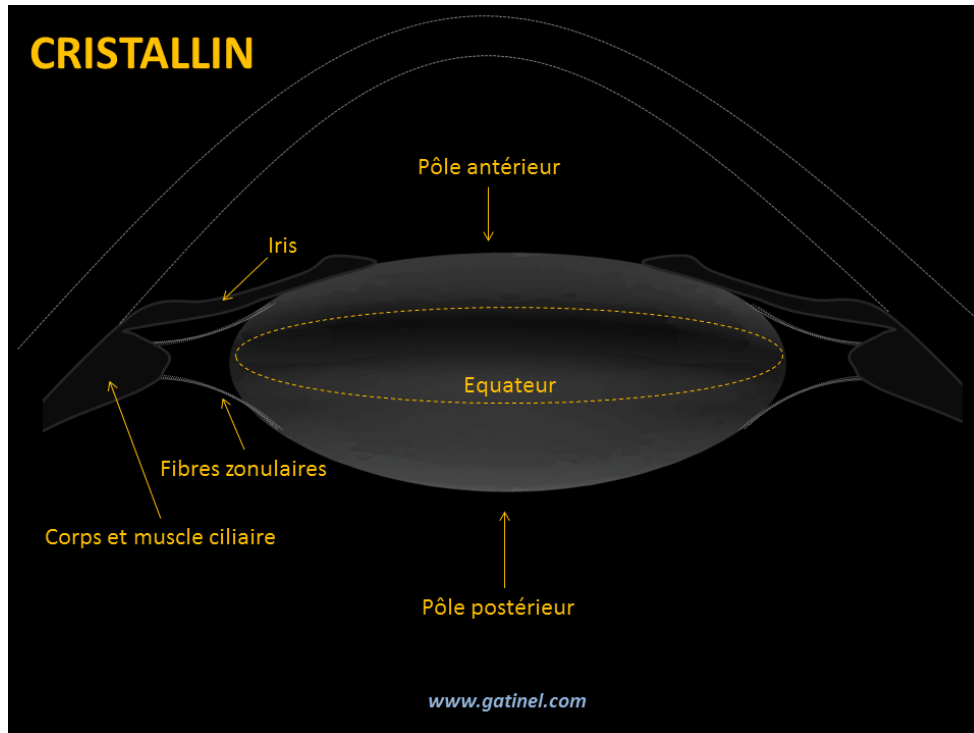
### 1. Rapports anatomiques

Le cristallin appartient au segment antérieur de l'œil dont il constitue la limite postérieure. Il est situé dans la chambre postérieure, derrière l'iris et en avant de la cavité vitrénienne.



*Situation anatomique du cristallin au sein du globe oculaire.*

Tout autour de sa capsule, sur 360°, au niveau de l'équateur, s'insèrent les fibres zonulaires, elles-mêmes rattachées au muscle ciliaire.



*Rapports anatomiques du cristallin*  
*D'après Gatinel.com*

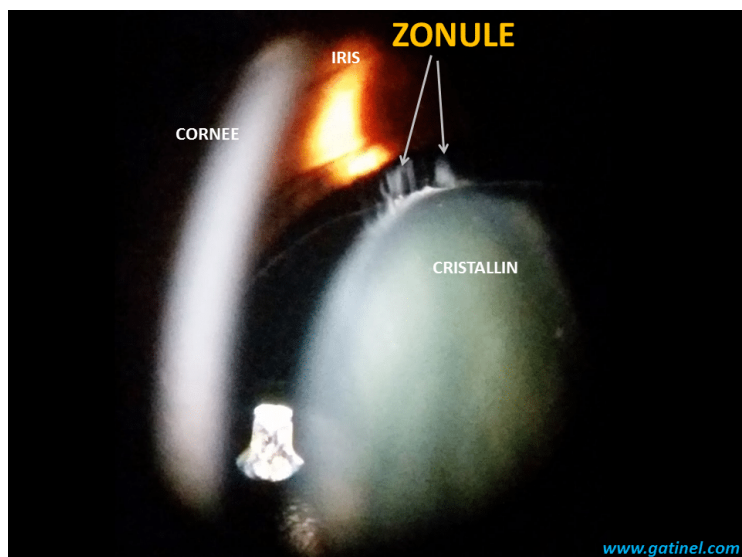
Le cristallin est une lentille biconvexe asymétrique, dont la face postérieure est plus bombée que la face antérieure. Il s'agit d'un tissu non vascularisé et non innervé qui continue à se développer bien après la naissance. En effet il est composé d'un noyau central et d'un cortex constitué de plusieurs couches de fibres superposées au fil des ans, comme les lamelles d'un oignon. On distingue du centre vers la périphérie le noyau fœtal, le noyau embryonnaire, le noyau adolescent, le noyau adulte, les corticales et la capsule. Un épithélium est présent seulement sur sa face antérieure, unistratifié, responsable de la croissance cristallinienne : à partir de la zone équatoriale



de cet épithélium, les cellules cristalliniennes s'allongent vers la partie postérieure en perdant progressivement leur noyau pour devenir les fibres cristalliniennes. Le cristallin grossit donc progressivement au cours de la vie et pèse vers 80 ans 240 mg contre 65 à 80 mg à la naissance (6, 40). Son épaisseur est en moyenne de 3,6 mm et augmente d'environ 24 micromètres par an (8, 40). Enfin, son diamètre équatorial mesure 6,5 mm à la naissance et 9 mm à l'âge adulte. (40)

La capsule cristallinienne enveloppe tout le cristallin. Elle constitue la membrane basale la plus épaisse de l'organisme (11 à 18 micromètres en antérieur), plus fine en postérieure (4 micromètres). Elle est constituée en grande partie de collagène de type IV. Il s'agit d'un tissu perméable à l'eau, aux ions, aux petites molécules et protéines. En revanche, elle forme une barrière pour les protéines lourdes, l'albumine et l'hémoglobine (40).

Les fibres zonulaires, constituant le ligament suspenseur du cristallin, s'insèrent du muscle ciliaire à la capsule au niveau équatorial. Elles ont une forme triangulaire et une disposition radiaire. Leur mise sous tension dépend de l'état de contraction du muscle ciliaire : au repos le corps ciliaire est plus éloigné et la zonule est sous tension, tractant la capsule et entraînant un aplatissement du cristallin.



*Fibres zonulaires ici anormalement visibles chez un patient présentant une laxité zonulaire avec ectopie cristallinienne.*

*D'après D. Gatinel*

La nutrition du cristallin est assurée par l'humeur aqueuse dont la composition influe sur les propriétés du cristallin (38).

Age	Naissance	Âge adulte	80 ans
Poids (mg)	65	200	250
Volume (mm <sup>3</sup> )	72	180	240
Diamètre antéro-postérieur (mm)	4	5	
Diamètre équatorial (mm)	6,5	9	
Épaisseur (mm)	3,6	4	
Puissance (D)	34,4	20	

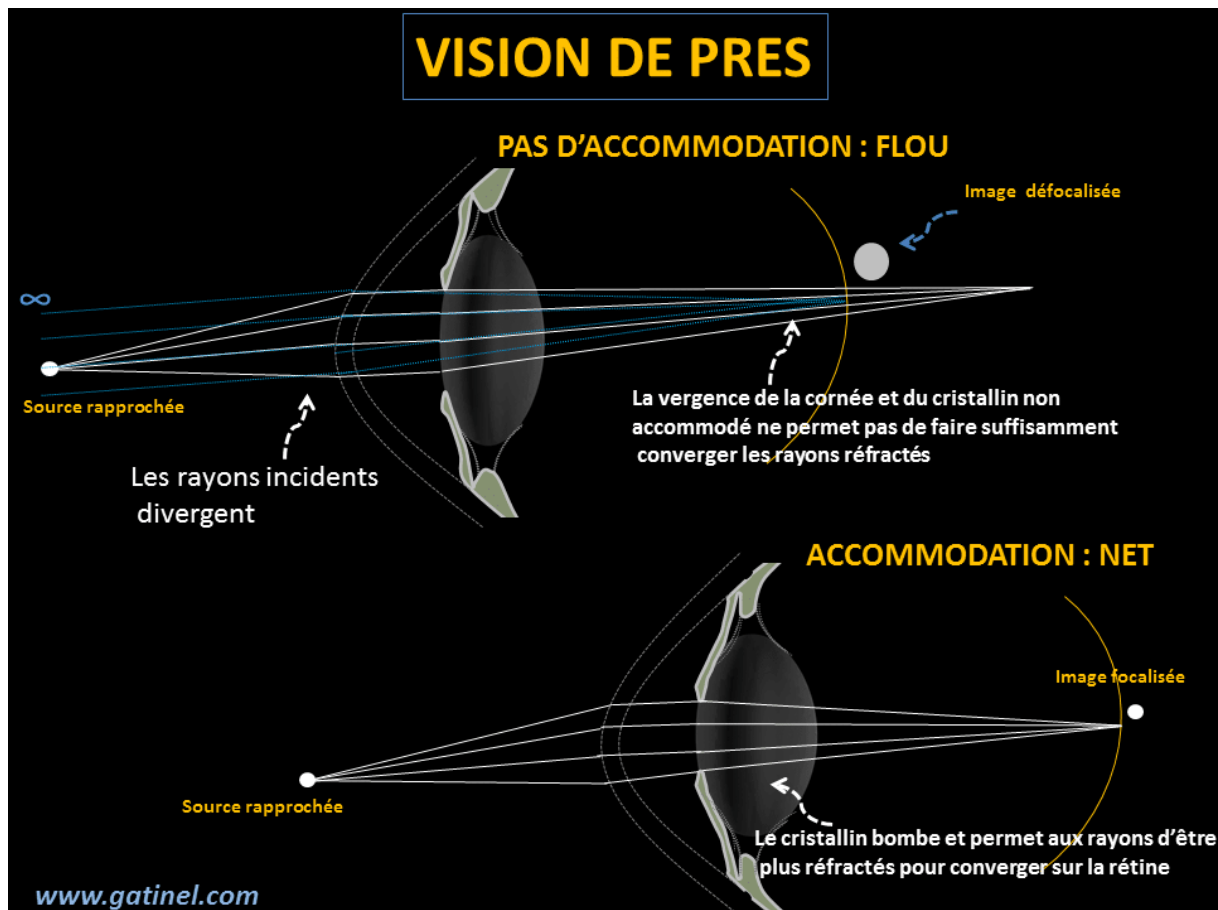
*Caractéristiques anatomiques du cristallin selon l'âge*

## 2. Rôle optique

L'œil est un système optique dont la puissance dioptrique correspond à celle du couple cornée-cristallin et s'élève à 60 dioptries : 38 à 40 de la cornée (non modifiable) et 20 à 22 du cristallin (8,14 pour la face antérieure et 14 pour la face postérieure) (40, 41). Le pouvoir optique d'une lentille dépend du rayon de courbure de ses surfaces, de son indice de réfraction et de son épaisseur. Le cristallin est une lentille particulière pour deux raisons : son indice de réfraction décroît du centre vers la périphérie et il possède des propriétés élastiques lui permettant de modifier les rayons de courbure de ses surfaces antérieures et postérieures lors de l'accommodation.

L'accommodation est un phénomène permettant d'obtenir une vision nette quelle que soit la distance de l'objet observé. En effet, en vision de loin, un œil emmétrope réfracte les rayons lumineux incidents par la cornée et le cristallin pour leur permettre de converger sur le plan de la rétine. En vision de près, sans accommodation, ces rayons seraient réfractés en arrière du plan de la rétine et l'image perçue serait alors floue. Pour permettre de voir correctement de près, le cristallin se bombe (notamment sa face antérieure) pour augmenter son pouvoir réfractif et permettre aux rayons lumineux de converger sur le plan rétinien (7).

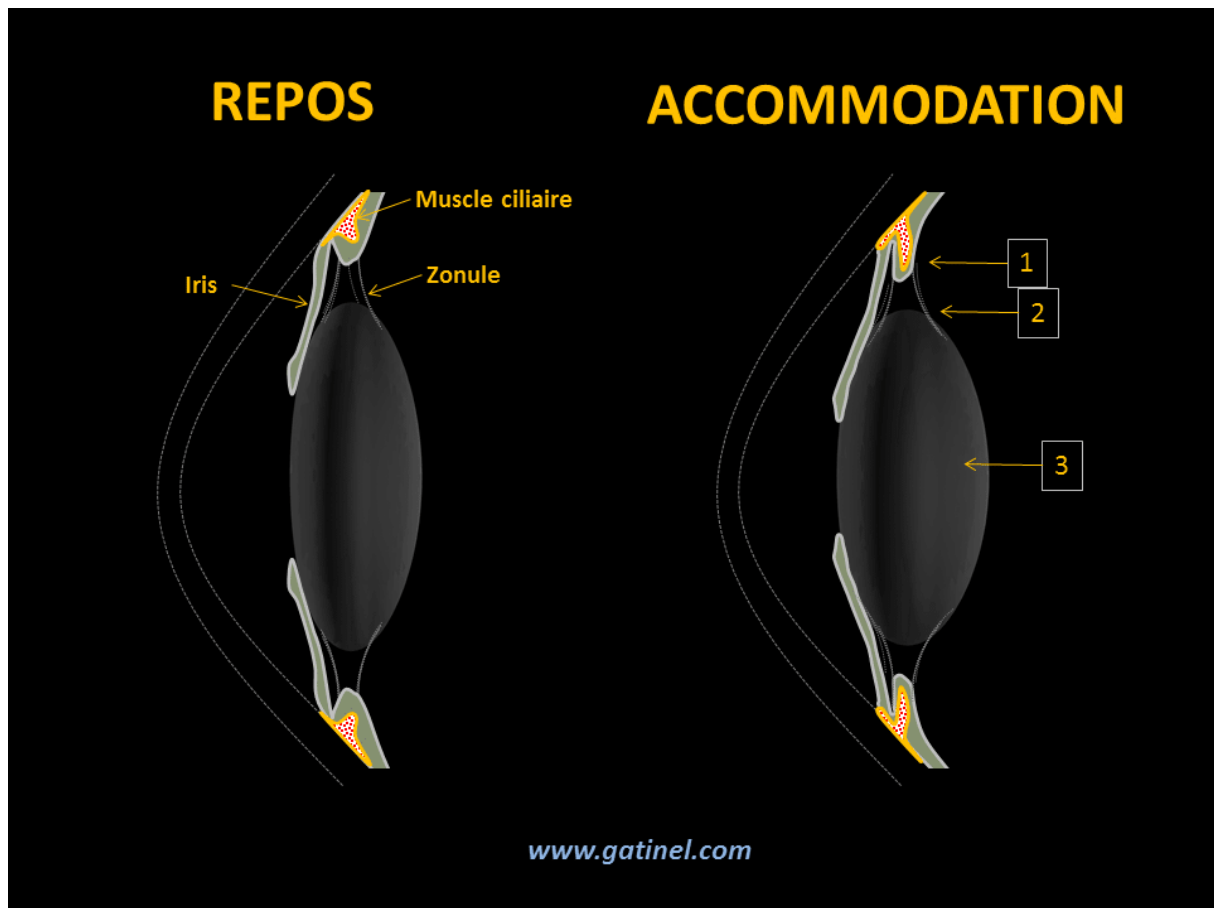
Le rayon de courbure de la face antérieure du cristallin au repos est de 10 mm mais atteint 6 mm lors de l'accommodation. Celui de sa face postérieure varie de 6 à 5,5 mm (40).



*Schématisation du trajet des rayons incidents avec et sans accommodation.*

*D'après Gatinel.com*

L'amplitude d'accommodation est maximale à la naissance (jusqu'à 10 dioptries) et décroît progressivement pour devenir nulle vers la soixantaine, en lien avec la perte d'élasticité des fibres zonulaires et la perte de souplesse du cristallin. C'est ce que l'on appelle la presbytie.



*Les acteurs de l'accommodation : muscle ciliaire, zonule et cristallin  
D'après Gatinel.com*

L'accommodation est permise par la contraction du muscle ciliaire, sous l'effet du système parasympathique. Cette contraction le rapproche du cristallin et entraîne le relâchement des fibres zonulaires qui tractent donc moins la capsule cristallinienne. Cela permet finalement au cristallin d'adopter une forme bombée.

### 3. Transparence du cristallin

On comprend aisément que la transparence du cristallin est fondamentale pour permettre aux rayons lumineux de pénétrer dans l'œil. Le cristallin est transparent pour le spectre visible (380 à 780 nm) et les ultra-violets (de 300 à 380 nm) (38). La perte

de transparence du cristallin entraîne aussi un trouble de la vision des couleurs et des contrastes, même en l'absence de baisse d'acuité visuelle franche. A 6 mois, la transparence du cristallin pour les ultraviolets s'élève à 90% et diminue à 20% après 25 ans. Il existe donc des modifications liées à l'âge, en dehors de toute pathologie cristallinienne.

La disposition et la structure des cellules et protéines qui forment le cristallin conditionnent sa transparence. Le cristallin est le tissu de l'organisme contenant la phase protéique la plus dense, lui conférant un indice de réfraction élevé, aux alentours de 1,40 à 1,42 (38, 40, 41, 45). La stabilité de l'indice de réfraction le long des fibres et le peu d'espace entre elles contribuent à la transparence cristallinienne. Les fibres elles même synthétisent des cristallines, qui correspondent à 90% des protéines du cristallin et augmentent son indice de réfraction, et des aquaporines-0 qui réduisent l'espace entre elles.

## **TYPES DES CATARACTES CONGENITALES**

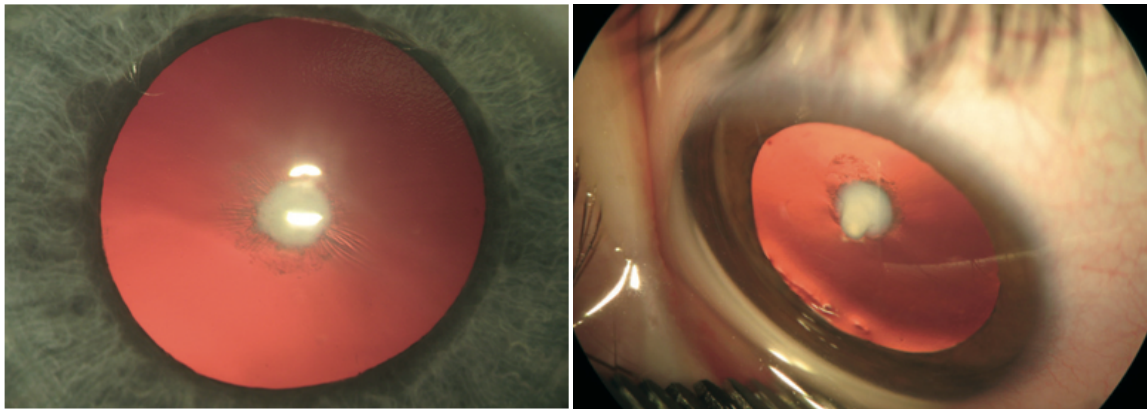
Selon la forme anatomique le retentissement visuel sera différent : plus l'atteinte est postérieure, centrale et dense, plus la gêne fonctionnelle est importante.

Les atteintes antérieures sont souvent moins obturantes mais entraînent des amblyopies liées au trouble réfractif engendré et à l'anisométrie (14,16).

Les cataractes congénitales présentent des formes anatomiques particulières à différencier (6, 49, 72) :

- **polaire antérieure** : opacité sous capsulaire antérieure punctiforme souvent peu amblyogène, sauf en cas de lenticône antérieur potentiellement responsable d'astigmatisme important et/ou de plis capsulaires. Le lenticône est une ectasie cristallinienne présentant fréquemment une opacité à son sommet.

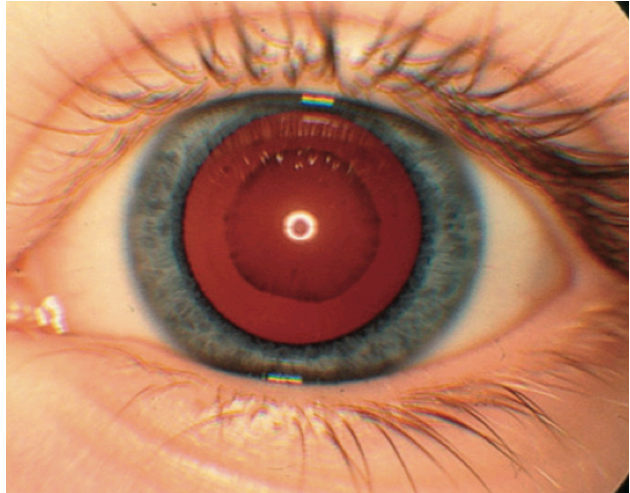
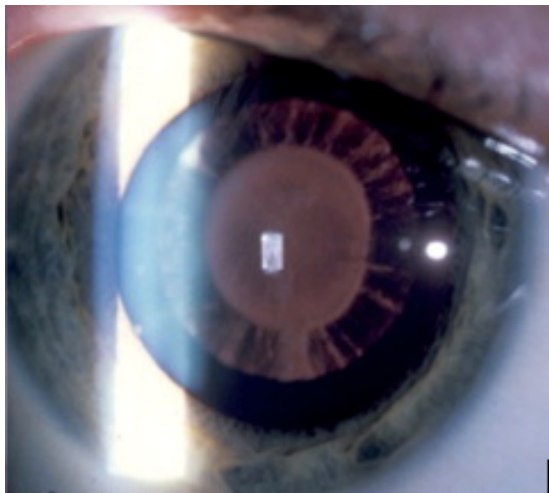
Ces cataractes sont le plus souvent de transmission autosomique dominante.



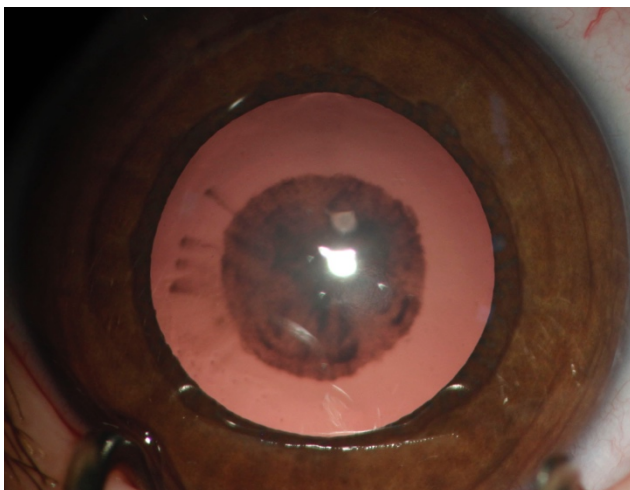
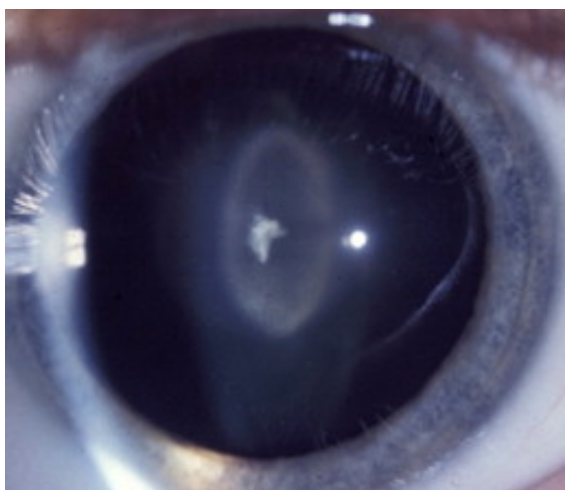
-**sous capsulaire antérieure** : évolutive, elle nécessite une surveillance régulière au moins annuelle. Elle est souvent diagnostiquée rapidement en raison de la leucocorie induite par l'opacité.



**-zonulaire ou lamellaire** : d'évolution variable, elle est souvent découverte dans les premières années de vie mais pas à la naissance. Elle se traduit par des opacités du cortex en cavaliers en regard du noyau fœtal qui lui est transparent.

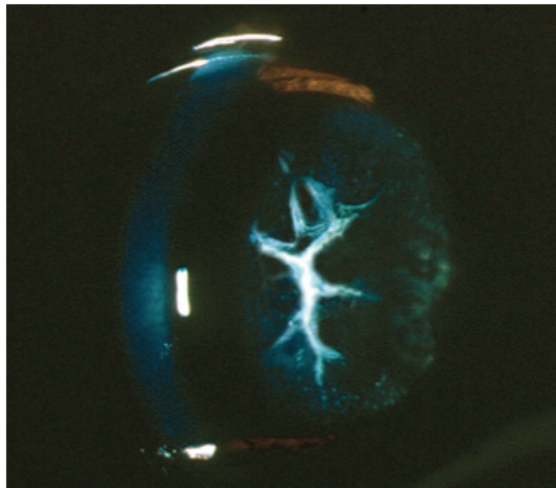
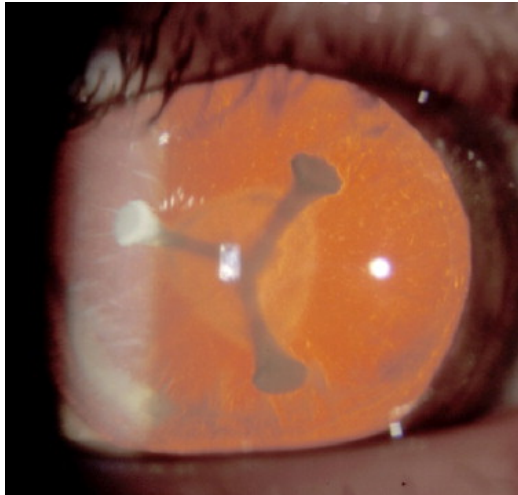


**-nucléaire fœtale** : bien visible en lampe à fente, elle peut parfois passer inaperçue en cas d'examen difficile ou de non dilatation pupillaire, d'autant que l'acuité visuelle peut être encore bien conservée selon la densité de l'opacité.

