

UNIVERSITE DE NANTES
FACULTE DE MEDECINE

MENTION TRES HONORABLE
avec félicitations du Jury

Année 2003

n° = 8821/03

THESE
pour le
DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE
Qualification en ophtalmologie

Par
Céline Lefebvre-Hansen
Née le 06/08/1973

BIBLIOTHEQUE UNIVERSITAIRE NANTES - Santé	
SV	074 148 567
COTE	03 NANT 121M
LOC.	MAG
N° D	538 731

Présentée et soutenue publiquement le 10 juin 2003

**LES CATARACTES
CONGENITALES :
LES CONDITIONS D'UN
EVENTUEL SUCCES
THERAPEUTIQUE.**

Président du jury et directeur de thèse :
Monsieur le professeur Péchereau

BU Santé
Nantes



CATARACTES CONGENITALES :
LES CONDITIONS D'UN
EVENTUEL SUCCES
THERAPEUTIQUE.

BU Santé
Nantes

Céline LEFEBVRE-HANSEN

INTRODUCTION

Ce travail a pour but de faire le point sur les pratiques intérieures au service d'ophtalmologie du CHU de Nantes concernant LES CATARACTES CONGENITALES et de les confronter aux diverses attitudes internationales.

1. POUR COMMENCER, QUELQUES NOTIONS D'ÉPIDÉMIOLOGIE :

Les difficultés auxquelles le praticien se heurte dans ce domaine de l'ophtalmopédiatrie sont nombreuses et commencent dès l'épidémiologie. En effet, il est difficile de connaître l'incidence des cataractes congénitales en France.

Une étude réalisée dans l'Ouest de la Suède (1) fait état d'une incidence de 3,6 cataractes congénitales pour 10 000 naissances par an dont 1,4 pour 10 000 naissances par an pour les cataractes denses d'emblée. L'auteur signale une stabilité de ces chiffres entre 1980 et 1999. Il n'y a pas dans cette étude de données concernant le sexe ratio et l'origine probable de ces cataractes.

Une seconde étude épidémiologique réalisée dans le sud-est australien (42) fait état d'une incidence de 2,2 cas pour 10 000 naissances par an . 20 % de ces cataractes avaient un contexte familial de cataractes congénitales et présentaient alors dans 92 % des cas une cataracte bilatérale . 50% des cas sporadiques étaient des cataractes unilatérales. Le mode de transmission des cas familiaux était de type dominant dans 77% des cas, lié à l'X dans 10 % des cas , récessif dans 5 % des cas et incertain pour le reste.

Intuitivement, ces chiffres semblent correspondre à ce que l'on rencontre en France.

2. L'EMBRYOLOGIE ET LA GENETIQUE DU CHRISTALLIN POUR EXPLIQUER LA GENESE DES CATARACTES CONGENITALES :

Une cataracte est dite congénitale lorsqu'elle est présente à la naissance .
Ceci sous-entend que le processus pathologique est survenu pendant la mise en place du cristallin in utero ou qu'il est issu d'une erreur génétique.

a. Embryologie :

Lors de la troisième semaine de gestation, l'ectoderme s'épaissit en un point situé en regard de la vésicule optique antérieurement formée à partir du tube neural. C'est le stade de placode cristallinienne (fig 1).

Lors des quatrième et cinquième semaines de gestation, l'ébauche cristallinienne s'individualise à partir de la placode parallèlement à la formation de la cupule optique.

Puis la vésicule cristallinienne (fig 2 et 3) se sépare de l'ectoderme.

Parallèlement, le mésenchyme qui entoure la vésicule optique va pénétrer par la fente embryonnaire à l'intérieur de la cupule optique pour devenir le vitré primitif. Au sein de ce Vitré vont apparaître des vaisseaux embryonnaires qui se ramifient sur les faces de la vésicule cristallinienne.