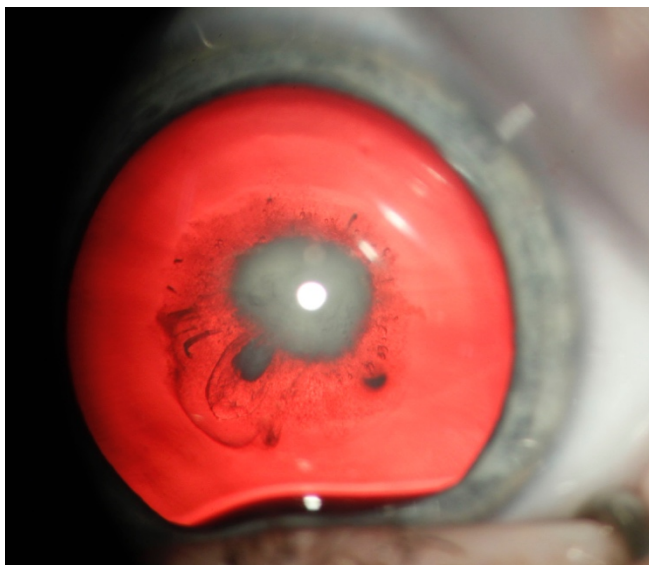




-**des sutures** : classiquement de découverte fortuite car l'acuité visuelle est bien conservée. L'examen des mères des patients est contributif car la transmission est liée à l'X.



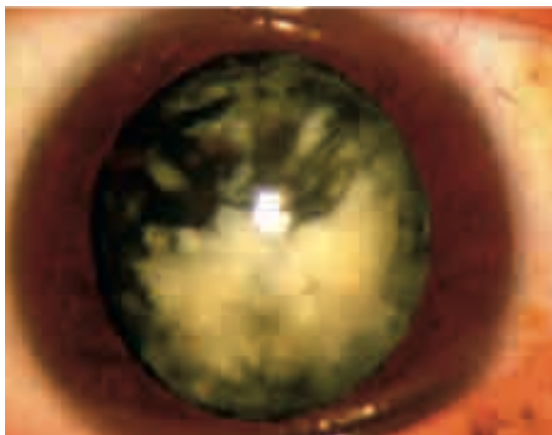
-**précapsulaire postérieure** : responsable d'une baisse d'acuité visuelle majeure, prédominante sur la vision de près, ce qui est d'autant plus délétère chez un jeune enfant. L'atteinte est souvent unilatérale avec un risque d'amblyopie et de strabisme secondaire.



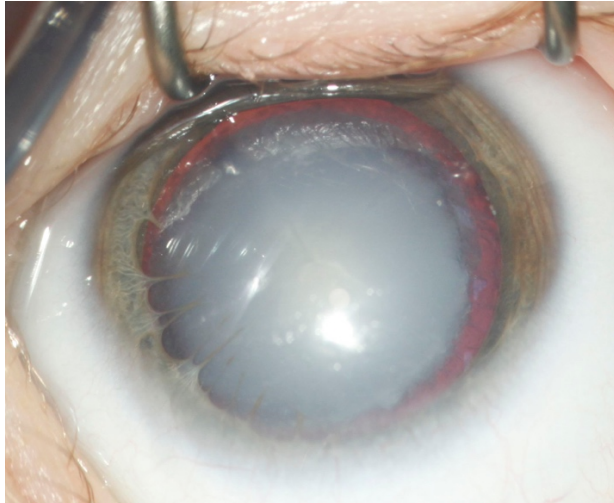
**-coeruléenne** : ponctuée dans le cortex. Le diagnostic est souvent posé tardivement car les opacités sont périphériques et sans retentissement fonctionnel.



**-coralliformes** : cristallin gris blanc ponctué d'opacité en forme de cristaux. Cette cataracte est susceptible de devenir obturante rapidement nécessitant une intervention rapide.



**-totale** : parfois obturante dès la première année, elle nécessite une prise en charge rapide afin d'éviter une amblyopie irréversible.



Il faut aussi différencier les cataractes unilatérales des cataractes bilatérales. En effet, comme nous le verrons, les étiologies, les pathologies associées oculaires et systémiques et la prise en charge ainsi que le pronostic sont tout à fait distincts (3,15).

## **ETIOLOGIES DES CATARACTES CONGENITALES**

Si un tiers des cataractes congénitales sont idiopathiques, il faut s'attacher à rechercher une étiologie qui pourrait compromettre le pronostic visuel ou vital de l'enfant.

Elles peuvent être d'origine génétiques, métaboliques ou infectieuses.

Les cataractes unilatérales sont plus souvent associées à des pathologies oculaires comme la microphthalmie ou la persistance du vitré primitif (3, 6, 50, 49), mais sont moins associées à des atteintes systémiques que les cataractes congénitales bilatérales. Elles sont rarement d'origine génétique (6%), contrairement aux atteintes bilatérales (56%). Il est donc aisé de comprendre que le bilan étiologique et systémique ne sera pas le même selon la latéralité de l'atteinte.

## 1. Génétiques

Comme nous l'avons précédemment expliqué, la transparence du cristallin est conditionnée par la disposition et la constitution de ses fibres. Une modification dans la structure de ses protéines entraîne une perte de transparence et modifie le métabolisme du cristallin. Les cataractes congénitales d'origine génétique résultent d'une altération génétique concernant une protéine cristallinienne ou une protéine impliquée dans le développement oculaire (6).

- Isolée

Les cataractes d'origine génétique isolée sont les plus fréquentes (6). Elles sont volontiers bilatérales mais pas forcément symétriques. Dans une même famille, l'âge d'apparition et la sévérité de la cataracte peuvent différer. Le mode de transmission autosomique dominant est de loin le plus fréquent bien que tous soient possibles. (6, 49, 50). Les mutations de novo représenteraient 25% à 30% des cas (6, 49).

L'examen des parents et de la fratrie est donc systématique.

- Associée à des anomalies oculaires

Le cristallin joue un rôle inducteur lors de la morphogenèse de l'œil. Une malformation du cristallin peut donc s'accompagner d'autres malformations oculaires sans atteintes systémiques associées (49, 10).

**-La microphthalmie** est souvent associée à une cataracte unilatérale et à une persistance de la vascularisation fœtale. Elle peut être unilatérale ou bilatérale (symétrique ou non). Dans les cas où elle n'est pas franche à l'examen clinique, le calcul de la longueur axiale permettra de poser le diagnostic.

La microphthalmie est de mauvais pronostic, car source d'amblyopie en elle-même.

-**La microcornée** s'accompagne volontiers d'une cataracte polaire postérieure bilatérale, de transmission autosomique dominante.

-**L'aniridie**, autosomique dominante (PAX6) s'accompagne souvent d'une cataracte capsulaire antérieure, voire postérieure ou d'ectopie cristallinienne. Il convient de rechercher un syndrome WAGR qui associe une aniridie, des malformations urogénitales, un retard mental et surtout une tumeur de Wilms (= néphroblastome).

-**Le syndrome de clivage de la chambre antérieure** est la malformation la plus complexe que l'on peut rencontrer. La cataracte est accompagnée d'une anomalie de taille et de position du cristallin. Il n'y a pas d'anomalie extraoculaire associée. L'ultrabiomicroscopie est l'examen de choix pour explorer cette malformation de mauvais pronostic.

-**La persistance de la vascularisation fœtale** que nous détaillerons dans un paragraphe dédié à cette question.

- Associée à des anomalies extraoculaires

Nous ne présenterons pas toutes les pathologies possibles, mais les principales à ne pas méconnaître en raison de leur fréquence ou de leur implication pour la prise en charge générale de l'enfant.

-**La trisomie 21**, non létale, associe une dysmorphie faciale à des atteintes oculaires variables : cataracte, glaucome, kératocône, strabisme, épicanthus, obliquité

mongoloïde des fentes palpébrales. Le pronostic vital peut être compromis à cause de malformations cardiaques et d'un taux de leucémie supérieur à celui de la population générale.

**-La trisomie 22** associe un retard mental, des troubles de la croissance et des anomalies oculaires telles qu'un épicanthus, un hypertélorisme, une cataracte, une ectopie du cristallin ou encore une persistance de la vascularisation fœtale.

**-La trisomie 18**, souvent létale avant la première année de vie associe une dysmorphie faciale à des atteintes oculaires à type d'épicanthus, hypertélorisme, microphthalmie, microcornée, cataracte ou glaucome congénital. Le pronostic est mauvais en raison des malformations cardiaques, rénales et ORL responsables de troubles de la déglutition et d'apnées.

**-La trisomie 13** est quasiment létale dans 100% des cas avant l'âge de six mois, en raison de malformations cardiaques et du système nerveux central. Au niveau ophtalmologique, ces enfants peuvent présenter une microphthalmie, une cyclopie, des opacités cornéennes, une cataracte, un glaucome ou encore une persistance de la vascularisation fœtale

**-Le syndrome de Sengers** associe une cataracte congénitale bilatérale à une cardiomyopathie mitochondriale avec hypertrophie ventriculaire sévère. Une échographie cardiaque permet de poser le diagnostic. Elle est à réaliser avant l'examen sous anesthésie générale qui peut entraîner une hypoxie majeure.

**-Le syndrome de Lowe ou syndrome oculo-cérébro-rénal**, lié à l'X, associe une cataracte dans 100% des cas et un glaucome congénital dans 30% des cas à une

dysfonction tubulorénale et un retard mental. Les enfants ont aussi une dysmorphie faciale.

-**Le syndrome d'Alport** est caractérisé par une néphropathie hématurique et une surdité de perception. On retrouve le plus souvent un lenticône antérieur ou postérieur, isolé ou associé à une cataracte.

## 2. Métaboliques

-**L'hypoglycémie néonatale** peut entraîner des opacités cristalliniennes réversibles.

-**La galactosémie**, de transmission autosomique récessive, entraîne une cataracte associée à des troubles digestifs dans les premières semaines de vie par accumulation de galactose de phosphate. La cataracte prend un aspect particulier en goutte d'huile. Elle régresse avec un régime alimentaire adapté, excluant les produits laitiers, mais une erreur réfractive résiduelle est possible. Il est donc important de les diagnostiquer car la chirurgie n'est jamais indiquée.

-**La maladie de Fabry**, récessive liée à l'X, entraîne des dépôts sur la cornée et le cristallin.

-**L'hypocalcémie** associe cataracte et troubles comportementaux avec retard de développement. L'opacité du cristallin est secondaire à un trouble de la perméabilité capsulaire. Elle est d'abord corticale puis lamellaire.

-**L'hypoparathyroïdie héréditaire** entraîne une cataracte parfois précoce.

-**La maladie de Refsum**, autosomique récessive, est responsable de neuropathie périphérique et de rétinite pigmentaire. Une cataracte se développe dans la première décennie en général mais parfois dès la naissance.

-**Le déficit en mannosidase**, autosomique récessif, associe une cataracte en rayons de roue à des atteintes squelettiques et une détérioration mentale.

### **3. Infections materno-fœtales**

Pendant la grossesse, lors d'une infection virale, le virus traverse le placenta et son ADN ou ARN se combine au programme génétique en cours entraînant des malformations congénitales. (6)

Le virus de la rubéole est celui le plus pourvoyeur de cataracte congénitale plutôt bilatérale associée à une microphthalmie et une rétinopathie d'aspect poivre et sel (49, 50). Son incidence est en nette régression dans les pays développés grâce à la vaccination. Les infections à CMV, HSV, EBV, VZV peuvent aussi être impliquées ainsi que la syphilis. Les cataractes congénitales secondaires à une toxoplasmose sont en revanche discutées.

Ces pathologies sont à rechercher en cas de contexte évocateur, même en cas d'atteinte unilatérale.

Par ailleurs, l'embryofoetopathie virale s'accompagne parfois d'inflammation intra oculaire doublement délétère : elle favorise ou aggrave la formation de la cataracte et rend l'intervention chirurgicale plus inflammatoire par dissémination virale peropératoire. L'implantation est déconseillée pour cela (50).



# **PERSISTANCE DE LA VASCULARISATION FŒTALE**

## **1. Définition**

La persistance de la vascularisation fœtale regroupe un ensemble de malformations oculaires liées à une anomalie de l'embryogenèse dont l'origine reste à identifier. Elles sont dans 90% des cas unilatérales et sporadiques. Elles peuvent être associées à d'autres malformations oculaires telles qu'une microphthalmie. Les formes bilatérales s'intègrent volontiers dans des syndromes et pathologies systémiques (trisomie 18, 22) ou peuvent être plus rarement secondaires à une consommation d'alcool pendant la grossesse (40, 44).

## **2. Épidémiologie**

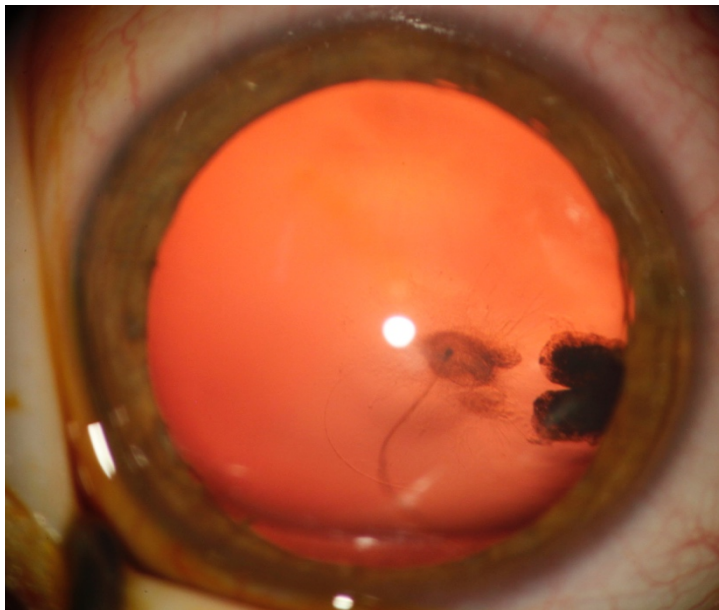
La PVF est une affection rare qui concerne 1/30 000 naissances et dont la sévérité est variable (44). Elle représenterait 5% de toutes les causes de cécité de l'enfant aux États-Unis mais sa prévalence chez les enfants atteints de cataracte congénitale semble avoir été souvent sous diagnostiquée comme en témoigne l'augmentation du taux de PVF responsable de cataracte congénitale retrouvé lors d'études prospectives récentes (48). Une équipe britannique a diagnostiqué une PVF chez 46% des enfants présentant une cataracte congénitale unilatérale entre 2009 et 2010, ce qui est bien au-dessus des statistiques habituelles.

## **3. Physiopathologie**

Le vitré primitif se forme à la cinquième semaine de vie intra-utérine et est centré par l'artère hyaloïde dont les branches vascularisent la partie postérieure de la vésicule

cristallinienne. Le vitré secondaire se forme à la sixième semaine et repousse le vitré primitif en avant. La fermeture de la fente embryonnaire a lieu lors de la même semaine. La partie de l'artère hyaloïde incarcerated dans la fente se retrouve capturée dans le nerf optique et donnera l'artère centrale de la rétine. La partie vitrénne s'atrophie. Le canal Cloquet, que l'on retrouve parfois chez certains patients asymptomatiques, correspond à ce canal déshabité reliant la papille à la face postérieure du cristallin (10, 40, 44). De même, la tâche de Mittendorf est un vestige du point d'ancrage de l'artère hyaloïdienne à la capsule postérieure. Elle se présente cliniquement comme une opacité postérieure localisée et n'entraînant pas de baisse d'acuité visuelle, sauf en cas de lenticône postérieur associé.

La vascularisation hyaloïdienne régresse normalement au 4eme mois de grossesse.



*Vestige de l'artère hyaloïdienne implantée en nasal de l'axe visuel.*

#### 4. Clinique

Il existe une multitude de formes cliniques. On distingue les atteintes antérieures, postérieures et mixtes. Ce sont des lésions évolutives, en lien avec les propriétés contractiles des myofibroblastes qui composent ce tissu.

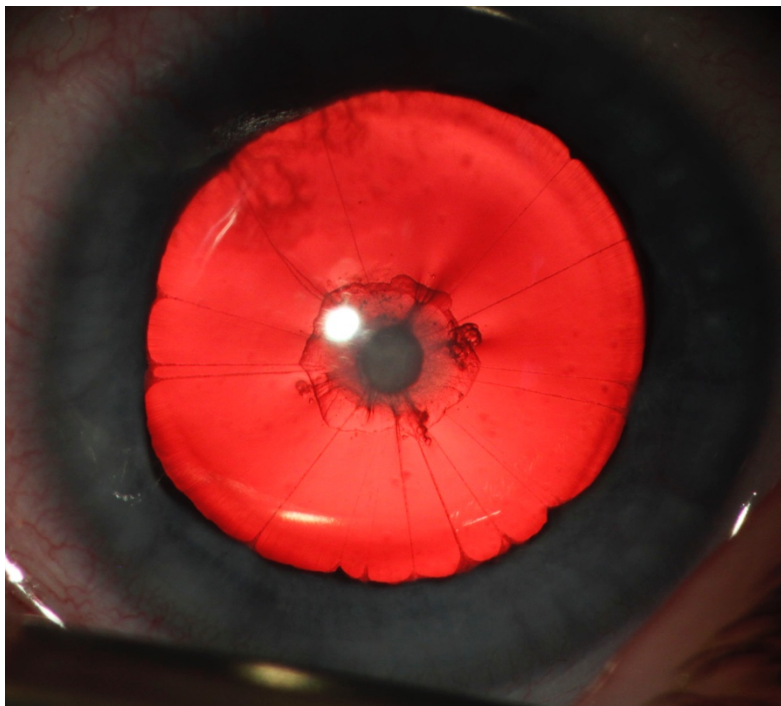
Les atteintes antérieures forment une membrane fibrovasculaire rétrocrystallinienne dont l'étendue est variable d'une lésion punctiforme à une plaque fibrovasculaire sur toute la surface de la capsule postérieure. Lorsque l'atteinte est discrète, elle peut être prise pour une cataracte congénitale isolée.

Le risque évolutif est le glaucome aigu par contraction de la membrane vasculaire qui bascule en avant le bloc irido-cristalinien.

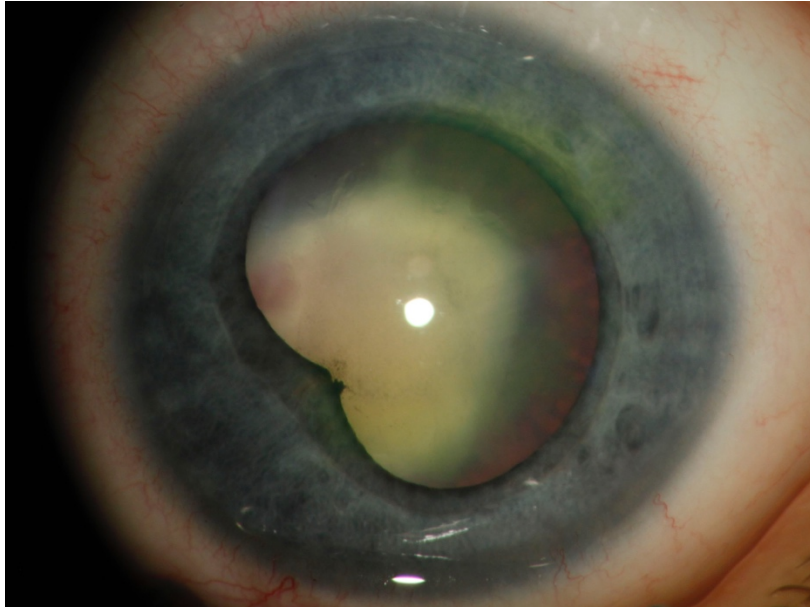
Les formes postérieures peuvent prendre un aspect de dégénérescence gliale, de voile fibreux pré-papillaire ou aller jusqu'à des plis rétinien et des condensations vitréennes. Ces dernières peuvent créer des tractions sur la rétine, responsables de décollement (44).



*Membrane fibrovasculaire avec opacification complète du cristallin et synéchies.*



*PVF antérieure avec opacité cristallinienne centrale.*



*Membrane fibrovasculaire rétrobulbaire, opacification cristallinienne majeure et synéchie.*



*Persistance de cordes du vitré primitif à partir du nerf optique. Le reste du fond d'œil est normal. D'après Li, Li, Da-Bei Fan, Ya-Ting Zhao, Yun Li, Fang-Fei Cai, et Guang-Ying Zheng. « Surgical Treatment and Visual Outcomes of Cataract with Persistent Hyperplastic Primary Vitreous ». International Journal of Ophthalmology 10, n° 3 (2017):*

Les formes mixtes sont les plus fréquentes et représenteraient 77% des cas de PVF. On retrouve classiquement une cataracte polaire postérieure avec un cordon vasculaire qui rejoint la papille.

Les rares PVF bilatérales sont volontiers postérieures alors que les atteintes unilatérales se limitent plus fréquemment aux formes antérieures.

## **5. Pronostic**

Le pronostic visuel des PVF est globalement mauvais et ce d'autant plus qu'une microphthalmie est associée. Toutes les publications s'accordent sur le fait que les enfants présentant une atteinte antérieure ont une meilleure acuité visuelle alors que l'atteinte du segment postérieur est toujours de mauvais pronostic même en absence de complications (47,48, 46).

## **6. Prise en charge**

La chirurgie est indiquée lorsqu'une récupération visuelle peut être espérée et en cas d'atteinte étendue pour éviter les complications sus-citées ou encore à visée esthétique pour certains auteurs (44, 47). Elle consiste en une coagulation du tissu vasculaire et une ablation de la membrane fibreuse tant que possible. Si celle-ci est incomplète, le tissu restant peut entraîner des hémorragies, se rétracter et créer une prolifération secondaire.

La phakophagie se fait de la même façon que pour les autres types de cataracte congénitale et la correction de l'aphakie ainsi que le traitement de l'amblyopie soulèvent les mêmes enjeux. Cependant, les complications hémorragiques per et post-opératoires sont plus fréquentes ainsi que les proliférations cellulaires

secondaires (opacification capsulaire postérieure, membrane pupillaire) (47, 48). L'implantation, si elle est réalisée, se fait dans le sac cristallinien si celui-ci est conservé. Autrement, une fixation à la sclère ou à l'iris est proposée.

La chirurgie, avec implantation dans les deux ans de vie, associée à une prise en charge de l'amblyopie permet d'avoir des résultats visuels encourageants en absence d'atteinte postérieure (46, 47, 48). Solebo et son équipe ont ainsi obtenu une vision normale pour l'âge, à un an de la chirurgie, chez 25% des patients implantés (48).

La PVF est donc une pathologie évolutive complexe, pouvant aggraver le pronostic fonctionnel, qu'il convient de rechercher systématiquement devant toute cataracte congénitale.

## **CONDUITE A TENIR DEVANT UNE CATARACTE CONGENITALE UNILATERALE**

### **1. Circonstances de découverte**

Le mode d'apparition d'une cataracte congénitale est variable.

Un enfant, et a fortiori un nouveau-né, ne se plaint pas de baisse de vision. Les symptômes et signes cliniques qui amènent à consulter sont des signes indirects de malvoyance.

- Quels sont les signes d'appel possibles ?

Aucun n'est spécifique. Les deux signes cliniques principaux motivant une consultation sont la leucocorie et le strabisme. Le nystagmus ne constitue pas en soi un motif de consultation mais doit être recherché en raison de son caractère pronostique.

Strabisme et nystagmus signent une atteinte précoce et profonde.

- Leucocorie

La leucocorie, reflet pupillaire blanchâtre, est parfois visible à l'œil nu. Elle n'est cependant pas pathognomonique d'une cataracte et doit avant tout faire rechercher un rétinoblastome en urgence, pathologie tumorale redoutable.

Les autres diagnostics à évoquer devant une leucocorie sont une persistance de la vascularisation fœtale ou un décollement de rétine de toute étiologie, notamment une maladie de Coats ou une rétinopathie des prématurés.



*Leucocorie de l'œil droit.*

- Strabisme

Il est fréquemment retrouvé dans les cataractes unilatérales précoces, bien plus que dans les atteintes bilatérales (20, 21). La difficulté de fixation et la moins bonne qualité du signal visuel de l'œil cataracté entraînent une déviation. Son importance n'est pas proportionnelle à la densité de l'opacité cristallinienne (20).

Le plus souvent, les yeux sont en ésoptropie mais tous les types de déviations peuvent se rencontrer (26, 73).



Le strabisme est témoin de la précocité de la baisse de vision et de la perte de la vision binoculaire. Il est associé à une moins bonne récupération visuelle dans la plupart des études (21, 26). Pêchereau évalue à 100% la corrélation entre gravité de l'atteinte et strabisme (21).

- Nystagmus

Un nystagmus est un signe de gravité qui témoigne d'une absence fixation maculaire dans les six premières semaines de vie et donc d'une atteinte très précoce. Dans le cadre des cataractes unilatérales, c'est un nystagmus manifeste latent que l'on rencontre, parfois dans le cadre du syndrome du monophthalme congénital. Le nystagmus peut persister après traitement de l'amblyopie mais il a tendance à diminuer à mesure que l'acuité visuelle augmente. Il complique cependant la prise en charge orthoptique avec un résultat final plus mauvais.

Il est important de le rechercher à visée pronostique mais il ne constitue que très rarement le motif de consultation.

- Découverte fortuite

Malheureusement, c'est souvent lors d'un examen de routine systématique ou parfois plus tardivement lors du dépistage scolaire que l'amblyopie est dépistée et le diagnostic posé.

Devant une suspicion de cataracte congénitale, le bilan clinique et paraclinique doit répondre à ces objectifs :

-Confirmer la présence d'une opacité cristallinienne

-Rechercher une pathologie oculaire associée

-Rechercher une pathologie générale associée

-Évaluer la vision de l'enfant

-Réaliser le bilan pré-thérapeutique

Ce bilan ne doit bien sûr pas retarder la prise en charge thérapeutique qui est urgente.

## 2. Quel bilan ophtalmologique réaliser ?

- Comment mener l'examen clinique ?

L'interrogatoire des parents est précieux pour établir la date d'apparition des signes cliniques. Il permet aussi d'orienter vers une étiologie héréditaire ou génétique en recherchant des antécédents familiaux de cataractes ou d'anomalies oculaires, et une consanguinité.

Un arbre généalogique est réalisé et il s'avère parfois utile d'examiner les parents et la fratrie à la recherche d'opacité cristallinienne non symptomatique ou d'autres pathologies oculaires ou syndromiques.

Il faut aussi interroger les parents sur la grossesse et son déroulement, en faveur d'une infection materno-fœtale ou d'une rétinopathie des prématurés.

L'anesthésie générale s'avère incontournable pour réaliser un examen complet et bilatéral en raison du manque de coopération des patients.

Il faut évaluer les caractéristiques de la cataracte (localisation, densité) et rechercher des anomalies oculaires associées, plus fréquentes en cas d'atteinte unilatérale. L'examen de la chambre antérieure recherche des dysgénésies du segment antérieur, une atteinte cornéenne, des signes de PVF antérieure. Une échographie UBM peut être utile en cas d'examen difficile ou pour apporter plus de précision.