À la fin de la quatrième semaine, on distingue 2 réseaux issus de la carotide interne :

1. L'artère hyaloïde pénètre par la fente fœtale et se ramifie pour se terminer à la face postérieure de la vésicule cristallinienne et forme la partie postérieure de la tunique vasculaire du cristallin.
2. L'artère marginale : il s'agit d'un vaisseau annulaire situé au niveau de l'équateur du cristallin et qui émet un réseau anastomotique sur la face antérieure de celui-ci.

Ces deux réseaux s'anastomosent entre eux.

La cinquième et la sixième semaine, la fente fœtale se ferme. La fusion commence au milieu de celle-ci et progresse en avant et en arrière où elle s'arrête en regard de l'entrée de l'artère hyaloidienne. Il y a alors suture entre les 2 feuillets internes de la cupule optique et de la vésicule cristallinienne . Cette dernière occupe toute la cavité de la cupule optique (la chambre antérieure est pour l'instant inexistante).

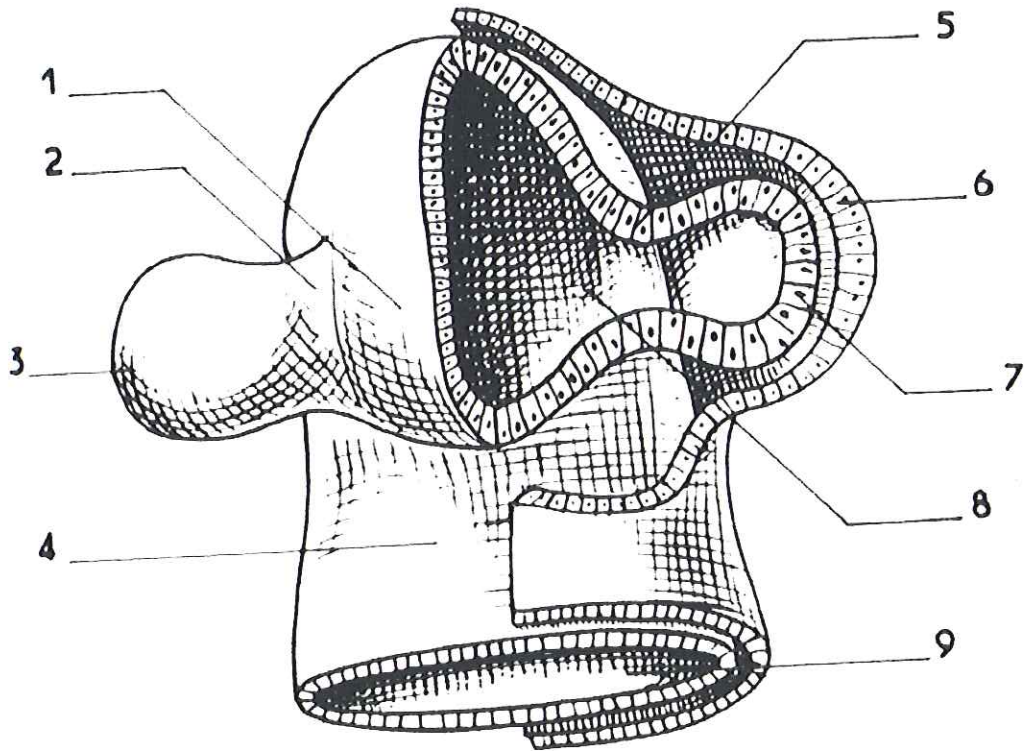


Fig1 : Encéphale d'embryon de 4 mm de face 1-Prosencéphale.

2-Pédicule optique .

3-Vésicule optique.

4-Courbure du cerveau moyen.

5-Pédicule optique sectionné .

6-Placode cristalliniene.

7-Vésicule optique sectionnée.

8-Troisième ventricule.