Le fond d'œil dilaté est indispensable pour éliminer une pathologie du segment postérieur qui pourrait compromettre le pronostic visuel global et celui de la chirurgie cristallinienne. Si le fond d'œil est inaccessible, une échographie en mode B est obligatoire pour éliminer un rétinoblastome en cas de leucocorie, un décollement de rétine et des signes de PVF.

Le diagnostic de glaucome associé est à rechercher en raison de sa gravité mais est parfois difficile à établir. Une photophobie, un clignement et larmoiement sont des symptômes alarmants. Le diamètre cornéen est mesuré et la pression intra oculaire est prise lors de l'examen sous anesthésie générale, en prenant en compte les variations pressionnelles induites par celui-ci.

- Mesure de la réfraction

C'est une étape indispensable. Elle évalue les troubles réfractifs liés à l'opacité et l'amétropie controlatérale. La skiascopie est toujours pratiquée par des ophtalmologistes entraînés mais est clairement délaissée au profit de l'auto-réfractométrie portable. Cette dernière méthode est en effet plus simple, moins coûteuse et ne demande aucune expérience particulière en comparaison à la skiascopie.

La mesure de la réfraction se fait sous cycloplégie systématiquement pour s'affranchir du phénomène accommodatif, source d'erreur majeure chez l'enfant. Seules les substances parasymphaticolytiques sont cycloplégiantes. Il s'agit de l'atropine et du cyclopentate. L'atropine est à privilégier, d'autant que l'enfant est jeune et/ou mélanoderme. Le cyclopentolate peut être utilisé pour le suivi lorsque l'enfant grandit. Quelle que soit la molécule choisie, les protocoles du VIDAL et ceux de la Société Française d'Ophtalmologie (SFO) diffèrent. Nous avons retenu ceux de la SFO pour réaliser le tableau comparatif suivant :

<b>Molécule</b>	<b>Atropine</b>	<b>Cyclopentate</b>
<b>Dosage</b>	0,3% jusqu'à 2 ans  0,5% entre 2 et 8 ans  1% au-delà de 8 ans	0,5% en France  (1% dans le reste de l'Europe)
<b>Protocole</b>	1 goutte matin et soir pendant 5 jours et le matin de la consultation	1 goutte et une autre à 10 minutes, mesure entre 45 et 60 minutes
<b>Avantages</b>	Effet cycloplégiant supérieur	Protocole plus simple, faisable en une consultation
<b>Inconvénients</b>	Effets secondaires plus fréquents  Protocole compliqué, nécessité de revoir le patient	Contre-indication avant un an  Moins efficace

- Quels sont les examens complémentaires indispensables ?

L'échographie en mode B est indiquée pour les raisons citées précédemment.

Les mesures de la longueur axiale et la kératométrie sont systématiques pour le calcul de la biométrie oculaire. La longueur axiale permet aussi de confirmer une microphthalmie.

- Comment évaluer la vision des jeunes enfants ?

Évaluer la vision à travers l'opacité est un élément déterminant pour poser l'indication d'une chirurgie rapide.

Or l'acuité visuelle chez les tout petits est extrêmement difficile à évaluer et les jeunes enfants n'expriment pas de plainte fonctionnelle même pour des visions extrêmement basses, d'autant plus que l'atteinte est unilatérale.

- Évaluation de la vision à l'âge préverbal

Les ophtalmologistes doivent rechercher des signes pouvant traduire l'absence de développement visuel :

-Strabisme

-Nystagmus

-Signe de l'éventail : passage des doigts écartés devant le champ visuel de l'enfant

-Signe digito-oculaire de Franceschetti : création de sensation visuelle par un appui fort sur les globes oculaires

La qualité du fond d'œil est aussi très informative : une mauvaise visibilité traduit le caractère obturant de la cataracte. Il faut se demander ce qu'un adulte pourrait voir à travers cette opacité mais cela reste subjectif. Par ailleurs, l'ophtalmologiste ne doit

pas se faire piéger par la dilatation qui permet, en cas d'opacité centrale, d'avoir une périphérie vue nette alors que la partie centrale est floue. Pour ces enfants, il faut considérer la cataracte comme obturante car au quotidien l'enfant n'est pas en mydriase.

L'acuité visuelle est la capacité à distinguer deux objets distincts et, en absence de trouble des milieux, évaluée surtout l'état de la macula jusqu'au cortex visuel. Chez les nouveau-nés et jusqu'à l'âge préverbal, où la participation de l'enfant n'est pas possible, il est illusoire d'espérer des mesures subjectives fiables.

Il faut s'attacher à rechercher des signes d'amblyopie, car c'est la notion d'isoacuité qui importe.

On utilise :

- **Des tests psychophysiques** basés sur :

-L'occlusion alternée : en cachant avec la main l'œil amblyope, il n'y a pas de réaction. En cas d'amblyopie, en cachant l'œil dominant, l'enfant réagit vivement avec pleurs et angoisse.

-L'utilisation de l'œil dominant : on présente un objet latéralement de chaque côté de la tête de l'enfant. Lorsque l'objet est du côté de l'œil amblyope, l'enfant réalise un mouvement de tête ample pour utiliser l'œil dominant. On parle de signe de la toupie.

-Le regard préférentiel en monoculaire et binoculaire avec le bébé vision ou encore les cartes de Teller. Il est volontiers utilisé de 6 à 18 mois. Il ne permet en aucun cas de réaliser une cotation de l'acuité visuelle mais peut mettre en évidence une asymétrie.



*Étude du regard préférentiel. Au- dessus les cartes de Teller à gauche et le bébé vision à droite.*

- **Des potentiels évoqués visuels** qui sont objectifs mais nécessitent tout de même une fixation de l'enfant. Il s'agit d'un enregistrement par électrodes de la réponse occipitale à une stimulation visuelle. Des PEV anormaux peuvent s'expliquer simplement par de mauvaises conditions d'examen. A l'inverse, en cas d'amblyopie peu importante, le tracé peut être normal.
- **L'étude du nystagmus optocinétique** grâce à laquelle on peut déduire l'acuité visuelle selon le stimulus choisi. En pratique, il permet surtout à

l'examineur de déterminer si l'œil est en état de malvoyance ou non.

Le NOC est le nystagmus physiologique d'une personne regardant le paysage dans le train. Son absence traduit une malvoyance. Il est asymétrique de 6 mois à un an.

- Évaluation de la vision à l'âge verbal

A l'âge verbal, l'utilisation d'optotypes est possible. L'acuité visuelle est déterminée en évaluant l'angle, en minute d'arc, sous lequel apparaissent les détails des optotypes.

Les échelles directionnelles (E de Snellen) évaluent l'acuité angulaire, tandis que les échelles utilisant lettres, chiffres ou dessins, évaluent l'acuité morphoscopique. Les dernières sont les plus utilisées en pratique courante.

Quelques règles sont à respecter afin d'éviter les variations dans le déroulement de la consultation pour le suivi :

- Quelle que soit l'échelle choisie, il est important de garder la même pour le suivi, et de respecter la même distance.
- La mesure de l'acuité visuelle se fait en monoculaire puis en binoculaire, de près et de loin.
- Il est recommandé de commencer par tester l'œil amblyope car il demande plus d'efforts.





*Échelle de Pigassou, morphoscopique, pour évaluer l'acuité de loin*

Chez les enfants il ne faut pas négliger la vision de près car ils explorent leur environnement proche et donc la sollicite en permanence.



*Échelle de Rossano-Weiss, morphoscopique, pour évaluer l'acuité de près*

En France, l'acuité visuelle est chiffrée sur 10 grâce à des échelles décimales. Un enfant n'atteint le 10/10 qu'entre 4 à 6 ans. Le tableau ci-joint reprend l'évolution de la vision de la naissance jusqu'à acquisition du 10/10.

<b>Age</b>	<b>Acuité visuelle en décimale</b>
Naissance	1/20
9 mois	1/10
1 an	2/10 à 3/10
3-4 ans	5/10 à 8/10
5-6 ans	10/10
Grand enfant/ Adolescent	15/10 à 20/10

Jusqu'à six ans, l'importance est de rechercher une asymétrie plus que de chiffrer l'acuité visuelle avec grande précision.

### **3. Quel bilan extra-oculaire réaliser ?**

L'examen général est confié à nos confrères pédiatres ou généticiens. Il a pour objectif de rechercher une atteinte organique associée, une pathologie générale ou syndromique.

En cas d'atteinte bilatérale, la réalisation d'une échographie cardiaque est indispensable avant l'anesthésie générale, pour éliminer un syndrome de Sengers (49, 6).

A visée étiologique, il n'existe pas de bilan « type ». Les causes possibles sont très nombreuses et le bilan est guidé par l'interrogatoire, les antécédents familiaux et l'examen clinique.

- Recherche d'une cause génétique

La réalisation d'un caryotype n'est indiquée qu'en cas de malformation extra-oculaire ou d'aniridie non familiale. Autrement, la recherche d'une mutation n'est pas pratique courante mais s'inscrit dans le cadre de protocole de recherche.

- Recherche d'une infection materno-fœtale

En cas de contexte évoquant une embryofœtopathie, on réalise ce bilan :

-sérologie toxoplasmose, TPHA-VDRL (syphilis), EBV, CMV, HSV, rubéole, varicelle (49).

- Recherche d'une maladie métabolique

Cette recherche n'est pas systématique. En cas d'atteinte unilatérale chez un enfant en bonne santé, elle n'a pas lieu d'être. En cas d'argument pour une maladie métabolique, on réalise les dosages suivants :

-phosphorémie, calcémie, glycémie, ferritinémie, galactosémie, aminoacidurie (49, 6).

## **AMBLYOPIE**

### **1. Qu'est-ce que l'amblyopie ?**

L'amblyopie correspond à une vision plus faible liée à un mauvais développement visuel. Il s'agit d'une altération de la fonction visuelle globale et pas seulement de l'acuité visuelle. Un œil amblyope a aussi un champ visuel, une vision des contrastes et des mouvements de moins bonne qualité.

L'amblyopie peut être unilatérale ou bilatérale. Elle peut se développer dans les sept à huit premières années de vie d'un enfant avec une atteinte d'autant plus importante qu'elle s'est installée tôt dans la vie.

On classe la sévérité de l'amblyopie selon l'acuité visuelle de cette façon (21, 67) :

-profonde : acuité inférieure ou égale à 1/10 ;

-moyenne : acuité de 1/10 à 4/10 ;

-sévère : acuité supérieure ou égale à 5/10 ;

Cette définition ne peut cependant pas s'appliquer pour les très jeunes enfants, qui de façon physiologique, n'ont pas encore atteint 10/10 d'acuité visuelle.

On parle d'amblyopie relative en cas de différence de deux lignes ou moins d'acuité entre les deux yeux.

## **2. Par quels mécanismes une cataracte congénitale est-elle responsable d'amblyopie ?**

Dans le cadre des cataractes congénitales l'amblyopie est le plus souvent mixte : organique, fonctionnelle et de privation. La part organique est liée à l'opacité cristallinienne et la part fonctionnelle est secondaire à l'erreur réfractive induite par l'opacité, (même si celle-ci n'est pas obturante), à un strabisme et/ou nystagmus éventuels. On parle d'amblyopie de privation par perte de la transparence du cristallin, la cataracte entraînant un obstacle direct à la réception des informations visuelles. Par ailleurs, après un traitement chirurgical adapté, plusieurs causes d'amblyopie

fonctionnelle persistent : anisométrie, amétropie, perte de l'accommodation, strabisme persistant éventuel ou nystagmus.

### **3. Pourquoi l'amblyopie est-elle si préoccupante et comment expliquer sa survenue ?**

L'amblyopie est un phénomène complexe qui fait toute la difficulté de la prise en charge de la cataracte de l'enfant. Contrairement à l'adulte, le traitement chirurgical ne suffit pas à donner de la vision même en l'absence d'anomalie oculaire ou cérébrale associée. Il a simplement pour rôle de permettre au système visuel de se développer car la vision n'est pas un sens inné mais se travaille. L'expérience sensorielle de la période post natale détermine la performance de la fonction visuelle (21).

L'amblyopie est une adaptation naturelle à une situation à risque : l'information des deux yeux est différente en termes de qualité ou de quantité (qu'il s'agisse d'une amétropie importante, d'un strabisme ou d'une atteinte organique) et entraîne un conflit entre les images provenant des deux yeux.

La meilleure réponse que trouve l'organisme pour résoudre ce conflit est la suppression d'une image d'un des yeux, en l'occurrence de l'œil dominé.



La physiopathologie de l'amblyopie des cataractes congénitales unilatérales repose sur :

-l'immatunité du système visuel à la naissance

-la compétition binoculaire

-la plasticité cérébrale

- Immatunité du système visuel

La rétine est immature à la naissance. La partie centrale, la macula, est essentiellement constituée de cônes, dont la maturation ne s'achève qu'à l'adolescence. Le reste des voies visuelles n'est pas non plus mature et les connexions neuronales s'organisent dans les premières semaines et premiers mois de vie.

- Compétition binoculaire

Les fibres optiques cheminent de la rétine au corps géniculé latéral puis au cortex visuel primaire, situé dans la partie la plus postérieure du lobe occipital. Celui-ci est constitué de six couches. La couche IV est la plus développée. Les informations des deux yeux arrivent à ce niveau-là, organisées en colonne de dominance.

Il existe des colonnes de dominance monoculaire avec des neurones qui ne répondent à la stimulation que d'un seul œil. A partir de la couche IV du cortex visuel, les neurones de chaque colonne de dominance convergent vers un même neurone qui reçoit donc les messages des deux yeux et forme une colonne de dominance binoculaire (69, 24).

La stimulation binoculaire est capitale dès la naissance et implique des stimulations rétiniennes équilibrées ainsi qu'un bon alignement oculaire. En cas de suppression des stimuli visuels, les colonnes de dominance monoculaire de l'œil concerné s'atrophient ainsi que la colonne de dominance binoculaire. En revanche, les colonnes de dominance monoculaire de l'œil sain s'hypertrophient car il existe un phénomène de compétition binoculaire active (69). Cette notion de compétition active explique que les cataractes unilatérales sont plus rapidement amblyogènes et plus difficiles à traiter.

- Plasticité cérébrale

Tous les éléments sus-cités sont des indications à agir vite en cas de situation amblyogène comme la cataracte congénitale. Cependant, tout n'est pas perdu car les remaniements anatomiques et physiologiques responsables de l'amblyopie sont réversibles d'autant que l'enfant est jeune. Cette plasticité cérébrale est importante

jusqu'à l'âge de six ans et persiste jusqu'à dix ans pour la fonction monoculaire. L'atteinte de la fonction binoculaire est irréversible en revanche après un an.

- Vision stéréoscopique

La réunion des afférences des deux yeux permet la stéréoscopie : la vision des reliefs. En effet nos yeux voient les images sous un angle légèrement différent. Cette différence très subtile est interprétée comme une profondeur et donne le relief.

Le réflexe de fixation se développe dans les deux premiers mois de vie. C'est aussi vers deux mois que se développent la vision binoculaire et la fusion, avec apparition à 3 mois de la vision stéréoscopique. A 5 mois, la vision binoculaire de l'enfant est quasiment égale à celle de l'adulte (21)

- La période néonatale est déterminante dans le développement de la fonction visuelle. La cataracte congénitale impose donc un dépistage et une prise en charge précoce.
- Un nouveau-né a besoin d'une stimulation visuelle et que celle-ci soit de qualité. Plus les stimuli visuels sont pauvres, plus l'amblyopie et la perte de stéréoscopie sont importantes.
- L'atteinte unilatérale est de mauvais pronostic en raison de l'arrêt total et précoce des connexions neuronales.
- La plasticité cérébrale permet d'espérer un gain visuel. Cela motive les soignants et la famille à entreprendre un suivi long et contraignant.



## **TRAITEMENT DE LA CATARACTE CONGENITALE**

La cataracte congénitale constitue une entité très distincte de la cataracte sénile avec laquelle la plupart des ophtalmologistes sont beaucoup plus familiers. Une fois l'indication opératoire posée, il ne s'agit pas simplement d'extraire le cristallin pour redonner de la vision à l'enfant. Les paramètres influant sur le résultat fonctionnel sont très nombreux et la prise en charge n'est complète que si la rééducation de l'amblyopie se fait correctement (6,13,15,17).

Le traitement de la cataracte congénitale est lourd et se fait sur plusieurs années. Le concours de toute l'équipe ophtalmologique (chirurgien, ophtalmo-pédiatre, orthoptiste) est nécessaire afin de suivre l'enfant régulièrement après la chirurgie et de motiver les parents.

C'est un suivi long et fastidieux qui attend la famille d'un enfant présentant une cataracte congénitale et il est indispensable que les parents et l'entourage soient informés très rapidement de son déroulement. La motivation et l'adhésion au traitement sont des conditions sine qua none pour espérer un développement de la vision.

### **1. Faut-il toujours opérer ?**

Une cataracte obturante constitue un obstacle clair au bon développement de la vision qu'il convient de lever en opérant le plus tôt possible. En revanche, toutes les cataractes congénitales ne relèvent pas de la chirurgie. Lorsque l'opacité n'est pas obturante, il est d'usage de réaliser une occlusion avant d'envisager une chirurgie afin de traiter en amont l'amblyopie fonctionnelle et déterminer le rôle de l'atteinte

organique dans la perte de vision. Si l'acuité n'augmente pas ou si les résultats sont instables, l'intervention est programmée.

Il existe plusieurs avantages à retarder l'intervention : laisser l'œil se développer afin d'avoir des mesures de l'implant plus fiables lors de la chirurgie et préserver l'accommodation.

Rappelons enfin que les cataractes antérieures relèvent rarement d'une chirurgie. Elles entraînent une amblyopie liée au trouble réfractif secondaire (14,16) notamment l'anisométrie hypermétropique et l'astigmatisme (16). Les cas chirurgicaux concernent les rares situations où l'opacité évolue (14).

## **2. Quand opérer ?**

En premier lieu, comme nous l'avons dit, il convient d'opérer très rapidement les cataractes obturantes.

Le délai classiquement retenu pour les cataractes unilatérales est d'environ 6 semaines (5, 23, 25).

Il varie selon les équipes entre 4 semaines à 6 semaines pour les cataractes unilatérales et 7 à 10 semaines pour les cataractes bilatérales (5, 23, 32, 37, 72, 42, 49). La Société Française d'Ophtalmologie a retenu le seuil de 6 à 8 semaines pour les cataractes unilatérales, et conseille d'attendre 3 mois pour les bilatérales à condition qu'elles soient symétriques (73).

Tout l'enjeu est d'opérer suffisamment tôt pour espérer développer une vision tout en minimisant les difficultés liées au jeune âge chirurgical et les principales complications.

Une chirurgie très précoce expose à un risque plus important de glaucome secondaire à angle ouvert surtout en cas de non implantation (23,5,32, 72), à un résultat réfractif incertain à long terme en cas d'implantation, et à une perte totale de l'accommodation alors qu'un enfant utilise les premiers mois de vie surtout sa vision de près. Enfin, le risque anesthésique est à prendre en compte et chez les prématurés il est préférable d'attendre 44 semaines d'âge corrigé avant d'envisager la chirurgie (23).

### **3. Particularités chirurgicales**

La chirurgie de la cataracte congénitale a bénéficié des progrès techniques et matériels de la chirurgie de l'adulte mais présente des particularités liées à l'immaturation des tissus.

Tout d'abord, la dilatation est souvent plus difficile à obtenir et l'utilisation de moyens mécaniques, tels que des crochets, n'est pas rare.

Les incisions peuvent être cornéennes ou sclérales.

Le capsulorhexis antérieur doit être très prudent en raison du caractère élastique de la capsule du jeune enfant. Idéalement, il mesure 6 millimètres de diamètre. Comme chez l'adulte, l'utilisation du bleu trypan est recommandé en cas de mauvaise visibilité (73).

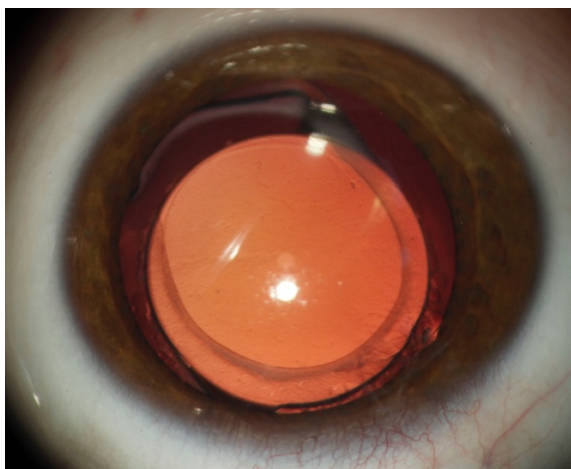
La technique de la phako-aspiration est la même mais elle peut être réalisée au vitréotome 23 gauges ou à la sonde d'irrigation aspiration (50, 37).

L'hydrodissection doit être prudente en cas de lenticône postérieur ou de doute sur une adhésion capsulaire importante, car elle risque d'entraîner une ouverture capsulaire.

Certains chirurgiens préfèrent réaliser d'emblée un capsulorhexis postérieur et une vitrectomie antérieure afin de limiter le risque d'opacité capsulaire postérieure (37, 32, 49, 50). Le vitré et la hyaloïde antérieure constituent en effet un support mécanique à la prolifération cellulaire (40). Cette approche n'est cependant pas consensuelle et les résultats d'études internationales sont contradictoires. Certains ne l'envisagent que pour les enfants de moins de cinq ou six ans, âge à partir duquel une capsulotomie au laser YAG est réalisable en consultation (37,27).

Si une implantation est faite, il est préférable de la réaliser dans le sac capsulaire si celui-ci est préservé. Autrement, l'implant est placé dans le sulcus.

Enfin, un point de suture au monofilament 10.0 s'impose pour garantir une bonne étanchéité à un âge où il n'est pas concevable de demander simplement de ne pas se frotter les yeux.



*Résultat post opératoire attendu avec implant monobloc dans le sac capsulaire, en arrière du capsulorhexis antérieur.*

#### 4. Complications spécifiques

- L'inflammation post opératoire

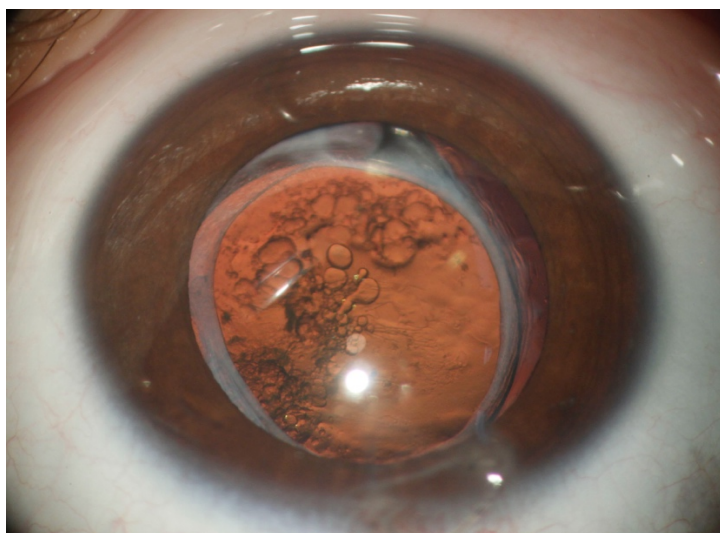
L'œil de l'enfant est très réactif et une réaction fibrineuse peut survenir d'autant que le geste a été long et compliqué. En plus du traitement anti inflammatoire topique instillé pendant un mois, une injection sous conjonctivale est indiquée en cas d'inflammation importante. Pour les enfants de moins d'un an, une corticothérapie per os de trois jours est systématique. Quelques cas de membranes pupillaires post opératoires nécessitent une réintervention pour ablation du matériel fibrineux.

Il est capital de maîtriser au mieux l'inflammation post opératoire car elle peut compromettre grandement le résultat anatomique et fonctionnel final, et est pourvoyeuse de glaucome secondaire précoce.

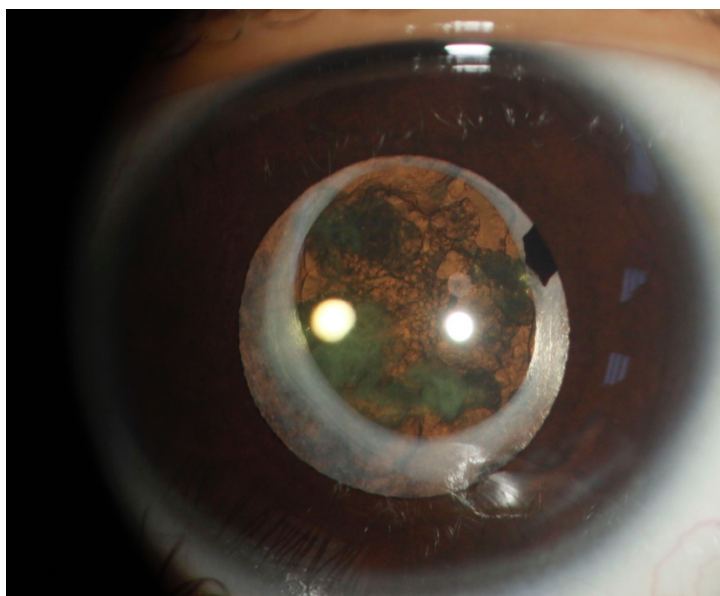
- L'opacification capsulaire postérieure

Elle représente 40% des complications de la chirurgie de cataracte congénitale (27). Son taux de survenue est inversement proportionnel à la précocité de la chirurgie. En effet, chez l'enfant, la zone germinative équatoriale est très active et entraîne une prolifération importante de cellules corticales qui s'accumulent et migrent en arrière ou en avant de l'implant, responsables d'opacification capsulaire postérieure ou de capsulophimosis. Cela compromet le développement visuel et la prise en charge de l'amblyopie. Il convient alors de libérer rapidement l'axe visuel par une seconde chirurgie. 25% des patients ayant bénéficié d'une capsulotomie et vitrectomie antérieure initiales nécessitent tout de même une réintervention.

Appuyer mécaniquement sur la zone germinative permettrait de diminuer la prolifération cellulaire. Certains chirurgiens suggèrent donc de luxer l'optique de l'implant en postérieur ou de faire une technique de « bag in the lens » afin de favoriser la fermeture du sac par l'implant (73, 61).



*Opacification capsulaire majeure avec perle d'Elsching.*



*Capsulophimosis et opacification capsulaire postérieure obstruant complètement l'axe visuel.*

- Le glaucome

C'est une complication redoutable qui survient en moyenne sept ans après le geste (49). Sa fréquence est de 24% en moyenne (73). Elle augmente avec la précocité de la chirurgie, la présence d'une microphthalmie ou d'une PVF associée (23, 73).

La physiopathologie reste débattue. Certains évoquent une atteinte trabéculaire par inflammation, perte de support mécanique ou toxicité du passage du vitré ou de matériel cristallinien (23, 70). L'implantation aurait un rôle protecteur (23, 40,70) en offrant une certaine rigidité au plan irien et en séparant les segments antérieur et postérieur (70).

Il s'agit de glaucomes difficilement contrôlables par un traitement médical et une trabéculéctomie s'avère nécessaire dans 1/3 des cas avec un taux de réussite de 85% (70).

Il faut s'attacher à prendre la pression intra-oculaire, examiner la cornée, et le nerf optique toute la vie des patients opérés car un glaucome peut survenir précocement après la chirurgie mais aussi très à distance. Chez un enfant de moins de deux ans, une myopisation rapide et une augmentation importante de la longueur axiale sont des signes évocateurs de glaucome et il ne faut pas hésiter à réaliser un examen sous anesthésie générale en cas de doute.

Enfin, dans un contexte de cataracte congénitale, il convient de rechercher une dysgénésie du segment antérieur qui peut être une cause de glaucome de l'enfant.

- Les complications liées à l'implant

Elles compromettent possiblement le résultat fonctionnel et nécessitent parfois un geste secondaire. Il s'agit surtout de décentrement lié à une rétraction du sac. Parfois, des dépôts inflammatoires s'accumulent à la surface de l'implant mais ces derniers régressent le plus souvent sous traitement médical adapté.

- Le décollement de rétine

Il n'est pas plus fréquent que chez l'adulte, mais il est nécessaire de réaliser un fond d'œil dilaté régulièrement et de prévenir la famille de ce risque. Dans la littérature on observe un risque moyen de 3% (4).

- L'endophtalmie

Elle représente la complication la plus crainte pour toute chirurgie de la cataracte chez l'enfant comme chez l'adulte. Son incidence est heureusement très rare autour de 0,5 à 1/1 000 interventions (50).

## **5. Doit-on implanter d'emblée ?**

Comme nous l'avons expliqué précédemment, le pouvoir optique du cristallin est d'environ 21 dioptries chez l'adulte et 35 chez l'enfant. Après extraction de ce dernier, il est donc nécessaire de corriger l'aphakie pour permettre une vision correcte. Cela permettra de corriger l'erreur réfractive liée à l'absence de cristallin mais ne permettra pas de restaurer une accommodation.



Chez les enfants de moins d'un an, et a fortiori chez ceux de moins de six mois, l'implantation d'emblée est discutée et beaucoup de publications retrouvent des résultats contradictoires.

Certaines études ont montré une supériorité de l'implantation en première intention dans les six premiers mois de vie concernant l'acuité visuelle (5). L'aphakie augmenterait par ailleurs le risque de glaucome secondaire (25, 49).

D'autres auteurs préfèrent implanter dans un second temps et corriger l'aphakie par des lentilles de contact en attendant. Il s'agit de lentilles rigides perméables au gaz. Les lentilles souples sont indiquées seulement en seconde intention et sont à éviter en raison du risque majoré d'infection microbienne.

Cette approche permettrait d'avoir un calcul biométrique plus fiable avec la croissance de l'œil et de limiter le shift myopique. Elle expose cependant aux difficultés de l'adaptation en lentilles à un âge très jeune. Elle nécessite en outre une équipe pédiatrique entraînée et des parents formés à la mise et au retrait de la lentille avec ventouse. Les principaux risques sont les complications mécaniques et la perte de la lentille lorsque l'enfant arrive à se gratter.

L'Infant Aphakia Treatment Study (IATS) est une étude récente ayant pour objectif de comparer les résultats visuels des enfants opérés de cataracte congénitale unilatérale dans les six premiers mois de vie corrigés par un implant intraoculaire versus ceux corrigés par des lentilles de contact. En termes d'acuité visuelle, cette étude ne retrouve pas de différence significative à cinq ans (32). En revanche, implanter en premier lieu exposerait à un risque plus important de chirurgie secondaire pour libérer l'axe visuel (31, 62).

D'autres publications rejoignent ce constat : des acuités visuelles similaires à distance (39, 62) mais plus d'opacification capsulaire postérieure, de membrane pupillaire (62) ou encore de synéchies postérieures (33) chez ceux implantés d'emblée. L'aphakie entraînerait en effet une fusion des capsules antérieure et postérieure près de l'équateur (où les cellules germinales sont présentes) ce qui limiterait la multiplication cellulaire et la dispersion du matériel cristallinien (62).

C'est donc encore un sujet de controverse au sein des spécialistes et aucune recommandation consensuelle n'a vu le jour à l'heure actuelle. Il semblerait que les européens hésitent moins à implanter que les anglo-saxons.

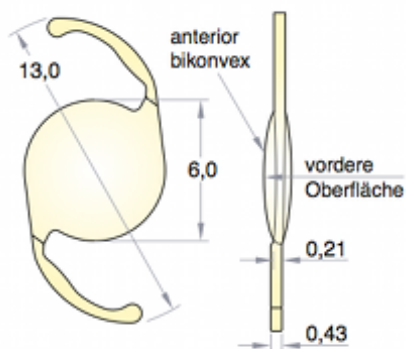
	<b>Implantation</b>	<b>Lentilles</b>
<b>Avantages</b>	Diminution de la charge parentale  Diminution du risque de glaucome  Bénéfice réfractif	Chirurgie moins agressive  Adaptation à l'amétropie et son évolution
<b>Inconvénients</b>	Inflammation intra-oculaire post opératoire plus importante  Opacification capsulaire postérieure  Évolution réfractive difficile à définir  Nécessite un(e) chirurgien(ne) entraîné(e)	Risque de glaucome augmenté  Nécessité de former les parents, augmente la charge parentale  Nécessité d'une équipe ophtalmo-pédiatrique habituée  Complications mécaniques et risque de perte

*Comparaison des avantages et inconvénients de l'implantation versus lentilles d'aphake.*

## 6. Quel implant choisir ?

Que l'on décide d'implanter d'emblée ou pas, il convient de choisir l'implant selon le matériau et la puissance souhaités.

Les implants les plus utilisés chez les enfants sont les acryliques hydrophobes (31, 35, 37, 50) en monobloc ou trois pièces en cas d'implantation dans le sulcus.



### *Implant monobloc en acrylique hydrophobe*

Le choix de la puissance de l'implant constitue une grande difficulté pour les chirurgiens. L'œil n'a pas fini sa croissance et la biométrie ne permet pas d'obtenir un résultat réfractif prédictif certain. Le chirurgien doit choisir entre l'emmétropie au temps de l'intervention avec développement d'une myopie importante à l'âge adulte ou une hypermétropie importante d'emblée pour espérer une emmétropie à l'âge adulte. La seconde option est celle favorisée de loin. Mais cela nécessite de pouvoir prédire la croissance oculaire et le shift myopique qui en résulte. Il existe dans ce but plusieurs abaques pour aider les chirurgiens dans leur choix d'implant.

La biométrie oculaire est l'examen indispensable pour calculer l'implant selon l'amétropie souhaitée. Le résultat réfractif dépend de l'implant sélectionné, de la

qualité des mesures préopératoires et de la formule choisie. La technique chirurgicale entre en considération dans un moindre mesure, selon la taille et la localisation des incisions par exemple.

La biométrie prend en compte la longueur axiale et la kératométrie. La fiabilité de ces données est capitale car elles constituent des sources d'erreur importante. En effet, chez les enfants atteints de cataracte congénitale unilatérale, les erreurs réfractives sont principalement rapportées au shift myopique et aux erreurs de longueur axiale entraînant un mauvais choix de l'implant (36). Une erreur d'un millimètre dans le calcul de la longueur axiale serait responsable de 2,5 dioptries d'erreur réfractive.

La mesure de la longueur axiale se fait par ultrasons (mode A ou B) ou de façon optique par interférométrie à cohérence partielle. Avec une résolution axiale de 0,01 mm, cette dernière méthode est la technique de référence chez l'adulte (63, 37, 36). Elle nécessite cependant une bonne compliance du patient, avec une fixation correcte ce qui n'est pas envisageable chez un jeune enfant. Il reste donc comme seule option d'utiliser les ultrasons avec encore une fois deux possibilités : la biométrie contact ou par immersion. Les deux se font chez les jeunes enfants sous anesthésie générale.

Comme son nom l'indique la biométrie contact nécessite un contact entre la sonde et la surface de la cornée alors que pour la méthode par immersion, un gel aqueux les sépare et permet le couplage. La biométrie contact est utilisée par 83% des chirurgiens chez les enfants (36). Elle a comme principal avantage sa facilité de réalisation dans ces conditions mais serait moins fiable que la biométrie par immersion qui limite la dépression cornéenne mais impose une bonne pratique et une bonne connaissance d'un tracé normal (63). Selon Wilson et Trivedi, les longueurs axiales calculées à partir d'une biométrie contact seraient plus courtes de 0,24 à 0,32 mm en raison de valeur

plus petite de profondeur de chambre antérieure (36). Ceci s'explique par l'effet mécanique de la sonde qui appuie sur la cornée pendant l'examen. Cette différence serait une source d'erreur réfractive d'une dioptrie, entraînant une myopisation.



*Calcul de la longueur axiale par immersion sous anesthésie générale. D'après Wilson, M. Edward, et Rupal H. Trivedi. « Axial length measurement techniques in pediatric eyes with cataract ». Saudi Journal of Ophthalmology 26, n° 1 (janvier 2012)*



*Tracé d'un calcul de longueur axiale par immersion avec les différentes interfaces visualisées. D'après Wilson, M. Edward, et Rupal H. Trivedi. « Axial length measurement techniques in pediatric eyes with cataract ». Saudi Journal of Ophthalmology 26, n° 1 (janvier 2012)*

Le chirurgien doit aussi vérifier la formule biométrique dont le choix varie selon la longueur axiale. Lorsque celle-ci est inférieure à 22,5mm, ce qui est le cas chez les enfants, il convient d'utiliser la formule Holladay ou Hoffer-Q (31, 37). La longueur axiale d'un nouveau-né est en effet autour de 16,01 mm pour atteindre 23 mm à l'âge adulte (36).

#### **7. Comment corriger la perte d'accommodation ?**

L'ablation du cristallin entraîne fatalement une perte d'accommodation. Or, les premières années de vie, les enfants interagissent avec leur l'environnement dans un périmètre réduit et utilisent surtout la vision de près et intermédiaire. Si l'on souhaite

permettre à l'enfant d'avoir de bons stimuli visuels il faut absolument compenser la perte d'accommodation en plus de l'amétropie résiduelle.

L'adaptation en verres bifocaux avec grand segment inférieur ou plus souvent progressifs dès l'âge de trois ans, est la méthode la plus utilisée, avec une adaptation simple chez les enfants.

Il est possible aussi dans les deux premières années de vie de prescrire des verres simples foyers avec une surcorrection de 2 ou 3 dioptries afin de favoriser la vision de l'environnement proche (50).

Les implants multifocaux sont, en théorie, une solution pour corriger la perte d'accommodation. Ils restent en pratique très peu utilisés en raison du risque important de réintervention chez les enfants, de décentrement et de leur résultat fonctionnel encore imparfait. Leur utilisation ne peut être envisagée qu'après l'âge de huit ans.

#### **8. Prise en charge de l'amblyopie des cataractes congénitales unilatérales**

Une fois la chirurgie réalisée, le traitement de l'amblyopie doit être immédiat. Le retrait du cristallin n'est en effet qu'une première étape dans le long parcours qui attend l'enfant et sa famille. Si la prise en charge chirurgicale des cataractes congénitales n'est pas protocolée concernant le délai et l'implantation, tous les auteurs s'accordent sur un même point : l'adhésion au traitement de l'amblyopie est un élément clé. Aucun bon résultat fonctionnel ne peut être espéré sans cela.

Le traitement de l'amblyopie utilise la plasticité cérébrale de l'enfant pour augmenter les connexions neuronales tout le long de la voie visuelle de l'œil dominé. Pour cela,

il faut d'une part offrir à cet œil des conditions optiques idéales et d'autre part diminuer les influx sensoriels de l'œil dominant en l'occluant.

Ce traitement s'articule autour de quatre grands axes :

1. Correction optique optimale
2. Traitement d'attaque de l'amblyopie
3. Traitement d'entretien
4. Éducation des parents

L'objectif est d'obtenir une isoacuité, ou à défaut la meilleure acuité visuelle possible sur l'œil opéré et d'améliorer la fonction visuelle globale. En l'absence de strabisme notamment, on peut espérer une meilleure stéréoscopie, appréciation des mouvements et des distances.

- Correction optique optimale

Dans le cas où l'enfant a été implanté, il convient de corriger l'œil opéré par verres correcteurs comme nous l'avons expliqué précédemment. Il s'agit d'une correction optique totale, à laquelle s'ajoute la correction de la perte d'accommodation.

Concernant l'œil controlatéral, des cycloplégies répétées permettent une adaptation optimale. Il ne faut pas hésiter à les réaliser à quelques mois d'intervalle afin de s'assurer de leur fiabilité d'autant plus que l'enfant est jeune. L'œil dominant ne nécessite pas forcément une correction optique totale et sa prescription répond aux mêmes règles que pour tous les yeux sains. Elle sera donc fonction de l'amétropie retrouvée sous cycloplégie.



Le choix de la monture est capital pour les jeunes enfants et il est indispensable de l'expliquer aux parents. Il s'agit de monture en plastique, à pont bas et remontant aux sourcils afin que les yeux voient toujours à travers le verre. En cas de monture mal adaptée, le port de lunettes perd tout son bénéfice.

Il faut insister auprès des parents sur la nécessité du port constant des lunettes. Celles-ci ne peuvent être retirées que pour dormir et se laver. De la même façon, il faut expliquer que le port consciencieux de lunettes ne fera pas disparaître l'amétropie et que nous n'avons pas de moyen de contrôler son évolution. Le résultat attendu est l'amélioration de l'acuité visuelle avec correction mais pas la disparition de la nécessité de celle-ci. Mieux vaut l'expliquer très rapidement afin d'éviter des déceptions qui pourraient entraver la suite de la prise en charge.

- Traitement d'attaque

Le traitement d'attaque de l'amblyopie doit être débuté une à deux semaines après l'intervention. Il consiste en une occlusion complète de l'œil sain par pansement de taille variable. On appelle cela occlusion sur peau.

Le rythme de l'occlusion varie selon l'âge de l'enfant et le degré d'amétropie.

Certains auteurs conseillent de commencer par 80% de temps d'éveil jusqu'à 6 à 8 mois et de passer à une occlusion permanente jusqu'à l'âge d'un an puis d'adapter selon le gain visuel en alternant (par exemple 6 jours sur l'œil sain pour 1 jour sur l'œil opéré) (21).

D'autres occluent l'œil sain à raison de 1h par mois d'âge par jour (par exemple 5 heures par jour à 5 mois) jusqu'à atteindre une occlusion permanente à un an avant

de redécroître très progressivement (d'une heure par jour chaque mois) une fois l'isoacuité atteinte (50).

Globalement, l'idée est de commencer de façon assez intense pour atteindre dans tous les cas une occlusion permanente autour de l'âge d'un an.

L'avantage de l'occlusion sur peau est son caractère complet. L'œil occlus ne peut absolument rien voir au travers et il n'y a plus de compétition binoculaire.

En revanche, outre le risque de mauvaise tolérance cutanée, le principal inconvénient est son caractère visible. C'est une source de stigmatisation avec un retentissement psychique et social non négligeable pour l'enfant mais aussi pour les parents. Certains ont du mal à accepter que leur enfant se distingue de la sorte d'autant plus après une opération qui leur apparaît au début comme le traitement salvateur. C'est le rôle de toute l'équipe soignante, ophtalmologiste et orthoptiste, de dédramatiser et de motiver. L'autre difficulté est liée à la profondeur de l'amblyopie. Si la vision est très faible, l'occlusion sera contraignante et angoissante au début. Il est important que les parents soient encore une fois très présents et motivés.

Dernier point, le remboursement seulement partiel par la sécurité sociale représente un frein potentiel pour certaines familles.



*Enfants portant une occlusion sur peau.*

- Traitement d'entretien

Le traitement d'entretien a lieu de l'obtention de l'isoacuité, ou de l'acuité visuelle maximale, jusqu'à l'âge de 10 ans. Le but est de consolider le gain visuel et d'éviter les rechutes. (50, 71) Le risque de rechute en cas d'arrêt brutal de l'occlusion est considéré à 25% et dans tous les cas l'acuité visuelle est susceptible de diminuer si le traitement d'entretien n'est pas réalisé rigoureusement.

Il peut être réalisé de plusieurs façons :

-occlusion sur peau dont le rythme est fortement réduit jusqu'à une heure, seuil minimal retenu. C'est encore le meilleur moyen si l'enfant et la famille le tolèrent bien et sont prêts à poursuivre ce traitement.

-pénalisation optique par surcorrection de 3 dioptries sur l'œil sain. Cela permet de réduire l'acuité visuelle de loin, en gardant une bonne vision de près en revanche.

-pénalisation optique par filtre Ryser. Il s'agit d'un filtre transparent calibré sur le verre. L'ophtalmologiste choisit lors de la prescription l'acuité visuelle résiduelle sur cet œil. Classiquement, une différence d'au moins deux lignes d'acuité par rapport à l'autre œil est efficace.

-pénalisation par atropine 1%. Cela entraîne surtout une pénalisation de près en supprimant l'accommodation de l'œil non amblyope. Cette option est cependant moins efficace et pose le problème de la mydriase avec photophobie induite (69).

L'avantage des trois dernières méthodes est qu'elles ne sont pas visibles par l'entourage. Si l'occlusion sur peau a été mal vécue, ces solutions favorisent l'adhésion au traitement. En revanche, elles impliquent un port de la correction optique permanent.

- Quid du risque d'amblyopie à bascule ?

Dans le cadre d'amblyopie organique telle que la cataracte congénitale, le risque d'amblyopie à bascule est considéré nul. Il n'a été décrit qu'une seule fois dans la littérature dans le cadre d'une amétropie très importante controlatérale.

Il faut donc rassurer les parents et leur expliquer que l'œil sain aura un bon développement malgré l'occlusion. Par ailleurs, les consultations ophtalmologiques et orthoptiques régulières sont l'occasion de rassurer les parents concernant la vision de l'œil pénalisé.

- Rôle de l'orthoptiste

L'orthoptiste a une place particulière dans la prise en charge des enfants amblyopes. Il forme un duo avec l'ophtalmologiste et constitue un second interlocuteur pour les

parents. Les consultations en orthopties sont nombreuses et précieuses. Elles permettent d'organiser un suivi rapproché tout en soulageant les consultations de l'ophtalmologiste. L'orthoptiste évalue la vision de l'enfant, vérifie la présence d'un nystagmus ou d'une déviation et la quantifie. Il interroge bien sûr les parents concernant l'observance de l'occlusion. Il alerte le chirurgien si l'éducation visuelle ne se déroule pas comme prévu. Dans le cas d'enfants opérés de cataractes congénitales unilatérales, l'orthoptiste doit être expérimenté et A. Péchereau n'hésite pas à le qualifier « d'orthoptiste spécialisé » (73).

- Éducation des parents

Les chances de récupérer de la vision sont réelles mais l'adhésion au traitement doit être totale. L'amblyopie est une situation qui ne permet pas une compliance moyenne et le moindre relâchement est pénalisant.

L'adhésion au traitement implique pour les parents de vérifier le port la correction optique en continue, réaliser l'occlusion selon le rythme convenu et bien sûr se présenter en consultation en ophtalmologie et en orthoptie. Cela est très contraignant au quotidien et il est capital de leur expliquer les raisons de ce traitement, et ne pas hésiter à renouveler les explications lors des consultations. Les facteurs limitants le plus la compliance sont la non compréhension du traitement et la crainte. L'occlusion peut en effet être vécue comme une entrave à l'épanouissement de l'enfant. Un milieu socio-économique défavorisé et des difficultés linguistiques sont des facteurs limitants l'observance du traitement (67, 19).

## CATARACTE CONGENITALE UNILATERALE : ENJEUX ET SPECIFICITES

La conduite à tenir devant une cataracte congénitale unilatérale est différente d'une cataracte bilatérale.

D'une part, les étiologies, les pathologies oculaires et systémiques associées sont différentes et justifient un bilan adapté. D'autre part, l'amblyopie rapide qui en résulte en fait une urgence thérapeutique.

Les cataractes congénitales unilatérales sont moins nombreuses dans les études cliniques que les bilatérales (3, 15, 4) et représenteraient environ 1/3 des cataractes congénitales (57). C'est une pathologie rare qui représente un véritable challenge pour l'ophtalmologiste et l'équipe soignante. Malgré les nombreuses publications à ce sujet, il n'existe pas de consensus quant à leur prise en charge.

Elle présente plusieurs difficultés depuis son diagnostic à sa prise en charge :

Diagnostic retardé

Délai chirurgical crucial

Traitement de l'amblyopie difficile

## 1. Diagnostic retardé

La cataracte congénitale unilatérale obturante est redoutable par l'amblyopie induite très précocement et difficile à traiter.

L'absence de stimulation visuelle entraîne une atrophie neuronale d'autant plus importante qu'elle est précoce. Secondairement un strabisme s'installe, signant la perte définitive de la vision binoculaire.

Nous ne revenons pas sur l'indication formelle d'opérer les cataractes obturantes. Mais pour les opérer tôt, encore faut-il que nous voyions les enfants en consultation rapidement ce qui n'est pas souvent le cas en pratique clinique.

Nous pouvons évoquer deux raisons principales :

- L'absence de symptôme

Le dépistage systématique constitue près de la moitié des circonstances de découvertes des cataractes congénitales, bien avant la leucocorie (24%) et le strabisme (19%) (57).

En effet, l'atteinte étant unilatérale, l'enfant utilise sa vision de l'œil sain et son comportement visuel n'est pas forcément alarmant, entraînant un retard diagnostique.

La leucocorie n'est pas toujours présente, tout comme le strabisme et le nystagmus. Ces deux derniers signes sont la conséquence de la perte de fixation et de la malvoyance. Dans l'idéal, il faudrait donc consulter avant leur apparition.

- L'absence d'alerte

Lorsqu'un strabisme ou une leucocorie sont présents, ils ne représentent pas toujours pour les parents un motif de consultation en urgence. S'ils ne sont pas guidés par leur médecin généraliste ou pédiatre, celle-ci est souvent retardée car demandée dans les délais classiques de consultation pédiatrique.

## **2. Délai opératoire**

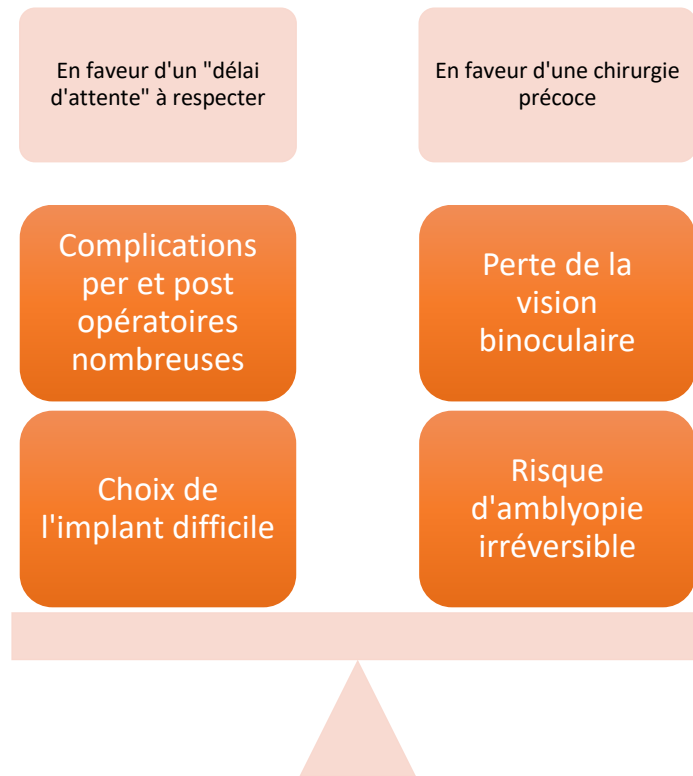
« Quand opérer les enfants atteints de cataractes unilatérales ? ». Cette question représente le principal challenge de l'ophtalmologiste.

Si l'urgence de l'intervention n'est plus à démontrer en cas d'atteinte obturante, les difficultés qui s'opposent à une chirurgie précoce sont nombreuses :

- Augmentation de l'inflammation post opératoire et de l'opacification capsulaire postérieure, exposant à un risque plus élevé de chirurgie secondaire.
- Augmentation du risque de glaucome, inversement proportionnel à l'âge de la chirurgie
- Augmentation du risque anesthésique
- Difficulté dans le choix de l'implant avec résultat réfractif incertain à long terme

On peut donc schématiser comme ceci le dilemme du chirurgien :





### 3. Traitement de l'amblyopie difficile

Nous ne reviendrons pas ici sur la prise en charge de l'amblyopie.

Nous rappelons que la difficulté réside dans le fait qu'une atteinte unilatérale entraîne un arrêt du développement neuronal plus rapide et donc une amblyopie plus rapide (49).

L'ophtalmologiste, avec la participation précieuse de l'orthoptiste doit donc entreprendre un traitement rapide et sera confronté à des difficultés supplémentaires :

- Les cataractes unilatérales sont volontiers associées à une microphthalmie ou une persistance de la vascularisation fœtale qui grèvent le pronostic visuel final.

- Un strabisme, constant dans les cataractes unilatérales précoces, constitue à lui-même un facteur amblyogène.
- L'anisométrie liée à l'implant (ou à l'aphakie en cas de non implantation) constitue aussi un facteur de risque de mauvaise récupération visuelle.
- L'instauration d'un traitement dans le cas d'une malvoyance profonde est délicate car l'enfant ne voit quasiment rien lorsque l'œil sain est occlus.