9-Cavité mésencéphalique

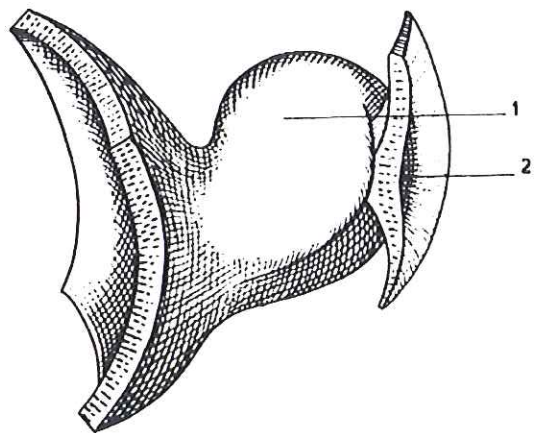


Fig 2 : La fossette cristalliniene 1-Cupule optique 2-Fossette cristalliniene.

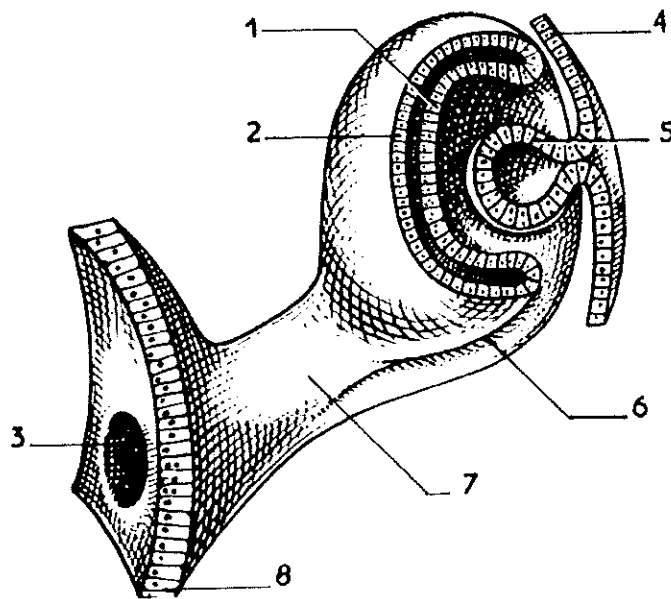


Fig 3 : la vésicule cristallinienne

- 1-feuillet interne de la capsule optique.
- 2-Feuillet externe de la capsule optique
- 3-Lumière du pédicule optique ;
- 4-Ectoderme.
- 5-Vésicule cristallinienne.
- 6- Fente embryonnaire.
- 7-Pédicule optique.
- 8-Paroi diencéphalique

Constitution des fibres cristalliniennes :

- Elle est formée d'une seule couche de haute cellule épithéliale cylindrique. Vers la sixième semaine de grossesse, les fibres cristalliniennes primaires se forment : les cellules de la paroi antérieure diminuent de hauteur tandis que les cellules de la paroi postérieure s'allongent pour former les fibres primaires. Celles du centre sont plus longues et l'ensemble forme le noyau de Kolliker. Lorsque les cellules postérieures atteignent les cellules antérieures, leurs noyaux se déjettent en avant puis disparaissent pour ne laisser que des fibres. À ce stade, le cristallin est sphérique et cet ensemble forme, le noyau embryonnaire du cristallin.

- L'épithélium postérieur a disparu et la croissance du cristallin est désormais assurée par les cellules équatoriales qui se trouvaient à la jonction des deux épithéliums. Ces cellules se trouvent en une zone qui correspond au bord de la cupule optique et la bande qu'elle forme se nomme vortex.

C'est à partir de celles-ci que se forment les fibres secondaires. Les fibres nouvellement formées entourent le noyau embryonnaire en avant et en arrière, et se retrouvent sur une ligne médiane qui sera la première suture : la suture antérieure à une forme de Y et la postérieure de Y inversé.

Le cristallin grandit progressivement et à partir de la huitième semaine, son diamètre transversal devient plus grand que son diamètre anteropostérieur. La placode germinale équatoriale restera active toute la vie pour former les couches successives du noyau et du cortex, elle est responsable des cataractes secondaires.