Une étude sur 15 ans évaluant le traitement de l'amblyopie des cataractes congénitales conclue à une amélioration fonctionnelle dans 65% des cas de cataractes bilatérales contre 15% seulement des cataractes unilatérales (19).

---

## MATERIEL ET METHODE

### OBJECTIFS DE L'ETUDE ET TYPE D'ETUDE

Le service d'ophtalmologie du centre hospitalo-universitaire de Lille prend en charge des enfants atteints de cataractes congénitales unilatérales et bilatérales avec un recul de plusieurs années.

Devant toutes les problématiques spécifiques que posent la cataracte congénitale unilatérale, il est intéressant de faire un point sur les résultats visuels sur le long terme.

L'idée de ce travail est donc de confronter nos résultats à ceux de la littérature, dans le cadre d'une pathologie pour laquelle la prise en charge est encore sujette à controverse. Nous avons choisi d'évaluer l'acuité visuelle à cinq ans des enfants implantés et de la corréler à plusieurs paramètres afin d'identifier d'éventuels facteurs de mauvais ou bons pronostics. Nous nous sommes aussi intéressés aux résultats réfractifs afin d'évaluer l'abaque utilisé dans le service pour le calcul de l'implant.

Nous avons mené une étude rétrospective, monocentrique, observationnelle, s'intéressant aux cas de cataractes congénitales unilatérales opérées et implantées au CHRU de Lille entre 2004 et 2012. Ceci nous a permis d'avoir un recul de cinq ans.

## RECUEUIL DES DONNEES

### 1. Réalisation du recueil

Afin de retrouver les patients, nous avons utilisé les codes thérapeutiques CCAM correspondant à tous les types d'extraction du cristallin que nous avons couplés une première fois à un âge inférieur à 18 ans et une seconde fois au code diagnostique Q120 « cataracte congénitale ».

Ci-joint le tableau initial présentant les différents codes thérapeutiques utilisés :

BFGA002	Extraction extracapsulaire manuelle du cristallin, avec implantation de cristallin artificiel dans la chambre postérieure de l'oeil
BFGA003	Extraction extracapsulaire manuelle du cristallin, sans implantation de cristallin artificiel
BFGA004	Extraction extracapsulaire du cristallin par phakoémulsification, avec implantation de cristallin artificiel dans la chambre postérieure de l'oeil
BFGA006	Extraction intracapsulaire ou extracapsulaire du cristallin, avec implantation de cristallin artificiel dans la chambre antérieure de l'oeil en cas d'impossibilité d'implantation dans la chambre postérieure
BFGA008	Extraction extracapsulaire du cristallin par phakoémulsification, sans implantation de cristallin artificiel
BFGA009	Extraction intracapsulaire du cristallin, sans implantation de cristallin artificiel
BFGA010	Extraction du cristallin par sclérotomie postérieure [pars plana] [Phakophagie]

Nous avons ainsi obtenu deux listes, respectivement de 103 patients et 173 patients, soit 276. En utilisant les compte-rendus opératoires, nous avons exclu 220 patients qui ne correspondaient pas à nos critères :

-97 atteintes bilatérales

-37 traumatismes oculaires

-24 uvéites

-22 décollements de rétine

-10 ectopies cristalliniennes

-8 examens sous anesthésie générale

-8 strabismes

-6 adultes

-2 trabéculectomies

-2 dacryocystorhinostomies

-autres : 1 cataracte post-radique, 1 ptosis, 1 chalazion, 1 kyste dermoïde.

Nous avons donc retenu 56 patients opérés de cataracte congénitale unilatérale.

Parmi eux, nous avons déploré 12 perdus de vue et exclus :

-7 patients pour lesquels les données n'étaient pas disponibles (dossier papier jamais retrouvé)

-2 yeux éviscérés

-3 yeux non implantés

-1 œil déjà en état de cécité sur décollement de rétine chronique

Au total, 31 patients ont pu être inclus dans l'étude.

Les informations ont été obtenues à partir des compte-rendus opératoires, des courriers, et des dossiers papiers. Pour les enfants ayant poursuivi leur suivi ailleurs, nous avons contacté les ophtalmologistes traitant en libéral ou dans d'autres centres hospitaliers. Les informations ont été récupérées par fax ou par consultation directe des dossiers chez ces praticiens.

## **2. Les données étudiées**

- Données démographiques

Pour chaque patient, nous avons noté le sexe et l'âge au moment du diagnostic.

- Types de cataractes

Nous avons noté le côté atteint ainsi que le type anatomique de cataracte. Si celle-ci n'était pas totale, nous avons précisé la localisation de l'opacité (sous capsulaire, nucléaire, polaire antérieure) et nous avons aussi précisé lesquelles étaient initialement non obturantes pour le devenir ensuite.

- Circonstances de découverte

Nous avons recherché les signes d'appel ayant motivé une consultation et avons précisé si celle-ci a été demandée par la famille directement ou par un correspondant médical, médecin généraliste ou pédiatre.

Nous avons retenu trois motifs de consultation : leucocorie, strabisme, consultation standard. La dernière catégorie regroupe les enfants qui ont consulté en absence de symptôme, à l'initiative des parents pour un dépistage systématique ou adressé suite à un dépistage scolaire.

- Strabisme

Pour tous les enfants nous avons recherché la présence d'un strabisme au moment du diagnostic et à cinq ans. Le type de strabisme (convergent ou divergent, composante verticale ou pas) a été précisé.

- Recherche d'une anomalie oculaire associée

Un examen ophtalmologique complet était réalisé autant que possible pour rechercher des signes en faveur d'une persistance de la vascularisation fœtale ou d'autres anomalies oculaires associées, que nous avons citées précédemment. En cas de non visibilité du fond d'œil, une échographie oculaire était réalisée et tous les enfants avaient bénéficié d'un examen sous anesthésie générale au moins pendant le même temps opératoire que l'extraction du cristallin.

La mesure de la longueur axiale, lorsqu'elle était disponible, a été recueillie pour chaque patient. Elle était calculée par biométrie contact (Quantel Médical). Le même appareil a été utilisé pour tous les patients.

Bien sûr, l'œil controlatéral était examiné avec autant de soin à la recherche d'une anomalie congénitale. La mesure de la longueur axiale à visée comparative n'a malheureusement pas souvent été retrouvée.

- Recherche d'une pathologie générale

Les antécédents familiaux ophtalmologiques et généraux ainsi que la présence ou non de consanguinité étaient systématiquement recherchés en faveur d'une cause génétique. Un arbre généalogique était réalisé en cas d'antécédent notable.

En cas de doute sur un syndrome polymalformatif ou une pathologie systémique, un examen général était demandé auprès de nos confrères pédiatres ou généticiens.

- Prise en charge chirurgicale

Pour chaque enfant, nous avons calculé le délai entre le diagnostic et la prise en charge chirurgicale, en incluant les enfants ayant bénéficié d'une occlusion dans un premier temps dans le cadre d'opacités non obturantes.

Concernant la chirurgie, en s'appuyant sur les compte-rendus opératoires nous avons précisé si un capsulorhexis postérieur avait été réalisé et/ou une vitrectomie antérieure. L'ablation du cristallin était réalisée à l'irrigation aspiration. Nous avons aussi noté la présence de complications ou pas, et précisé si l'implant avait été placé dans le sac capsulaire ou dans le sulcus.

Si les patients ont bénéficié d'autres chirurgies, nous l'avons noté en précisant le nombre de chirurgies et les gestes réalisés : vitrectomie antérieure, capsulotomie postérieure, ablation de membrane pupillaire, levée de phimosis, ablation de canal de



Cloquet. Nous avons aussi précisé le délai entre la chirurgie initiale et la seconde en cas de gestes multiples.

- Calcul de l'implant

Nous avons recueilli la puissance dioptrique de l'implant ainsi que le type d'implant à partir de l'étiquette de celui-ci. Lorsque celle-ci n'était pas présente dans le dossier, nous nous sommes basés sur le compte-rendu opératoire et en dernier recours sur le courrier post-opératoire.

La puissance de l'implant était calculée à partir de l'abaque suivant :

Age (mois)	Réduction de la puissance de l'implant (%)
0	40
3	35
6	30
12	25
18	20
24	15
30	10
36	5
48	0

Par ailleurs, la formule SRKT II était utilisée pour le calcul biométrique.

- Prise en charge orthoptique

Au vu de l'importance du traitement de l'amblyopie, nous avons précisé pour chaque patient si l'occlusion était toujours réalisée cinq ans après la chirurgie. Lorsque cela a

été possible, nous avons compté le nombre de consultations en orthoptie sur les cinq ans.

- Acuité visuelle et réfraction

Notre travail s'intéresse aux résultats visuels obtenus cinq ans après la chirurgie. Nous avons donc retenu l'acuité visuelle précédant le geste, celle juste après, et enfin celle cinq ans après la chirurgie pour les deux yeux. La réfraction a été recueillie en pré opératoire tant que possible, en post opératoire et cinq ans après la chirurgie pour chaque patient afin d'évaluer le choix de la puissance de l'implant posé.

## **MESURE DE L'ACUITE VISUELLE**

L'évaluation de la vision au moment de la décision d'opérer n'était pas aisée en raison de l'âge très jeune des enfants. Elle se limitait souvent au suivi du regard et des objets, voire de la lumière en cas de vision très faible. En faveur d'une amblyopie unilatérale, l'étude du comportement en cas d'occlusion alternée était analysée et le signe de la toupie était recherché. Pour les enfants plus âgés, et ceux avec la meilleure acuité, les capacités de préhension de boulettes de tailles différentes (1 ou 3 mm) à des distances différentes (en centimètres) étaient comparées entre les deux yeux.

Au total, le bilan initial ne permettait souvent que d'avoir une idée du caractère obturant ou pas de l'opacité. Comme nous l'avons déjà expliqué, en pratique, d'autres éléments permettaient d'évaluer indirectement la vision de l'enfant : l'aspect de la cataracte en lampe à fente, la qualité de la visibilité du fond d'œil, la présence d'un strabisme ou d'un nystagmus.

Cinq ans après la chirurgie, l'échelle de Monoyer était choisie pour évaluer l'acuité visuelle de loin, et celle de Rossano Weiss pour celle de près. Il s'agit des échelles d'acuité les plus utilisées en France chez les adultes et les enfants dès l'âge verbal. Cependant, elles ne se prêtent pas aux travaux statistiques car leur progression n'est pas linéaire. Pour cette étude nous avons donc converti nos acuités visuelles décimales en acuité angulaire « Angle Minimal de Résolution ou MAR » afin de l'exprimer sur une échelle logarithmique (LogMAR). Celle-ci a une progression linéaire. L'intervalle entre chaque valeur correspond à un gain visuel fixe contrairement aux échelles décimales pour lesquelles passer de 1/10 à 2/10 correspond au même gain visuel qu'un passage de 5/10 à 10/10.

Pour cette raison, l'échelle LogMAR permet de réaliser des moyennes d'acuité visuelle et convient mieux aux travaux statistiques. Elle est retrouvée plus largement dans la littérature internationale et permet donc de confronter nos résultats à ceux d'études françaises ou étrangères.

La formule suivante permet la conversion :  $AV \text{ logMAR} = -\ln(AV \text{ décimale}) / \ln 10$

A l'inverse, il est toujours possible de convertir des acuités obtenues en LogMAR en acuité décimale Monoyer pour faciliter la lecture des résultats.

Ci-joint le tableau de conversion des acuités visuelles d'après le SNOF (Syndicat National des Ophtalmologistes de France) :

	NOTATION INDÉPENDANTE DE LA DISTANCE	NOTATION INDÉPENDANTE DE LA DISTANCE	NOTATION INDÉPENDANTE DE LA DISTANCE	NOTATION INDÉPENDANTE DE LA DISTANCE	NOTATION INDÉPENDANTE DE LA DISTANCE	NOTATION DEPENDANTE DE LA DISTANCE	NOTATION DEPENDANTE DE LA DISTANCE	NOTATION DEPENDANTE DE LA DISTANCE
<b>Catégorie OMS</b>	<b><math>\alpha</math> = angle visuel ou Angle de Résolution Minimum (ARM - MAR) en minutes d'arc (") (1)</b>	<b>Valeur Log MAR (1)</b>	<b>Notation Monoyer (2)</b>	<b>Fraction décimale (3)</b>	<b>Score ETDRS</b>	<b>Notation de Snellen distance de mesure à : 2 mètres</b>	<b>Notation de Snellen distance de mesure à : 4 mètres</b>	<b>Notation de Snellen distance de mesure à : 20 pieds</b>
<b>Cat 5</b> Cécité totale		+2,6	pas de perception lumineuse					
<b>Cat 4 : Cécité presque totale</b>	200	+ 2,3	1/200 (voit bouger la main)	0,005				20/4000
	120	+ 2,1	1/120	0,008		2/240	4/480	20/2400
	100	+ 2	1/100 (CLD à 30 cm)	0,010		2/200	4/400	20/2000
	80	+ 1,9	1/80	0,0125		2/160	4/320	20/1600
	60	+ 1,8	1/60	0,016		2/120	4/240	20/1200
	50	+ 1,7	1/50 (CLD à 1 m)	0,020		2/100	4/200	20/1000
<b>Cat 3 : Cécité partielle</b>	40	+ 1,6	1/40	0,025	5	2/80	4/160	20/800
	30	+ 1,5	1/30	0,033	10	2/60	4/120	20/600

<b>Cat 2 : Baisse de vision, malvoyance, amblyopie bilatérale : déficience sévère</b>	25	+ 1,4	1/25	0,04	15	2/50	4/100	20/500
	20	+ 1,3	1/20	0,05	20	2/40	4/80	20/400
	16	+ 1,2	1/16	0,063 (0,06)	25	2/32	4/63	20/320
	12,50	+ 1,1	1/12	0,08	30	2/25	4/50	20/250
<b>Cat 1 : Baisse de vision, malvoyance, amblyopie bilatérale ... déficience moyenne</b>	10	+ 1	1/10	0,10	35	2/20	4/40	20/200
	8	+ 0,9	1,25/10	0,125	40	2/16	4/32	20/160
	6,30	+ 0,8	1,6/10	0,16	45	2/12,5	4/25	20/125
	5	+ 0,7	2/10	0,20	50	2/10	4/20	20/100
	4	+ 0,6	2,5/10	0,25	55	2/8	4/16	20/80
<b>Vision rapprochée correcte</b>	3,20	+ 0,5	3,2/10	0,32 (0,3)	60	2/6,3	4/12,5	20/63
	2,50	+ 0,4	4/10	0,40	65	2/5	4/10	20/50
	2	+ 0,3	5/10	0,50	70	2/4	4/8	20/40
	1,60	+ 0,2	6,3/10	0,63 (0,6)	75	2/3,2	4/6,3	20/32
<b>Vision normale</b>	1,25	+ 0,1	8/10 (7/10)	0,80	80	2/2,5	4/5	20/25
	1	0	10/10 (9/10)	1	85	2/2	4/4	20/20
	0,80	- 0,1	12,5/10	1,25	90	2/1,6	4/3,2	20/16
	0,63	- 0,2	16/10	1,6	95	2/1,25	4/2,5	20/12,5
	0,50	- 0,3	20/10	2	100	2/1	4/2	20/10

---

## RESULTATS

### DESCRIPTIF DE LA POPULATION

Notre étude comprend 31 enfants, 16 garçons pour 13 filles.

On dénombre 15 yeux droits pour 16 yeux gauches.

#### 1. Age au diagnostic

L'âge moyen au moment du diagnostic est de 11 mois, pour une médiane à 7 mois.

Un quart des enfants a été diagnostiqué avant l'âge de deux mois dont deux dès le quatrième jour de vie à la maternité.

Les diagnostics les plus tardifs ont été posés à 25 mois, 44 mois et 60 mois (5 ans) respectivement dans le cadre d'un strabisme, d'une leucocorie et d'un dépistage scolaire.

#### 2. Circonstances de découverte

Le strabisme a constitué le signe d'appel pour 14 patients (45,2%) et la leucocorie pour 12 patients (38,7%). Seuls 4 enfants ont été diagnostiqués dans le cadre d'une consultation systématique. Parmi ces derniers, 3 présentaient un strabisme. Une famille a consulté pour myosis unilatéral.

Au total, tous les patients présentaient au moins un signe visible hormis un enfant. Il s'agit de celui diagnostiqué le plus tardivement, lors d'un dépistage scolaire.

23 enfants (74,2%) ont été adressés par un ophtalmologiste de ville ou d'un autre hôpital de la région pour une prise en charge spécialisée. 6 enfants ont été adressés par un médecin généraliste ou un pédiatre. Pour 2 enfants, ce sont les familles qui ont consulté directement sans intermédiaire médical, dont une par le biais des urgences ophtalmologiques.

### **3. Type de cataractes**

La répartition des types anatomiques est la suivante :

- 13 totales
- 8 sous-capsulaires postérieures
- 6 nucléaires
- 2 polaires postérieures
- 1 corticale antérieure
- 1 polaire antérieure

Nous nous sommes intéressés aux cataractes initialement non obturantes, traitées par occlusion, qui le sont devenues ensuite. Elles sont au nombre de six. Les enfants ont été opérés en moyenne après 36 mois d'occlusion (de 22 à 60 mois).

### **4. Étiologies et pathologies associées**

- Anomalies oculaires

15 enfants (48,5%) présentaient au moins une anomalie oculaire :

-11 persistances de la vascularisation fœtale

-7 microphthalmies

-1 colobome cristallinien

-1 microsphérophakie

3 patients présentaient une PVF associée à une microphthalmie.

1 patient présentait une PVF et une microsphérophakie.

1 patient présentait une PVF et un colobome cristallinien.

- Pathologies systémiques et atteintes extra-oculaires

Aucun syndrome ni pathologie générale n'a été retrouvé. Aucun caryotype n'a été réalisé. On note cependant des anomalies extra-oculaires chez 6 enfants :

-3 troubles des apprentissages ou retard mental ;

-1 communication intraventriculaire avec syndrome de jonction rénale ;

-1 angiome de la face ;

-1 kyste du plexus choroïde.

Concernant les antécédents familiaux, un enfant a un cousin présentant une cataracte congénitale et un autre a un oncle atteint de neurofibromatose de type 2.

Aucun cas de consanguinité n'a été avoué.

- Œil controlatéral

Il est sain et dominant pour les 31 patients.

## 5. Longueur axiale

Cette donnée n'a pas été retrouvée dans les dossiers pour 5 patients.

La longueur axiale moyenne est de 19.9 mm pour une médiane à 19,64.

La longueur axiale minimale est de 15,84 mm chez un enfant microphthalmalme de deux mois.

La longueur axiale maximale est de 26 mm chez un enfant de quatre ans, atteint de PVF.

Pour les yeux microphthalmes, la moyenne est à 17,76 mm et la médiane à 17,46 mm.

Les yeux non microphthalmes ont une moyenne à 20,45 mm et une médiane à 19,9 mm.

Les longueurs axiales controlatérales n'ont malheureusement pas toujours été notées et nous n'en disposons que de 14 sur les 31 patients. La moyenne est de 20,46 mm pour une médiane a 20,35 mm. Les yeux cataractés étaient donc plus courts que les yeux sains.

## 6. Chirurgie

- Délai

Le délai moyen entre le diagnostic et la chirurgie est de 8 mois. Il semble cependant plus judicieux de s'intéresser à la médiane qui est de 1 mois. Notre étude inclue en effet des patients atteints de cataractes initialement non obturantes ayant bénéficié d'un traitement de l'amblyopie avant d'être opérés. Cela explique donc qu'un quart des enfants a été opéré après 4 mois. Le délai le plus long est de 5 ans.



Les patients ont été opérés en moyenne à l'âge de 19 mois avec une médiane à 11 mois.

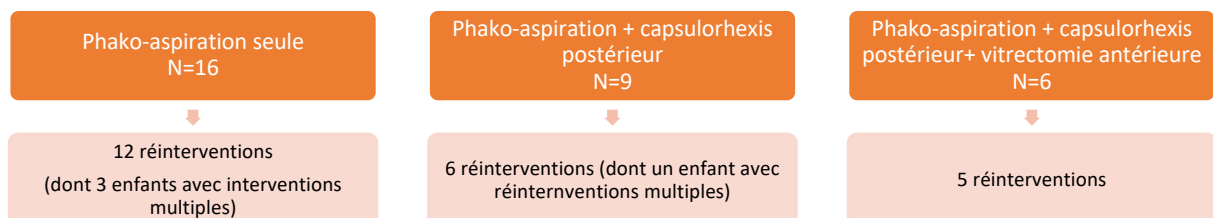
- Geste chirurgical

9 patients (29%) ont bénéficié d'un capsulorhexis postérieur et 6 (19,4%) d'un capsulorhexis postérieur associé à une vitrectomie antérieure dans le même temps. L'implantation a eu lieu dans le sac capsulaire tant que possible. Trois patients ont été implantés dans le sulcus en raison de fragilité du sac capsulaire ou de rupture per-opératoire.

- Réinterventions

Une réintervention pour libérer l'axe optique s'est avérée nécessaire pour 23 patients (74,2%). Le délai moyen entre les deux chirurgies est de 10 mois pour une médiane à 4 mois.

Pour trois patients (dont un atteint de PVF), deux chirurgies supplémentaires ont été réalisées et pour un enfant (atteint de PVF), trois autres gestes ont été nécessaires.



Au total, 8 patients (25,8%) n'ont été opérés qu'une seule fois. Seulement 1 avait bénéficié d'une vitrectomie antérieure. Parmi les 7 autres, trois ont bénéficié d'une capsulotomie au laser YAG entre aux âges de 7 ou 8 ans .

- Implants et leurs puissances

Les implants choisis sont tous des acryliques hydrophobes, monofocaux et monobloc. Seuls trois implants trois pièces ont été posés.

La puissance moyenne de l'implant est de 24,13 dioptries. La puissance minimale est de 10 dioptries chez un enfant de quatre ans ayant une longueur axiale de 26 mm.

La puissance maximale est de 30 dioptries chez un enfant microphthalmalme pour lequel la longueur axiale n'a pas été retrouvée.

## **7. Strabisme**

Au moment du diagnostic, 28 enfants sur 31 présentaient un strabisme : 13 exophories et 15 ésophories.

Cinq ans après la chirurgie, 28 enfants présentaient une déviation : 12 exophories (dont deux avec hypertropie associée) et 16 ésophories.

Un patient présentait initialement une exophorie et était finalement orthophorique à cinq ans avec une acuité visuelle à +0,3 logMAR (5/10).

Un autre patient était initialement orthophorique, à 4 jours de vie, et présentait une ésophorie à cinq ans. L'acuité visuelle était alors à +2,3 logMAR (limitée à la vision des mouvements).

Deux patients n'ont jamais présenté de déviation. Il s'agit de deux enfants présentant des acuités visuelles tout à fait correctes à cinq ans : +0,2 logMAR (6/10) et +0,1

logMAR (8/10). Le premier présentait une cataracte non obturante, diagnostiquée à l'âge de 5 ans suite à un dépistage scolaire et opérée après un traitement de l'amblyopie non concluant. Le second a été opéré à 5 semaines de vie d'une cataracte totale.

#### **8. Prise en charge orthoptique**

Cinq ans après la chirurgie, l'occlusion a été abandonnée par 11 familles sur 31. Elle n'a jamais été réalisée dans 3 cas.

Nous avons comptabilisé le nombre de consultations orthoptiques dont ont bénéficié les 20 autres enfants durant les cinq premières années post-opératoires. Les données n'ont été disponibles que pour 17 patients. En moyenne, chacun a bénéficié de 14 consultations en orthoptie. 2 enfants n'ont bénéficié que de 7 consultations, ce qui correspond au minimum. 3 enfants ont bénéficié de 19 consultations, ce qui correspond au maximum.

Lorsque l'occlusion avait été débutée avant la chirurgie, dans le cadre de cataractes non obturantes, seules les consultations post opératoires ont été comptabilisées.

#### **9. Complications**

La complication la plus fréquente est la prolifération cellulaire secondaire avec opacification capsulaire postérieure. Elle concerne quasiment les trois quarts des yeux opérés. Nous traitons déjà de cette complication dans la partie « chirurgie » de ce chapitre.

Deux ruptures capsulaires per-opératoires ont eu lieu, mais permettant tout de même l'implantation.

Aucune intervention n'a été nécessaire en raison de décentrement d'implant. Aucun décollement de rétine et aucune endophtalmie ne sont à déplorer.

Aucun glaucome n'a été diagnostiqué.

## **RESULTATS REFRACTIFS A CINQ ANS**

### **1. Sphère de l'œil opéré à cinq ans de la chirurgie**

Nous avons décidé de séparer la sphère de l'astigmatisme afin d'évaluer au mieux la fiabilité de l'abaque utilisé pour choisir la puissance de l'implant.

Nous n'avons effectué les calculs que pour 29 patients car deux d'entre eux avaient des troubles des milieux trop importants pour évaluer la réfraction :

- Un patient avec PVF a présenté une opacification capsulaire postérieure majeure récidivante malgré une vitrectomie antérieure. Un autre geste n'a pas été réalisé car le patient a été perdu de vue pendant trois ans sans réalisation de l'occlusion pendant cette période.
- Le second patient, atteint aussi de PVF antérieure et postérieure présentait une séclusion pupillaire avec une atteinte vitrénne majeure.

La médiane se situe à +1,12 dioptries. La moyenne est à +1,50 dioptries.

10 yeux étaient myopes et 19 hypermétropes. On note deux valeurs extrêmes à -8,75 dioptries et +8,0 dioptries. L'enfant avec +8,00 a une réfraction controlatérale à +6,50 dioptries. En revanche, l'enfant avec une réfraction myopique à -8,75 dioptries avait un œil controlatéral emmétrope à cinq ans. Il s'agissait d'un œil microphthalme.

## **2. Sphère de l'œil controlatéral**

Pour les yeux controlatéraux, nous n'avons réalisé les calculs que pour les 28 patients pour lesquels nous avons la réfraction de l'œil opéré.

La médiane est de +2,00 dioptries pour une moyenne à +2,57 dioptries. La plus grande amétropie est à +7,50. Seuls deux yeux étaient myopes, à -0,75 et -1,00 dioptrie.

## **3. Anisométrie**

Les yeux opérés étaient plus myopes que les yeux sains. En moyenne la différence de puissance entre les deux yeux étaient de 2,3 dioptries. L'anisométrie la plus importante était de 8,50 dioptries.

14 patients ont une différence de puissance entre les deux yeux strictement inférieure à 1,5 dioptries. Pour les 15 autres ayant une anisométrie supérieure ou égale à 1,5 dioptries, la répartition est la suivante :

-5 entre 1,5 et 3 ;

-4 entre 3 et 5 (3 dioptries comprises) ;

-6 égale ou supérieure à 5 dioptries.

## **4. Shift myopique**

La première réfraction post opératoire est en moyenne à +5,76 dioptries pour une médiane à +4,12 dioptries. Si on se réfère aux résultats de la moyenne à cinq ans (+1,96 dioptries), le shift myopique est en moyenne de 4,26 dioptries.

Rappelons que l'âge moyen de la chirurgie est de 19,11 mois dans notre étude.

## ACUITE VISUELLE A CINQ ANS

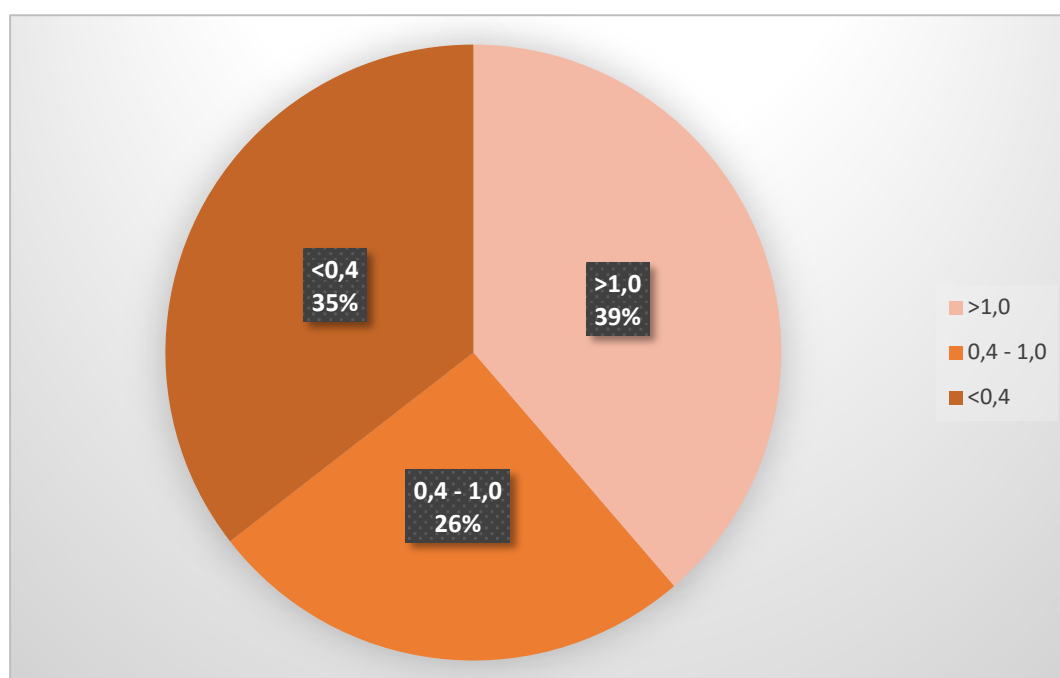
L'acuité visuelle de l'œil opéré était en moyenne à +0,93 logMAR pour une médiane à +0,80 logMAR. Ceci correspond respectivement à 1,25/10 et 1,6/10 sur l'échelle de Monoyer. Un enfant atteint de PVF était en état de cécité avec une acuité limitée à la perception lumineuse. A l'inverse, deux enfants avaient une acuité à +0,00 en logMAR (9/10 et 10/10).

On retrouve la répartition suivante :

-12 enfants (38,7%) ont une acuité visuelle strictement supérieure à +1 logMAR (<1/10) ;

-8 enfants (25,8%) ont une acuité visuelle comprise entre +1,0 et +0,40 logMAR (entre 1/10 et 4/10) ;

-11 enfants (35,5%) ont une acuité visuelle strictement inférieure à +0,4 logMAR (>5/10).

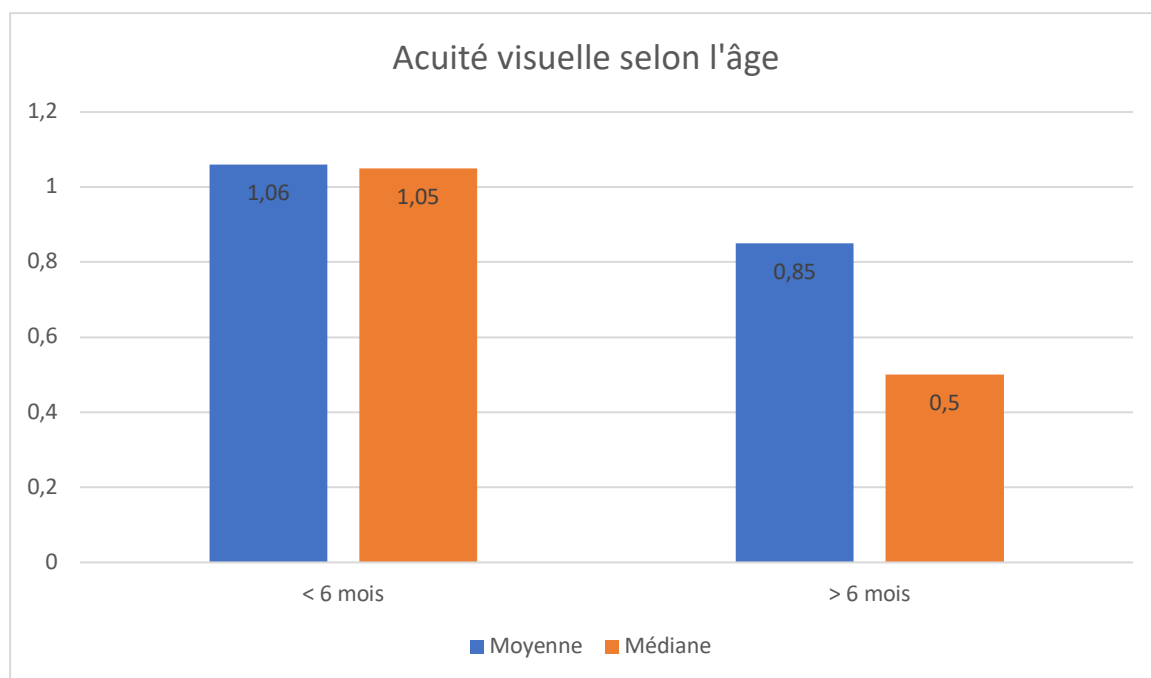


Nous avons décidé de coupler les résultats de l'acuité visuelle avec les paramètres suivants :

- âge au moment de l'intervention : nous avons choisi comme seuil l'âge de 6 mois mais avons aussi réalisé des analyses avec les seuils de 3 mois et 12 mois ;
- présence ou non d'une PVF ;
- présence ou non d'une microphthalmie ;
- présence ou non d'un nystagmus ;
- type de chirurgie initiale : phacoémulsification seule, associée à un capsulorhexis postérieur ou associée à un capsulorhexis postérieur et à une vitrectomie antérieure ;
- suivi de l'occlusion à cinq ans de la chirurgie.

### **1. Acuité visuelle selon l'âge de la chirurgie**

12 patients ont été opérés avant l'âge de 6 mois. L'acuité visuelle moyenne de ces patients était à +1,06 logMAR (1/10) et la médiane à +1,05 logMAR (1/10). Les 19 patients opérés après l'âge de 6 mois avaient une acuité meilleure avec une moyenne à +0,85 logMAR (1,25/10) et une médiane à +0,50 logMAR (3,2/10) ( $p=0,76$ ).



Nous avons demandé des analyses supplémentaires pour créer des groupes selon les seuils de 3 mois, 6 mois, 12 mois :

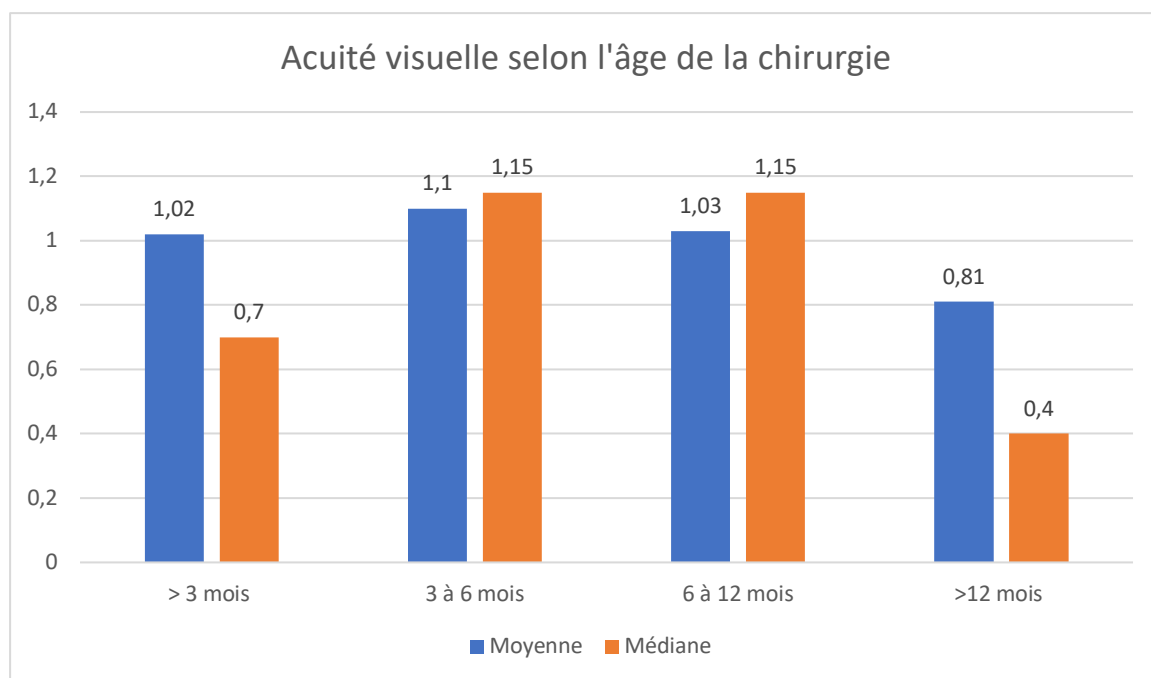
Pour les 6 patients opérés avant trois mois, la moyenne est à +1,02 logMAR (1/10) et la médiane à +0,70 (2/10)

Pour les 6 patients opérés entre trois et six mois, la moyenne est à +1,10 logMAR (1/12) et la médiane à +1,15 logMAR (environ 1/15).

Pour les 4 patients opérés entre six et douze mois, la moyenne est à +1,03 logMAR (environ 1/10) et la médiane à +1,15 logMAR (environ 1/15).

Pour les 15 patients opérés après douze mois, la moyenne est à +0,81 logMAR (1,6/10) et la médiane à +0,40 logMAR (4/10).





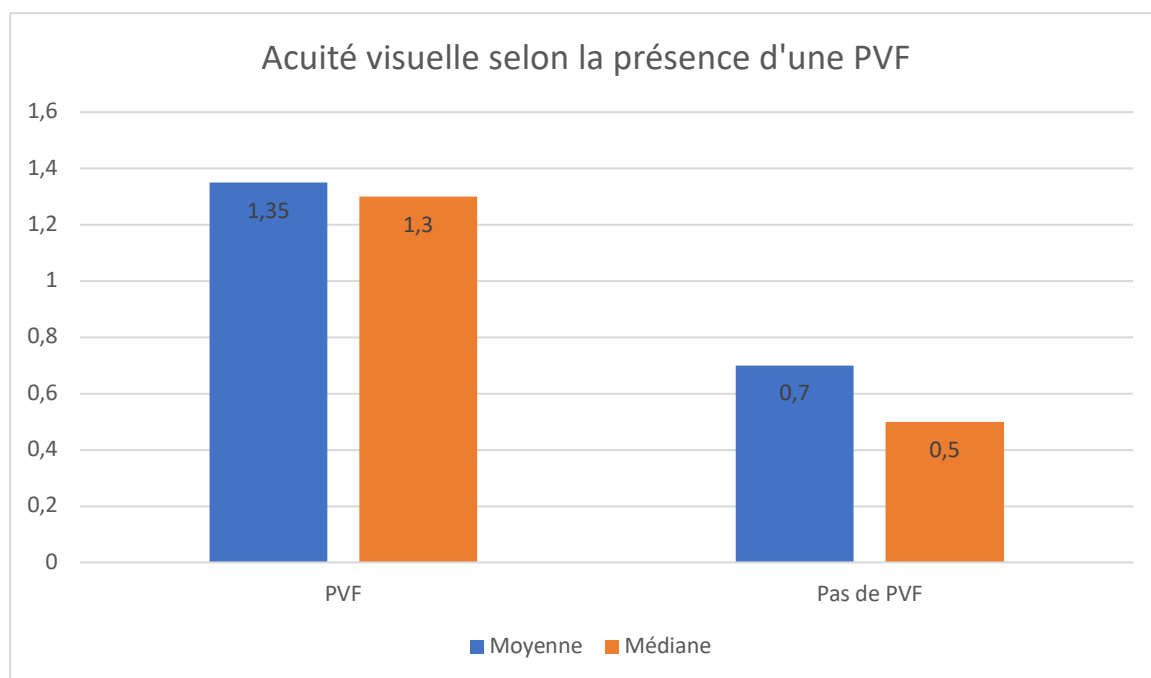
## 2. Acuité visuelle selon la présence d'une PVF

11 enfants présentaient une PVF. En raison du petit effectif de l'étude nous n'avons pas séparé les différents types de PVF.

L'acuité visuelle des patients avec PVF est limitée à +1,35 logMAR (entre 1/20 et 1/25) en moyenne. La médiane se situe à +1,30 logMAR (1/20). L'acuité visuelle la plus basse est à +2,60 logMAR, soit un état de cécité complète sans perception lumineuse et la meilleure était à +0,10 logMAR (8/10).

En comparaison, les 20 yeux sans PVF ont une acuité moyenne de +0,70 logMAR (2/10) pour une médiane à +0,50 logMAR (3,2/10). L'acuité la moins bonne est limitée à +1,70 logMAR (comptage des doigts) et la meilleure à +0,00 logMAR (10/10).

La PVF apparaît donc comme un facteur de mauvais pronostic visuel mais les résultats ne sont pas statistiquement significatifs avec un p value à 0,065.



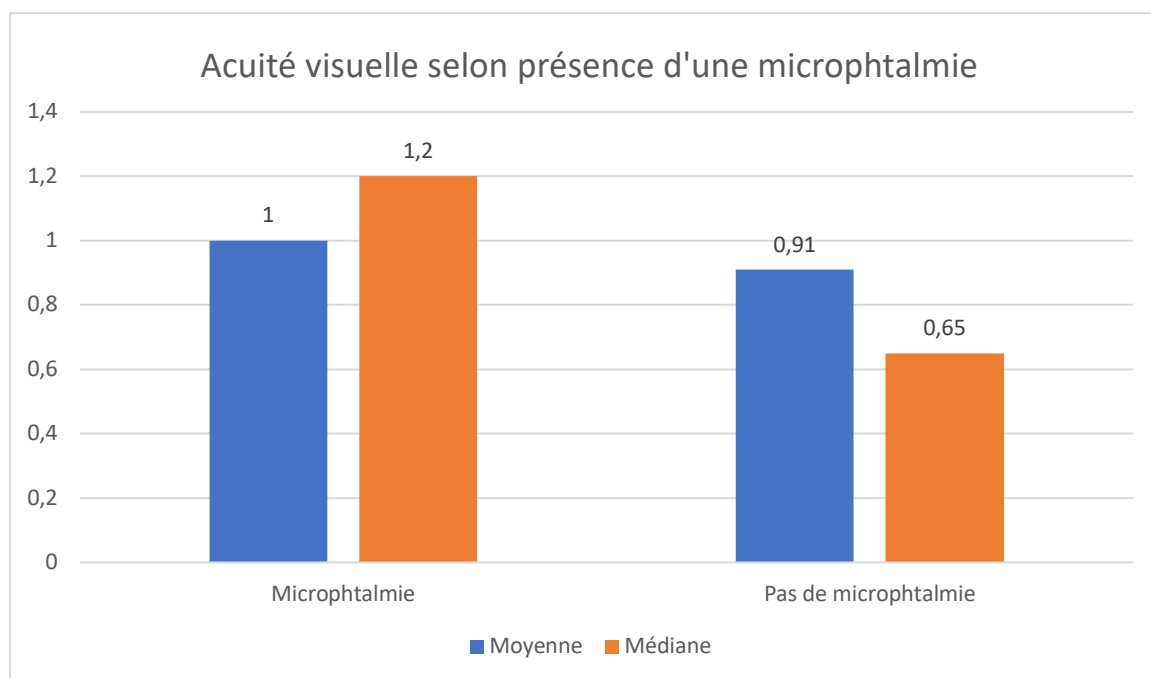
### 3. Acuité visuelle selon la présence d'une microphthalmie

Seulement 7 patients présentent une microphthalmie. Des résultats significatifs ne peuvent donc pas être obtenus mais à visée informative nous avons tout de même réalisé une analyse.

L'acuité visuelle moyenne des yeux microphthalmes est à +1,00 logMAR (1/10) et la médiane est à +1,20 logMAR (1/16).

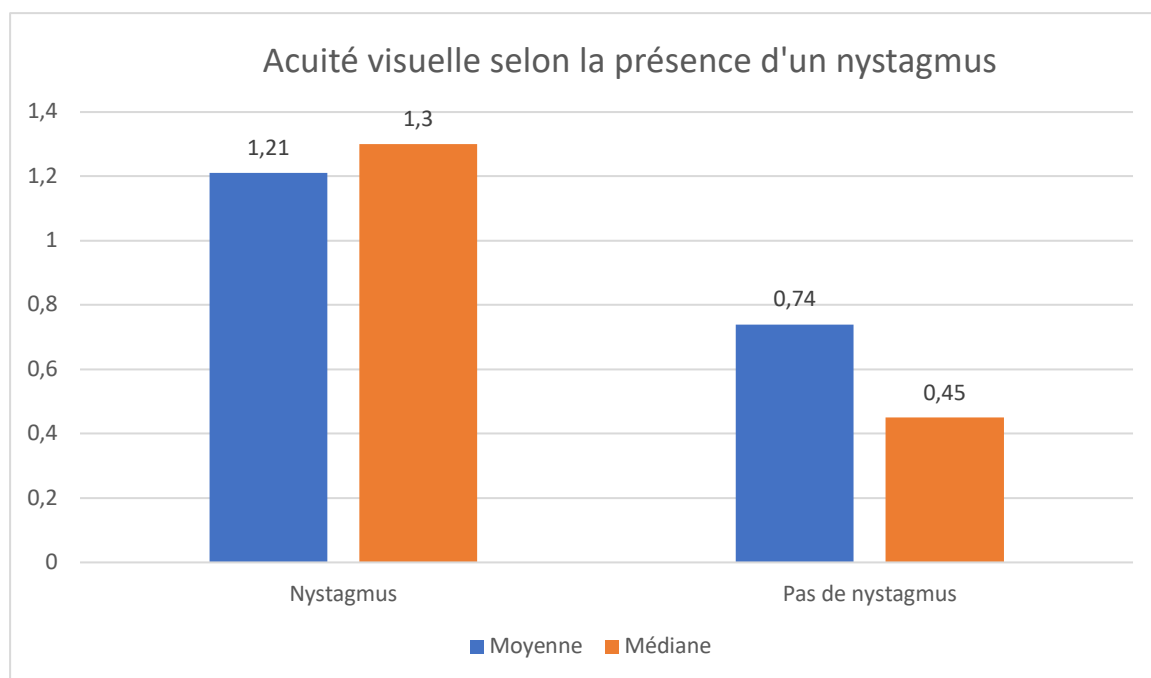
Pour les autres, l'acuité moyenne est à +0,91 logMAR (1,25/10) et la médiane à +0,65 logMAR (entre 2/10 et 2,5/10).

La microphthalmie apparaît donc comme un facteur de mauvais pronostic visuel mais l'effectif est trop petit pour en tirer une conclusion d'un point de vue statistique.



#### 4. Acuité visuelle selon la présence d'un nystagmus

8 enfants présentaient un nystagmus. L'acuité visuelle moyenne de ces enfants est de +1,21 logMAR (1/16) pour une médiane à +1,30 logMAR (1/20). Pour les 23 autres enfants, l'acuité visuelle moyenne est à +0,74 logMAR (entre 1,6/10 et 2/10) et la médiane à +0,45 logMAR (entre 3,2/10 et 4/10). Le nystagmus semble donc être un facteur de gravité dans notre étude, mais les résultats ne sont pas significatifs (p value=0,25).



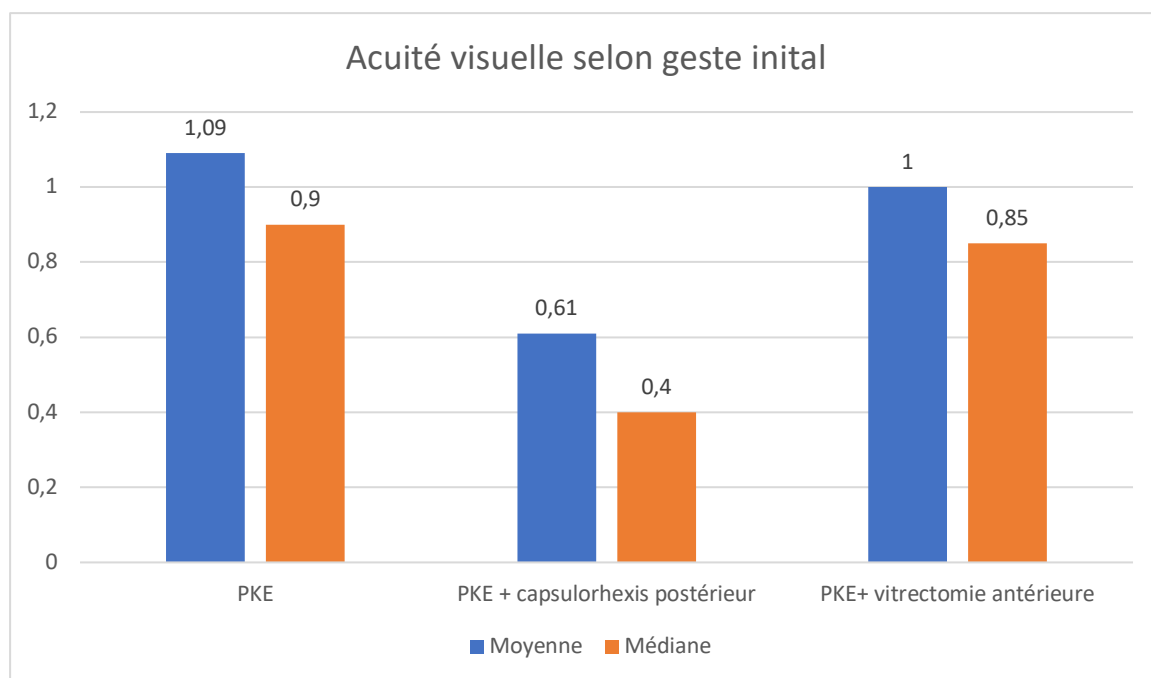
### 5. Acuité visuelle selon le type de chirurgie initiale

16 patients sur les 31 ont bénéficié d'une phako-aspiration seule, sans geste associé. L'acuité visuelle de ces patients à cinq ans est en moyenne à +1,09 logMAR (1/12) avec une médiane à +0,90 logMAR (1,25/10).

Parmi les 15 autres, 9 ont bénéficié d'un capsulorhexis postérieur et 6 ont eu une vitrectomie antérieure supplémentaire.

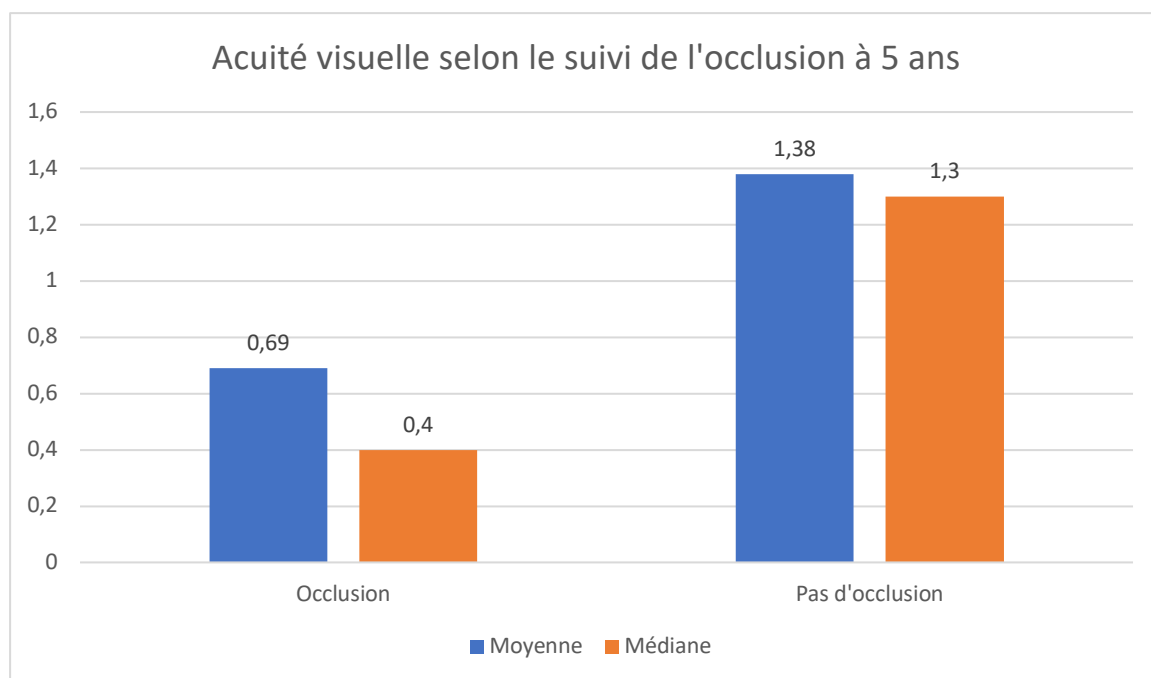
La moyenne des acuités visuelles des patients ayant bénéficié d'un capsulorhexis postérieur lors de la chirurgie est de +0,61 logMAR (2,5/10) et la médiane à +0,40 (4/10).

Concernant les 6 patients ayant bénéficié d'une vitrectomie antérieure lors du premier geste, l'acuité visuelle moyenne est à +1,00 logMAR (1/10) avec une médiane à +0,85 logMAR (entre 1,25/10 et 1,60/10).



## 6. Acuité visuelle selon le suivi de l'occlusion

Cinq ans après la chirurgie, 20 familles sur les 31 suivaient le traitement de l'amblyopie. L'acuité visuelle est significativement meilleure chez ces enfants avec une moyenne à +0,69 logMAR (2/10) et une médiane à +0,40 logMAR (4/10) contre +1,38 (1/25) et +1,30 logMAR (1/10) pour les enfants n'observant pas l'occlusion (p value= 0,028).



### 7. Acuité visuelle de l'œil dominant

Les yeux sains avaient tous une acuité visuelle correcte pour l'âge. La moyenne et la médiane sont à +0,00 logMAR (10/10). Seul un enfant avait une acuité limitée à +0,2 logMAR (6/10) à l'âge de cinq ans du côté de l'œil dominant, sans anomalie oculaire constatée par ailleurs.

---

## DISCUSSION

### ACUITE VISUELLE A CINQ ANS ET FACTEURS DE MAUVAIS PRONOSTIC

#### 1. L'acuité visuelle de notre étude en comparaison à la littérature

Notre acuité visuelle moyenne, à +0,93 logMAR (médiane, à +0,8 logMAR) est légèrement plus faible que celle retrouvée dans la littérature. Cependant, contrairement à beaucoup d'études, nous avons décidé de ne pas fixer de limite d'âge de chirurgie et n'avons pas exclu les patients présentant des pathologies oculaires associées.

Une récente étude publiée dans le Lancet en 2018 a obtenu, cinq ans après la chirurgie, une acuité visuelle moyenne à 0,7 logMAR (2/10) chez 56 patients opérés de cataractes congénitales unilatérales avant l'âge de deux ans et en excluant tous les cas de comorbidités oculaires (PVF et microphthalmie comprises) (30). Speeg-Schatz a obtenu en 2011 un résultat similaire, à +0,7 logMAR, et selon lui : *« L'ensemble des résultats de la littérature trouve dans les cataractes unilatérales congénitales une acuité logmar de 0,71 soit 2/10 dans les cataractes congénitales avec strabisme une acuité logmar de 0,93, soit 1,25/10 d'acuité visuelle. »* (4).

Dans notre étude, la quasi-totalité des enfants présentaient un strabisme. Cet élément peut expliquer les résultats visuels un peu moins bons car si on se réfère à la conclusion de Speeg-Schatz alors nos résultats sont tout à fait similaires à ceux de la littérature.

L'étude avec les meilleurs résultats fonctionnels que l'on peut retenir est celle menée par Thoumazet à Bordeaux (5). En effet, les enfants opérés avant l'âge d'un an d'une cataracte congénitale unilatérale avaient une acuité finale à 4,7/10 soit 0,3 en logMAR. Thouvenin aussi a obtenu des résultats remarquables sur une série de 20 enfants atteints de cataracte congénitale unilatérale : 8 enfants ont eu une acuité finale supérieure à 5/10 (0,3 logMAR), et 8 entre 1/10 et 4/10 (1,00 et 0,4 en logMAR) (74). Ces résultats incitent les ophtalmologistes à persévérer dans le traitement de cette pathologie. Ils sont d'autant plus encourageants qu'il y a quelques décennies encore, certains ophtalmologistes expliquaient « l'inutilité d'opérer la cataracte congénitale unilatérale » (73).

## **2. Quels sont facteurs de bon et de mauvais pronostics retrouvés ?**

Dans notre étude, le seul facteur significativement corrélé à une meilleure acuité visuelle est l'observance de l'occlusion, cinq ans après la chirurgie. Ceci rejoint la plupart des publications à ce sujet. (4, 49, 67, 73, 74).

La présence d'une PVF, d'une microphthalmie ou d'un nystagmus est associée à de moins bons résultats fonctionnels. Ces trois éléments sont aussi connus pour être des facteurs de mauvais pronostic visuel. Cependant, notre effectif est trop réduit pour avoir des résultats significatifs.

Par ailleurs, la réalisation d'une vitrectomie initiale n'a pas été identifiée comme protégeant d'une réintervention et n'est pas associée à une meilleure acuité visuelle finale. Cela nous conforte dans l'idée de ne pas réaliser ce geste si les conditions



opératoires sont difficiles mais de privilégier la prudence. Une réintervention pour libérer l'axe visuel peut être envisagée dans un second temps. Cela est d'autant plus valable que l'enfant est âgé car une capsulotomie au laser YAG peut être réalisée plus facilement.

Un fait étonnant dans notre étude est la meilleure acuité visuelle des enfants opérés après l'âge de douze mois, bien que les résultats ne soient pas significatifs. Aux vues des données de la littérature et des connaissances physiopathologiques actuelles de l'amblyopie, ces résultats sont surprenants. Afin d'éviter toute conclusion hâtive, il convient de s'intéresser aux caractéristiques de ces enfants :

- parmi les 6 yeux opérés avant trois mois, ce qui correspond au délai idéal pour une cataracte congénitale unilatérale, 2 présentaient une microphthalmie, 2 présentaient une PVF, dont 1 une PVF associée à une microphthalmie. Les deux patients avec une PVF seule étaient à cinq ans en état de seclusion pupillaire liée à une prolifération fibrovasculaire malgré plusieurs chirurgies. Seul un enfant était indemne de toute anomalie oculaire et, le concernant, l'acuité visuelle à 5 ans était de +0,0 logMAR (9/10).

- parmi les 16 enfants opérés après 12 mois, 9 n'ont aucune pathologie oculaire associée. 1 présentait une microphthalmie et 5 présentaient une PVF. Par ailleurs, les cataractes initialement non obturantes, opérées après stagnation des progrès visuels, sont incluses dans ce groupe. Les enfants concernés ont donc eu un développement visuel correct en comparaison à ceux ayant présenté une cataracte obturante dès les premières semaines de vie, permettant une meilleure récupération visuelle.

Nous pouvons donc supposer que l'état anatomique local délétère et les pathologies oculaires sous-jacentes sont responsables des acuités visuelles plus basses chez les patients opérés avant trois mois.

## **RESULTATS REFRACTIFS A CINQ ANS**

### **1. Nos résultats en comparaison à la littérature**

Dans notre série, les yeux opérés sont plus myopes à cinq ans que les yeux controlatéraux, ce qui est un résultat attendu.

Cependant, nous constatons que le shift myopique est moins important que ce qui est décrit dans la littérature.

Weakley et son équipe ont retrouvé chez les patients de l'IATS un résultat réfractif à cinq ans en moyenne à -2,50 dioptries (35). Dans l'étude de l'IATS les chirurgiens avaient choisi un résultat post-opératoire immédiat à +8,00 D pour les enfants de moins de 48 jours et à +6,00 D pour les autres. A un an post opératoire, le résultat réfractif était en moyenne à +2,94 D. Chez ces mêmes patients, l'œil controlatéral avait en moyenne une réfraction à +1,50 D. L'anisométrie moyenne était de 3,50 D contre 2,30 D dans notre étude (35).

Speeg-Schatz a quant à lui retrouvé un résultat réfractif à -2,00 à 57 mois (4).

Nos résultats sont donc globalement encourageants.

Il serait cependant utile de comprendre pourquoi certains patients ont un résultat réfractif très différent de celui espéré.

## 2. Comment expliquer la disparité des résultats réfractifs ?

Retrouver une disparité dans l'erreur réfractive à distance n'est pas propre à notre série mais se retrouve dans la littérature. Dans l'étude de l'IATS, à cinq ans, 22,5% des yeux sont plus myopes de 3 à 7 dioptries par rapport aux résultats escomptés et 20% sont plus hypermétropes de 3 à 7 dioptries. 5% ont une myopisation de 12 dioptries supérieures à celle attendue (35). Dans cette étude, aucune corrélation n'a été retrouvée entre le shift myopique et la kératométrie, la longueur axiale, l'âge au moment de la chirurgie ou encore la puissance de l'implant. A l'inverse, des publications plus anciennes trouvaient un lien entre l'importance du shift myopique et la longueur axiale ou l'âge de l'enfant au moment de la chirurgie.

Nous nous sommes intéressés d'une part aux caractéristiques des 6 enfants ayant les amétropies les plus importantes (plus de 5 dioptries) et des 6 enfants pour lesquels l'anisométrie est majeure, supérieure à 5,00 dioptries, afin de tenter de trouver une explication à cette erreur réfractive :

Réfraction à 5 ans	LA (mm)	Anomalie oculaire	Age au moment de la chirurgie (mois)
+8,00	17,6	Microphtalmie et PVF	2
+7,00	21,74	PVF	16
+5,50	19,77	Microphtalmie	6
+5,25	19,46	PVF	15
-5,75	19,6	Aucune	3
-8,75	19,00	Microphtalmie	11

L'effectif est bien sûr trop petit pour faire une analyse statistique mais nous constatons que les âges des enfants sont très variables. L'âge ne semble pas, dans notre étude, être responsable des erreurs réfractives les plus importantes. En revanche, 5 patients sur 6 sont atteints de malformations oculaires, ce qui laisse supposer que la croissance oculaire est moins prévisible chez ses patients.

Anisométrie (dioptries)	LA (mm)	Anomalie oculaire	Age au moment de la chirurgie (mois)
5,25	Inconnue	PVF	16,5
7,25	19,6	Aucune	3,5
5,00	20,98	Aucune	14,5
9,00	19,00	Microphtalmie	11
5,00	17,32	Microphtalmie et PVF	1,5
5,75	Inconnue	Microphtalmie	1,0

Une fois de plus, nous arrivons au même constat : pas d'influence de l'âge mais des anomalies oculaires chez 5 patients sur 7.

Nous ne pouvons pas tirer de conclusions solides en absence de données statistiques mais cela constitue une piste, nous incitant à prévenir les parents que le résultat réfractif sera plus incertain en cas de malformations oculaires.

# **PERDUS DE VUE ET DIFFICULTES DANS LA PRISE EN CHARGE DE L'AMBLYOPIE : QUELLES LECONS EN TIRER ? COMMENT FAVORISER L'ADHESION AU TRAITEMENT ?**

## **1. Perdus de vue**

Sur 56 patients opérés de cataractes congénitales unilatérales, 12 perdus de vue sont à déplorer, soit 23%.

La plupart concernent des familles qui ont été invitées à consulter un ophtalmologiste de ville ou d'un autre centre hospitalier de la région après la chirurgie. Ceci avait été proposé lorsque l'ophtalmologiste en question avait posé le diagnostic initial de cataracte et adressé l'enfant au CHRU pour une prise en charge spécialisée.

Seuls deux enfants suivis exclusivement au CHRU de Lille ont été perdus de vue.

Sur les 56 patients, 17 ont été invités à poursuivre leur suivi ailleurs. Parmi eux, seuls 7 ont vraiment consulté l'ophtalmologiste avec lequel le suivi devait être entrepris.

Qu'est-il advenu des autres patients ? Ont-ils cessé tout suivi ou ont-ils consulté un autre ophtalmologiste que celui convenu ?

Revoir l'ophtalmologiste traitant ou entreprendre un suivi alterné présente pourtant des avantages théoriques :

-favoriser l'observance, au moins à la consultation, en permettant un suivi de proximité ;

-permettre à la famille de revoir leur ophtalmologiste traitant et favoriser une relation de confiance, car nous rappelons que le suivi en ville ou en centre hospitalier périphérique n'était envisagé que lorsque le diagnostic avait été posé par un confrère et bien sûr, en accord avec la famille.

Au vu de ce constat, nous pouvons conclure sans grande hésitation que le suivi alterné ou exclusif ailleurs n'est pas une option. La prise en charge doit être proposée exclusivement en centre spécialisé, où l'enfant a été opéré.

## **2. Difficulté d'adhésion au traitement de l'amblyopie**

S'il existe un point sur lequel les publications concernant les cataractes congénitales unilatérales sont unanimes, c'est bien sûr l'importance du traitement de l'occlusion ! L'observance de ce traitement à cinq ans est le seul facteur associé significativement à une meilleure acuité visuelle finale.

Il est donc capital de comprendre d'une part les raisons de cet abandon et d'autre part de proposer des solutions aux familles pour les motiver et les aider dans ce parcours.

- La première année : une période cruciale

Les résultats de notre étude concernant l'adhésion au traitement de l'amblyopie sont aussi alarmants.

11 enfants sur 31 (35%) ont arrêté l'occlusion à cinq ans de la chirurgie :

- 4 ne l'ont jamais réalisée ;
- 5 ont arrêté la première année ;
- 2 ont arrêté à 4 ans.

Sur les 20 familles poursuivant l'occlusion à cinq ans, 4 d'entre elles ont tout de même connu des périodes de non observance, de plusieurs mois. Il s'agit pour tous de la période post opératoire immédiate ou la première année.

La première année semble donc être une période critique pendant laquelle il faut insister lourdement auprès des familles pour tenter l'occlusion et surtout organiser toute la prise en charge au CHRU.

- Les familles suivies à l'extérieur sont-elles moins observantes ?

Sur les 24 familles suivies exclusivement au CHRU de Lille, 7 ont arrêté l'occlusion à cinq ans, soit un peu moins d'un tiers.

Sur les 7 familles suivies hors du CHRU, 4 ont arrêté l'occlusion à cinq ans, soit plus de la moitié. Ces effectifs sont trop peu nombreux pour en tirer des conclusions solides, mais ce constat nous conforte encore dans l'idée que le suivi des enfants opérés de cataracte congénitale unilatérale doit être fait en centre spécialisé.

- La moins bonne acuité visuelle est-elle la conséquence ou la cause de la non observance ?

Réaliser une occlusion en cas de vision très basse, a fortiori en cas de strabisme ou nystagmus associé, n'est pas aisée. Il est donc légitime de penser que cette difficulté puisse décourager les parents très rapidement.

Cependant, comme le rappelle Pêchereau dans le rapport de la Société Française d'Ophtalmologie, les résultats des études récentes sont encourageants (5, 21, 74). L'acuité visuelle très basse constitue une difficulté supplémentaire à la mise en place

de l'occlusion mais ne doit pas être une raison pour les parents (et les soignants !) de ne pas s'investir complètement.

Le traitement doit au contraire être intense si l'on souhaite obtenir un résultat fonctionnel satisfaisant. Cela demande encore une fois une disponibilité importante de la famille car l'enfant doit être très entouré pour pallier l'angoisse induite par l'occlusion lorsque l'œil dominé ne voit quasiment pas. Il doit être stimulé pour favoriser le développement visuel.

Rappelons enfin qu'aucun gain visuel n'est à négliger : passer du comptage des doigts à 1/10 permet d'améliorer déjà le quotidien.

- Quelles sont les raisons de l'absence d'adhésion au traitement ?

- Le manque de compréhension

Le manque de compréhension apparaît souvent comme la raison principale de la non observance de l'occlusion (19, 67).

Le plus tôt possible, les parents doivent être informés du caractère déterminant de la prise en charge orthoptique, sans laquelle la chirurgie est inutile.

Beaucoup d'informations sont à assimiler, surtout au moment du diagnostic, et il est du devoir de l'ophtalmologiste de savoir les répéter et bien sûr de s'adapter au niveau de compréhension des parents. En effet, le mauvais niveau socio-économique apparaît aussi comme un facteur de risque de non observance (19, 67).

L'idéal est de s'adresser aux deux parents tant que cela est possible.

Les informations doivent être répétées à toutes les consultations.



- La difficulté quotidienne

Le traitement de l'amblyopie des cataractes congénitales unilatérales est reconnu pour être le plus difficile qu'un ophtalmologiste puisse rencontrer (21, 73). Or, les véritables acteurs de ce traitement sont les parents et l'enfant. Ce sont eux qui sont confrontés à cette difficulté au quotidien. Les obstacles à la bonne réalisation de l'occlusion sont nombreux :

- Nous avons déjà évoqué le problème que pose la réalisation de l'occlusion chez un enfant avec une vision très limitée.
- En cas d'intolérance cutanée au pansement, les possibilités thérapeutiques sont limitées car il n'existe aucune alternative aussi efficace que l'occlusion sur peau.
- La stabilité de la sphère familiale constitue un élément clé du traitement : demander à des parents de placer le pansement occlusif en respectant le rythme prescrit et faire face à l'opposition de l'enfant n'est pas envisageable en cas de situation familiale compliquée. Dans notre série, l'occlusion a été interrompue une fois suite au décès du père, et une autre fois suite au divorce des parents.
- Enfin, le nombre de consultations et la distance éventuellement jugée trop importante entre le lieu de domicile et le centre de référence constituent des obstacles à l'observance.

- Quelles solutions proposer aux familles ?

Informé, encouragé et motivé, le parent fait partie intégrante de la prise en charge d'un enfant atteint de cataracte congénitale unilatérale. L'ophtalmologiste, en

collaboration étroite avec l'orthoptiste, doit être capable de proposer des solutions pour soulager les familles et les motiver.

- Gérer la distance

Nous avons déjà évoqué le problème de la distance. Proposer un suivi alterné ou auprès d'un ophtalmologiste près du domicile semble une idée séduisante mais les résultats de notre étude nous en dissuadent formellement. Pour les familles domiciliées loin du centre de référence, la distance est une contrainte supplémentaire. Il est donc capital qu'ils soient convaincus des bienfaits des consultations ophtalmologiques et orthoptiques.

Pour favoriser la compliance, il est préférable de s'assurer que les parents repartent de chaque consultation avec la convocation en main propre pour le prochain rendez-vous. Cela évite les absences récurrentes rencontrées sous prétexte que les parents n'ont pas pris le rendez-vous, que ce soit par manque d'implication ou pas.

Au cas par cas, les consultations orthoptiques auprès d'un orthoptiste en ville près du domicile peuvent être proposées sous certaines conditions : que l'orthoptiste en question soit expérimenté et à l'aise avec ces patients et que la communication avec l'ophtalmologiste référent soit fluide. Il s'agit d'une solution réservée aux familles qui en font la demande, lorsque la contrainte géographique risque de faire perdre de vue les enfants.

- Adapter la taille des pansements

En cas de mauvaise tolérance cutanée (ou en prévention), il est possible de prescrire des pansements de tailles différentes pour varier les zones du visage concerné.

En dernier recours, l'occlusion peut être faite sur le verre de contact. Cette méthode est cependant réservée aux enfants pour lesquels la phase d'attaque du traitement a été déjà réalisée, qui ont des signes de mauvaise tolérance cutanée, pour éviter un arrêt total de l'occlusion. En effet, elle est moins efficace que l'occlusion sur peau et nécessite le port constant de la correction optique.



*Exemple d'une occlusion réalisée sur le verre de lunette*

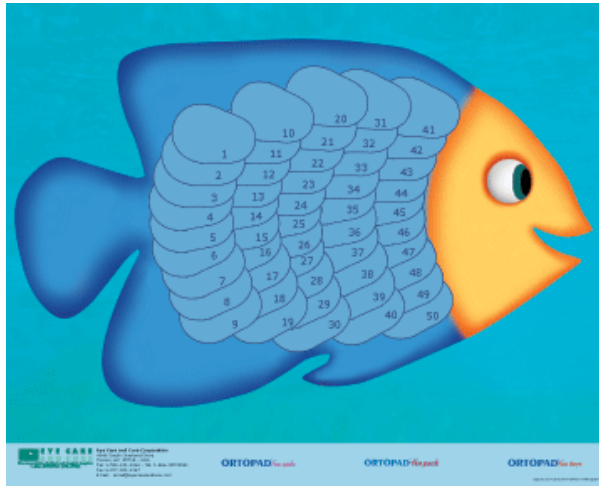
- S'adresser à l'enfant lorsqu'il est en âge de comprendre

Dès que l'enfant est en âge de communiquer, il est important de s'adresser à lui directement. Cela permet de favoriser sa compliance en le désignant comme acteur de son traitement et pas comme « victime ».

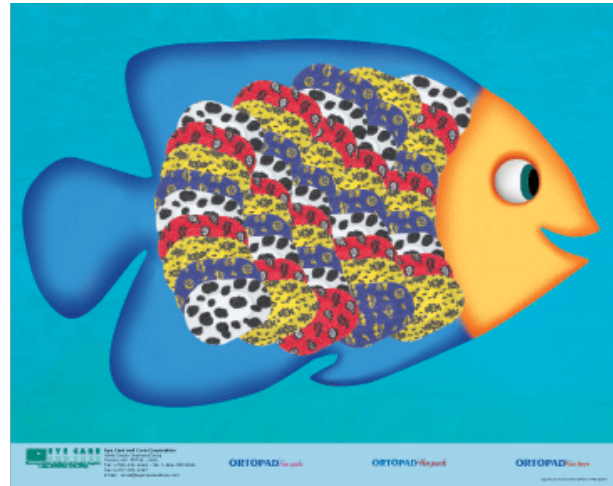
Par ailleurs, les dessins sur les pansements ainsi que les posters constitués des pansements utilisés sont des moyens ludiques de gagner la compliance de l'enfant.

Lorsque l'enfant est capable de lire et écrire, il est possible de lui fournir un journal de son occlusion, à remplir par ses soins, avec récompense à la clé, ce qui permet de l'impliquer encore.

L'occlusion a un impact psychologique et social non négligeable pour l'enfant. Toute initiative qui permet de dédramatiser voire d'amuser l'enfant est donc bienvenue.



Blank Poster



Completed Poster

Exemple de poster à compléter par l'enfant chaque jour avec le pansement utilisé pour l'occlusion

## My Patching Diary



PRENOM .....

Age .....

Semaine de Patching .....

Si je fais mes heures hebdomadaires d'ORTOPAD ma récompense du weekend sera .....

*"I promise to wear my eye patch every day until my eyes become stronger"*

Signature Ortopad Boy/ Girl .....

Parent .....

Jbur/Days	Heures occlusion requises	Accomplies Oui / Non
Lundi/ Monday		
Mardi/ Tuesday		
Mercredi/ Wednesday		
Judi/ Thursday		
Vendredi/ Friday		
Samedi/ Saturday		
Dimanche/ Sunday		

Les parents doivent conserver ce journal hebdomadaire d'occlusion et l'utiliser comme référence au prochain rendez-vous avec votre spécialiste qui pourra alors juger de la progression de votre enfant.  
 Parents keep record of this weekly patching diary and use as a reference when attending eye appointments so your eye care specialist can monitor and record your child's progress.

Exemple d'un journal de l'occlusion à remplir par l'enfant

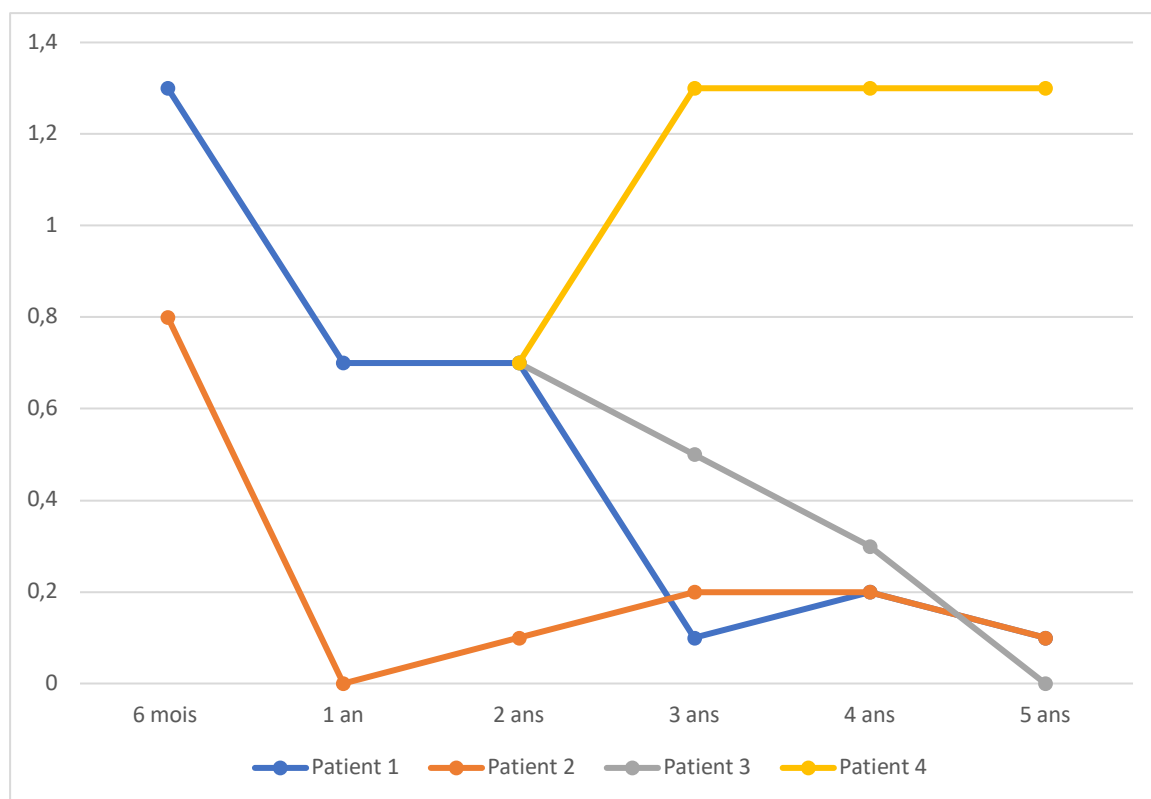
- Conseiller et motiver la famille

Les parents confrontés à la gestion de l'occlusion ont besoin d'être conseillés et motivés. Il faut les responsabiliser fermement car ils sont le pilier de ce traitement (73). Ce rôle de « coach » revient à l'ophtalmologiste et à l'orthoptiste.

Se rendre disponible est capital. Les consultations sont longues car les explications doivent être répétées et les difficultés rencontrées doivent être évoquées pour trouver des solutions. Même lorsque l'enfant consulte en orthoptie seule, il est souhaitable que l'ophtalmologiste conclue avec la famille.

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

Pour illustrer ce propos, nous avons recueilli les acuités visuelles de nos patients à 6 mois, 1 an, 2 ans, 3 ans, 4 ans et 5 ans après la chirurgie. Le graphique suivant présente les évolutions des acuités visuelles sur cinq ans de quatre enfants. Nous avons choisi ces patients car leur acuité visuelle suit des évolutions très différentes pour finir à un résultat similaire à cinq ans pour trois d'entre eux. Il s'agit bien sûr de quatre patients pour lesquels l'occlusion a été poursuivie.



### *Amblyogramme sur cinq ans de quatre patients*

*Les patients 1, 2 et 3 ont une acuité visuelle similaire à cinq ans : 0,1 logMAR (8/10) pour le patient 2 et 0,0 logMAR (10/10) pour les patients 1 et 3.*

*Pourtant leurs courbes suivent des trajets différents :*

**-Patient 1 :** *la vision remonte rapidement après la chirurgie et connaît ensuite des fluctuations.*

**-Patient 2 :** *après une phase de plateau, les efforts finissent par porter leur fruit et la vision remonte pour connaître aussi quelques fluctuations et atteindre le +0,0 en logMAR à cinq ans.*

**-Patient 3 :** *les acuités à 6 mois et 1 an ne sont pas notées car elles étaient trop imprécises et incertaines. Elles étaient évaluées selon la capacité de l'enfant à attraper*

*des boulettes et une asymétrie par rapport à l'autre œil était notifiée, impossible de convertir en logMAR.*

*A partir de deux ans, cet enfant présente une augmentation linéaire de son acuité visuelle.*

*-**Patient 4** : même remarque que le précédent concernant les acuités visuelles à 6 mois et 1 an. A deux ans, il atteint la même vision que les patients 1 et 3 mais chute rapidement ensuite.*

Les leçons à tirer de ce graphique sont les suivantes :

-L'évolution de la vision n'est jamais prévisible à un temps donné. Il existe une véritable incertitude qui peut être utilisée pour motiver les parents, à travers l'espoir d'un mieux à venir.

-Rien n'est acquis et le traitement de l'amblyopie ne permet aucun relâchement.

-L'acuité peut prendre du temps pour remonter, et il n'est pas permis d'abandonner sous prétexte qu'il n'existe pas d'évolution sur un ou deux ans.

-Les fluctuations sont fréquentes et ne doivent pas inquiéter ni décourager les parents.

---

## CONCLUSION

Le traitement de la cataracte congénitale unilatérale reste, en 2019, un challenge pour l'ophtalmologiste. Les progrès techniques de ces dernières années ont permis une nette amélioration de la prise en charge chirurgicale mais l'éducation visuelle demeure toujours une source d'échec potentiel.

L'acuité visuelle des enfants opérés de cataractes congénitales reste en moyenne plutôt basse et n'atteint pas l'acuité visuelle normale pour l'âge. Cependant, les résultats sont tout de même encourageants car il existe un gain visuel certain, surtout en absence de malformation oculaire associée.

Les résultats réfractifs sont satisfaisants, avec un shift myopique moins important que celui retrouvé habituellement dans la littérature, bien qu'il existe toujours une part d'incertitude quant au résultat final. Certains patients présentent un résultat réfractif parfois éloigné de plus de 5 dioptries de celui attendu. La microphthalmie semble être un facteur de risque d'erreur réfractive majeure avec probablement une croissance oculaire ne suivant pas la même évolution qu'un œil sain.

Notre étude rejoint la littérature internationale concernant les facteurs de mauvais pronostic : persistance de la vascularisation fœtale, microphthalmie, nystagmus et surtout non compliance au traitement de l'amblyopie. C'est donc sur ce dernier point qu'il convient de travailler pour trouver des solutions qui favorisent l'adhésion au traitement.



---

## BIBLIOGRAPHIE

1. Daien, Vincent, Annick Le Pape, Didier Heve, Max Villain, Dominique Bremond Gignac, et Collaborators of the Epidemiology and Safety Program (EPISAFE). « Incidence and Characteristics of Congenital Cataract Surgery in France from 2010 to 2012: The EPISAFE Program ». *Ophthalmic Res* 58, n° 2 (2017): 114-16.
2. Francis, P. J., V. Berry, S. S. Bhattacharya, et A. T. Moore. « The Genetics of Childhood Cataract ». *Journal of Medical Genetics* 37, n° 7 (juillet 2000): 481-88.
3. Rahi, J. S., et C. Dezateux. « Congenital and Infantile Cataract in the United Kingdom: Underlying or Associated Factors. British Congenital Cataract Interest Group ». *Investig. Ophthalmol. Vis. Sci* 41, n° 8 (juillet 2000): 2108-14.
4. Speeg-Schatz, C. « Résultats et complications de la chirurgie de la cataracte congénitale ». *J Fr Ophthalmol* 34, n° 3 (1 mars 2011): 203-7.
5. Thoumazet, F., S. Mauris-Tyson, J. Colin, et B. Mortemousque. « Cataractes congénitales opérées avant l'âge de 6 mois : devenir visuel et réfractif à long terme ». *J Fr Ophthalmol* 33, n° 6 (juin 2010): 373-79.
6. Dufier, Jean-Louis, Josseline Kaplan, M Abitbol, et Société française d'ophtalmologie. *Oeil et Génétique*. Issy-les-Moulineaux: Masson, 2005.
7. Koretz, J. F., C. A. Cook, et P. L. Kaufman. « Accommodation and Presbyopia in the Human Eye. Changes in the Anterior Segment and Crystalline Lens with Focus ». *Investig. Ophthalmol. Vis. Sci* 38, n° 3 (mars 1997): 569-78.
8. Dubbelman, M., G. L. van der Heijde, et H. A. Weeber. « The Thickness of the Aging Human Lens Obtained from Corrected Scheimpflug Images ». *Optom. Vis. Sci* 78, n° 6 (juin 2001): 411-16.
9. R. O'Rahilly et F. Müller, *Developmental Stages in Humans: including a revision of Streeter's « Horizons » and a survey of the Carnegie collection*, vol. 637. Washington, D.C.: Carnegie Institution of Washington, 1987.
10. « Embryologie de l'oeil ». SNOF. Disponible sur : <http://www.snof.org/encyclopedie/embryologie-de-loeil>.

11. Halder, G., P. Callaerts, et W. J. Gehring. « Induction of Ectopic Eyes by Targeted Expression of the Eyeless Gene in Drosophila ». *Science* 267, n° 5205 (24 mars 1995): 1788-92.
12. Xu, P. X., I. Woo, H. Her, D. R. Beier, et R. L. Maas. « Mouse Eye Homologues of the Drosophila Eyes Absent Gene Require Pax6 for Expression in Lens and Nasal Placode ». *Development* 124, n° 1 (janvier 1997): 219-31.
13. Ceyhan, Doğan, Bruce M. Schnall, Anita Breckenridge, Joann Fontanarosa, Sharon S. Lehman, et Joseph C. Calhoun. « Risk Factors for Amblyopia in Congenital Anterior Lens Opacities ». *American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 9, n° 6 (décembre 2005): 537-41.
14. Dixit, Lena, Michael Puente, et Kimberly G. Yen. « Characteristics of Anterior Lens Opacities in Children ». *Open Ophthalmol J* 11 (2017): 84-88
15. Li, Liuyang, Yan Wang, et Caihong Xue. « Effect of Timing of Initial Cataract Surgery, Compliance to Amblyopia Therapy on Outcomes of Secondary Intraocular Lens Implantation in Chinese Children: A Retrospective Case Series ». *Journal of Ophthalmology* 2018 (22 mars 2018).
16. Rasul, Asrin, et Line Kessel. « Prevalence of Anterior Polar Cataracts in Children and Risk Factors for Amblyopia ». *Acta Ophthalmol* 2 novembre 2018.
17. Travi, Giovanni M., Bruce M. Schnall, Sharon S. Lehman, Christopher J. Kelly, Denise Hug, Vânia N. Hirakata, et Joseph H. Calhoun. « Visual Outcome and Success of Amblyopia Treatment in Unilateral Small Posterior Lens Opacities and Lenticonus Initially Treated Nonsurgically ». *American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 9, n° 5 (octobre 2005): 449-54.
18. A. Foster, C. Gilbert, and J. Rahi, "Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective," *J Cataract refract Surg*, vol. 23, Supplement 1, pp. 601–604, 1997.
19. Allali, B., H. Maarif, L. Rahmane, A. Elkettani, D. Lahbil, H. Lamari, et K. Zaghloul. « 047 Évaluation des résultats fonctionnels du traitement de l'amblyopie dans la cataracte congénitale : expérience de 15 ans ». *J Fr Ophtalmo*, 115e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie. Palais des Congrès-Paris, France. 9-13 mai 2009, 32 (1 avril 2009): 1S30.
20. Cohen, G., C. Loudot, E. Toesca, C. Benso, C. Fogliarini, et D. Denis. « 033 Strabisme dans la cataracte congénitale ». *J Fr Ophtalmo*, 115e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie. Palais des Congrès-Paris, France. 9-13 mai 2009, 32 (1 avril 2009): 1S26.
21. Péchereau, A., V. Paire, L. Raffin, H. Tessier, et P. Lebranchu. « Traitement de l'amblyopie des cataractes unilatérales et bilatérales avec résultats en termes d'acuité visuelle ». *J Fr Ophtalmo* 34, n° 3 (1 mars 2011): 208-12.

22. Ruth, Adrienne L., et Scott R. Lambert. « Amblyopia in the phakic eye after unilateral congenital cataract extraction ». *American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 10, n° 6 (1 décembre 2006): 587-88.
23. Lambert, S. R. « Treatment of Congenital Cataract ». *Br J Ophthalmol* 88, n° 7 (1 juillet 2004): 854-55
24. Jauzein F. "Organisation fonctionnelle du cortex visuel primaire (aire V1)". Disponible sur: [http://acces.ens-lyon.fr/acces/thematiques/neurosciences/actualisation-des-connaissances/vision/comprendre/vision\\_scientifique/organisation\\_v1](http://acces.ens-lyon.fr/acces/thematiques/neurosciences/actualisation-des-connaissances/vision/comprendre/vision_scientifique/organisation_v1).
25. « A Randomized Clinical Trial Comparing Contact Lens to Intraocular Lens Correction of Monocular Aphakia during Infancy: HOTV Optotype Acuity at Age 4.5 Years and Clinical Findings at Age 5 years ». *JAMA ophthalmol* 132, n° 6 (juin 2014): 676-82.
26. Bothun, Erick D., Michael J. Lynn, Stephen P. Christiansen, Dan E. Neely, Deborah K. Vanderveen, Stacey J. Kruger, et Scott R. Lambert. « Sensorimotor outcomes by age 5 years after monocular cataract surgery in the Infant Aphakia Treatment Study (IATS) ». *American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 20, n° 1 (février 2016): 49-53.
27. Cao, Kai, Jinda Wang, Jingshang Zhang, Mayinuer Yusufu, Shanshan Jin, Simeng Hou, Guyu Zhu, et al. « Efficacy and Safety of Vitrectomy for Congenital Cataract Surgery: A Systematic Review and Meta-Analysis Based on Randomized and Controlled Trials ». *Acta Ophthalmol* 0, n° 0. Consulté le 30 décembre 2018.
28. Koch, Camila R., Newton Kara-Junior, Alicia Serra, et Marta Morales. « Long-term results of secondary intraocular lens implantation in children under 30 months of age ». *Eye* 32, n° 12 (décembre 2018): 1858-63.
29. Kun, Lidia, Andrea Szigeti, Maria Bausz, Zoltan Zsolt Nagy, et Erika Maka. « Preoperative Biometry Data of Eyes with Unilateral Congenital Cataract ». *J Cataract refract Surg* 44, n° 10 (octobre 2018): 1198-1202.
30. Solebo, Ameenat Lola, Phillippa Cumberland, Jugnoo S. Rahi, et British Isles Congenital Cataract Interest Group. « 5-Year Outcomes after Primary Intraocular Lens Implantation in Children Aged 2 Years or Younger with Congenital or Infantile Cataract: Findings from the IoLunder2 Prospective Inception Cohort Study ». *The Lancet. Child & Adolescent Health* 2, n° 12 (décembre 2018): 863-71.
31. Sukhija, Jaspreet, Jagat Ram, et Savleen Kaur. « Complications in the First 5 Years Following Cataract Surgery in Infants With and Without Intraocular Lens Implantation in the Infant Aphakia Treatment Study ». *Am J Ophthalmol* 158, n° 6 (1 décembre 2014): 1360-61.

32. « The Infant Aphakia Treatment Study: Design and Clinical Measures at Enrollment ». *Arch ophthalmol-Chic* 128, n° 1 (janvier 2010): 21-27.
33. Vasavada, Abhay R., Vaishali Vasavada, Sajani K. Shah, M. R. Praveen, Viraj A. Vasavada, Rupal H. Trivedi, Farida Rawat, et Archana Koul. « Five-Year Postoperative Outcomes of Bilateral Aphakia and Pseudophakia in Children up to 2 Years of Age: A Randomized Clinical Trial ». *Am J Ophthalmol* 193 (septembre 2018): 33-44.
34. Weakley, David, George Cotsonis, M. Edward Wilson, David A. Plager, Edward G. Buckley, et Scott R. Lambert. « Anisometropia at Age 5 Years After Unilateral Intraocular Lens Implantation During Infancy in the Infant Aphakia Treatment Study ». *Am J Ophthalmol* 180 (1 août 2017):
35. Weakley, David R., Michael J. Lynn, Lindreth Dubois, George Cotsonis, M. Edward Wilson, Edward G. Buckley, David A. Plager, et Scott R. Lambert. « Myopic Shift 5 Years after Intraocular Lens Implantation in the Infant Aphakia Treatment Study ». *Ophthalmology* 124, n° 6 (1 juin 2017): 822-27.
36. Wilson, M. Edward, et Rupal H. Trivedi. « Axial length measurement techniques in pediatric eyes with cataract ». *Saudi J Ophthalmol* 26, n° 1 (janvier 2012): 13-17
37. S. Millazzo, B. Mortemousque. Chirurgie de la cataracte congénitale : aspects pratiques T. Amzallag, P. Rozot. Chirurgie de la cataracte. Elsevier Masson. 2018. p 339-343
38. Santallier M. (2014). « Anatomie de l'Œil : cristallin, zonule, milieux transparents ». Disponible sur : [http://www.fnro.net/ophtalmologie/Anatomie/AnatOE\\_CristZonule/AnatOE\\_CristZonule.html](http://www.fnro.net/ophtalmologie/Anatomie/AnatOE_CristZonule/AnatOE_CristZonule.html).
39. Anatomie Du Globe Oculaire. 2018. Disponible sur : <http://idpassport.me/anatomie-du-globe-oculaire-3/anatomie-du-globe-oculaire-l-oeil-ophtalmologue-rennes-ille-et-vilaine-35-3/>
40. Brémond-Gignac, D., H. Copin, L. Laroche, et S. Milazzo. « Cristallin et zonule : anatomie et embryologie ». EM consulte. 8 août 2012
41. D. Gatinel (2013) « Pouvoir optique paraxial du cristallin ». Disponible sur <https://www.gatinel.com/recherche-formation/le-cristallin/pouvoir-optique-paraxial-du-cristallin/>
42. Milazzo, S., P. Turut, et D. Brémond-Gignac. « La cataracte de l'enfant et sa stratégie chirurgicale ». EM Consulte. 23 mars 2011
43. Roche, O., F. Beby, C. Orssaud, S. Dupont Monod, et J. L. Dufier. « Congenital cataract: general review ». *J Fr Ophthalmo* 29, n° 4 (avril 2006): 443-55.

44. Roche, O., F. Keita Sylla, F. Beby, C. Orssaoud, et J. L. Dufier. « Persistence et hyperplasie du vitré primitif ». *EM Consulte*. 8 mars 2008
45. J.-L. Bourges, G. Renard . Chapitre 2 : Vieillessement naturel du système d'accommodation. B. Cochener, C. Albou Ganelm, G. Renard. *Presbytie : Rapport SFO*. Elsevier Masson, 2012.
46. Jinagal, Jitender, Parul C. Gupta, Jagat Ram, Manu Sharma, Simar R. Singh, Sonam Yangzes, Jaspreet Sukhija, et Ramandeep Singh. « Outcomes of Cataract Surgery in Children with Persistent Hyperplastic Primary Vitreous ». *Eur J Ophthalmol* 28, n° 2 (mars 2018): 193-97.
47. Li, Li, Da-Bei Fan, Ya-Ting Zhao, Yun Li, Fang-Fei Cai, et Guang-Ying Zheng. « Surgical Treatment and Visual Outcomes of Cataract with Persistent Hyperplastic Primary Vitreous ». *Int J Ophthalmol* 10, n° 3 (2017): 391-99
48. Solebo, A L, I Russell-Eggitt, P Cumberland, et J S Rahi. « Congenital cataract associated with persistent fetal vasculature: findings from IoLunder2 ». *Eye* 30, n° 9 (septembre 2016): 1204-9
49. Roche, O., F. Beby, C. Orssaoud, S. Dupont Monod, et J.L. Dufier. « Cataracte congénitale ». *J Fr Ophtalmo* 29, n° 4 (avril 2006): 443-55.
50. D. Thouvenin. Chapitre 6: Cristallin. P. Dureau. Segment antérieur et annexes. Editions Médecine Science; mai 2016. Volume 2- Coffret Ophtalmologie pédiatrique et strabismes. (Coll. Ophtalmologie). p 96-116
51. Khokhar, Sudarshan, Cijin P. Jose, Ramanjit Sihota, et Neha Midha. « Unilateral Congenital Cataract: Clinical Profile and Presentation ». *J Pediat Opthh Strab* 55, n° 2 (1 mars 2018): 107-12.
52. Magnusson, Gunilla, Birgitte Haargaard, Saima Basit, Anna Lundvall, Alf Nyström, Annika Rosensvärd, et Kristina Tornqvist. « The Paediatric Cataract Register (PECARE): An Overview of Operated Childhood Cataract in Sweden and Denmark ». *Acta Ophthalmol* 96, n° 1 (février 2018): 51-55.
53. Sukhija, Jaspreet, Savleen Kaur, Jagat Ram, Sonam Yangzes, Siddharth Madan, et Jitender Jinagal. « Outcome of Various Hydrophobic Acrylic Intraocular Lens Implantations in Children with Congenital Cataract ». *Eur J Ophthalmol* 27, n° 6 (8 novembre 2017): 711-15.
54. Yangzes, Sonam, Savleen Kaur, Parul Chawla Gupta, Manu Sharma, Jitender Jinagal, Jaspreet Singh, et Jagat Ram. « Intraocular Lens Implantation in Children with Unilateral Congenital Cataract in the First 4 Years of Life ». *Eur J Ophthalmol*, 30 juillet 2018, 1120672118790193.
55. « Acuité visuelle ». SNOF. Disponible sur : <http://www.snof.org/encyclopedie/acuit%C3%A9-visuelle>.

56. Thoumazet, F., S. Mauris-Tyson, J. Colin, et B. Mortemousque. « [Congenital cataract removed early: long-term visual acuity outcome and refractive changes] ». *J Fr Ophtalmo* 33, n° 6 (juin 2010): 373-79.
57. Fakhoury, O., A. Aziz, F. Matonti, C. Benso, K. Belahda, et D. Denis. « Caractéristiques épidémiologiques et étiologiques de la cataracte congénitale : étude de 59 cas sur 10ans ». *J Fr Ophtalmo* 38, n° 4 (1 avril 2015): 295-300.
58. « Mise au point sur les implants intra oculaires monofocaux utilisés dans le traitement chirurgical de la cataracte » HAS 2008
59. J-M Legeais, L. Werner, G. Renard « Les matériaux pour implants intraoculaires ». *J Fr Ophtalmo* 2001 ; 24 : 309-318
60. « Acrysof Natural Sinle-Piece SN60AT- NouveauCristallin » Image. Disponible sur : <https://www.nouveaucristallin.com/implant-intraoculaire/acrysof-natural-sinle-piece-sn60at/>.
61. Tassignon, M.-J., L. Gobin, I. De Veuster, et D. Godts. « Intérêt de l'implant « bag-in-the-lens » dans la chirurgie de la cataracte de l'enfant ». *EM Consulte*. 16 septembre 2009.
62. Infant Aphakia Treatment Study Group, Scott R. Lambert, Michael J. Lynn, E. Eugenie Hartmann, Lindreth DuBois, Carolyn Drews-Botsch, Sharon F. Freedman, David A. Plager, Edward G. Buckley, et M. Edward Wilson. « Comparison of Contact Lens and Intraocular Lens Correction of Monocular Aphakia during Infancy: A Randomized Clinical Trial of HOTV Optotype Acuity at Age 4.5 Years and Clinical Findings at Age 5 Years ». *JAMA Ophthalmol* 132, n° 6 (juin 2014): 676-82.
63. K.Siahmed, M.Muraine, G.Brasseur« La biométrie optique dans le calcul d'implant de la chirurgie de la cataracte ». *J Fr Ophtalmo*. Volume 24, N°9. Masson. 2001. Pages 922-926
64. Lambert, Scott R., George Cotsonis, Lindreth DuBois, M. Edward Wilson, David A. Plager, Edward G. Buckley, et Scott K. McClatchey. « Comparison of the rate of refractive growth in aphakic eyes versus pseudophakic eyes in the Infant Aphakia Treatment Study ». *J Cataract refract Surg* 42, n° 12 (décembre 2016): 1768-73.
65. Magli, Adriano, Raimondo Forte, et Luca Rombetto. « Long-Term Outcome of Primary versus Secondary Intraocular Lens Implantation after Simultaneous Removal of Bilateral Congenital Cataract ». *Graefes Arch Clin Exp Ophtalmol* 251, n° 1 (janvier 2013): 309-14.

66. McAnena, Lisa, Kathryn McCreery, et Donal Brosnahan. « Migration to Aphakia and Contact Lens Treatment Is the Trend in the Management of Unilateral Congenital Cataract in Britain and Ireland ». *Irish J of Med Sci*, 29 septembre 2018.
67. Orssaud, C. « L'amblyopie ». *J Fr Ophtalmo* 37, n° 6 (juin 2014): 486-96.
68. Speeg-Schatz-P. Dureau, Examen ophtalmo-pédiatrique, Editions Médecine Sciences ; mai 2016. Volume 1- Coffret Ophtalmologie pédiatrique et strabismes. (Coll. Ophtalmologie)
69. H. Cohen. Chapitre 1 : Amblyopie. C.Habault, M. Goberville, N. Gravier. Amblyopie et trouble oculomoteur. Editions Médecine Science; mai 2016. Volume 4- Coffret Ophtalmologie pédiatrique et strabismes. (Coll. Ophtalmologie). p3-18.
70. Thouvenin D, Lequeux L. « Glaucome secondaire chez les enfants opérés précocement de cataracte congénitale. Dysgénésie ou pathologie iatrogène ? ». Association francophone de strabologie et d'ophtalmologie pédiatrique. 2018. Disponible sur : <https://www.afsop.fr/wp-content/uploads//2018/01/17-Glaucome-IIaires-et-cataracte-cong.pdf>
71. M. Goberville. Traitement de l'amblyopie et du strabisme. Editions Médecine Science ; mai 2016. Volume 5- Coffret Ophtalmologie pédiatrique et strabismes. (Coll. Ophtalmologie)
72. B. Bowling. Lens. Kanski's Clinical Ophtalmology, a systemic approach, eight edition. Elsevier. 2016. p 269-310
73. C. Speeg-Schatz. Chapitre 13 : Pathologies du cristallin chez l'enfant. D. Denis, E. Bui Quoc , A. Aziz-Alessi. Ophtalmologie pédiatrique : Rapport SFO, Elsevier-Masson ; 2017. p. 317-337.
74. Thouvenin D, Nogue S, Fontes L, Arné JL. Résultats fonctionnels à long terme du traitement des cataractes congénitales unilatérales opérées précocement (À propos de 20 cas). *J Fr Ophtalmo* 2003 ; 26, 6 : 562-9.

**AUTEUR : Nom : Arsan**

**Prénom : Caroline**

**Date de Soutenance : 3 mai 2019**

**Titre de la Thèse : Cataractes congénitales unilatérales opérées et implantées :  
résultats visuels et réfractifs à cinq ans**

**Thèse - Médecine - Lille 2019**

**Cadre de classement : DES d'Ophtalmologie**

**DES + spécialité : DES d'Ophtalmologie**

**Mots-clés :**

**Résumé :**

**Contexte :** La cataracte congénitale unilatérale représente une cause d'amblyopie organique difficile à traiter. Si la nécessité d'opérer les formes obturantes n'est plus débattue, il demeure des controverses concernant sa prise en charge.

**Matériels et méthodes :** Notre étude est rétrospective, observationnelle, monocentrique. Nous avons inclus les enfants implantés au CHRU de Lille entre 2004 et 2012. Nous avons évalué l'acuité visuelle et la réfraction cinq ans après la chirurgie, et tenté d'identifier des facteurs de risque pronostiques de bonne acuité.

**Résultats :** L'étude inclut 31 enfants. La moyenne des acuités visuelles à cinq ans est à +0,93 logMAR. La persistance de la vascularisation fœtale, la microphthalmie et le nystagmus semblent être des facteurs de risque de mauvaise acuité visuelle. La moyenne des acuités cinq ans après la chirurgie est respectivement à +1,35 (p=0,065), +1,00 et +1,21 (p=0,25). Les enfants ayant bénéficié d'une vitrectomie antérieure ont une acuité moyenne à +1,00. Le seul facteur significativement associé à une meilleure vision est la poursuite de l'occlusion à cinq ans. Les enfants concernés ont une acuité visuelle moyenne à +0,69 contre +1,38 chez ceux l'ayant abandonné (p=0,028). Les enfants opérés avant 6 mois ont une acuité moyenne à +1,06 contre +0,85 chez les autres (p=0,76). Cela semble lié aux comorbidités oculaires chez les patients diagnostiqués tôt. Concernant les résultats réfractifs, la réfraction moyenne cinq ans après la chirurgie est à +1,12 dioptries. Le shift myopique moyen est à 4,26 dioptries.

**Conclusion :** Les progrès techniques permettent d'obtenir de bons résultats anatomiques et réfractifs cinq ans après la chirurgie, en l'absence de comorbidités oculaires. Les efforts doivent être concentrés sur l'éducation visuelle et son assiduité.

**Composition du Jury :**

**Président : Monsieur le Professeur Jean-François Rouland**

**Assesseurs : Monsieur le Professeur Labalette**

**Monsieur le Professeur Partrick Truffert**

**Madame le Docteur Françoise Ernould**