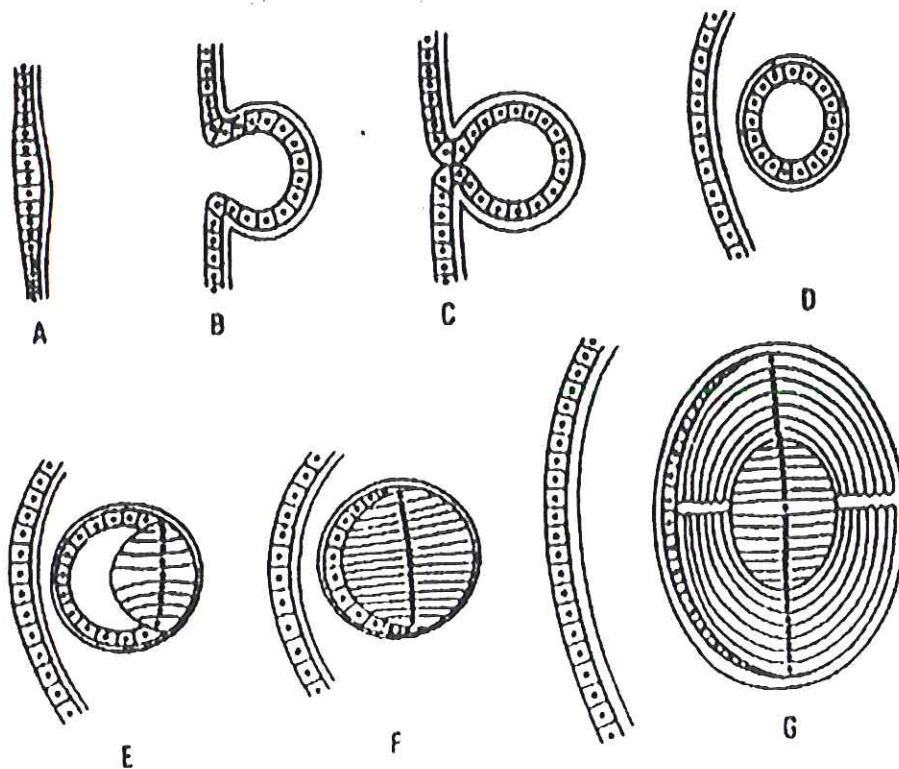


Fig 4 :

Stade ectodermique : A-Placode cristallinienne .B-Fossette cristallinienne.

Stade vésiculaire : C & D-Vésicule cristallinienne.

Stade des fibres primaires : E- Bourgeon cristallinien. F-Noyau embryonnaire.

Stade des fibres secondaires :G-Noyau fœtal.

Constitution des enveloppes du cristallin :

Le cristallin est depuis sa formation une structure avasculaire. Il est entouré d'une capsule qui l'isole du reste de l'organisme. Elle dérive de la membrane basale de l'ectoderme pour certains et serait sécrétée par les cellules mésodermiques qui formeront la tunique vasculaire pour d'autres. La cristalloïde antérieure devient et demeure plus épaisse que la postérieure.

La tunique vasculaire du cristallin :

La partie antérieure de cette tunique va former l'iris et la membrane pupillaire qui va involuer par la suite .

La partie postérieure ou réseau anastomotique hyaloidien va involuer progressivement jusqu'au huitième mois de grossesse.

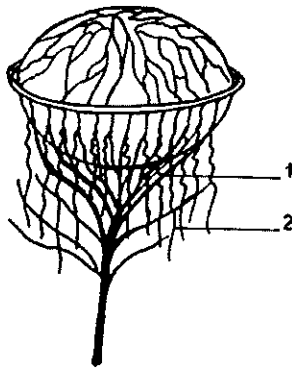


Fig 5 : Regression de la tunique vasculaire du cristallin.

1-Vaisseau encore perméable.

2-Vaisseau oblitéré à sa partie postérieure.

La zonule :

Celle-ci se forme tardivement vers le troisième mois et n'est individualisable qu'au sixième mois.

Le développement des protéines cristalliniennes et genèse des cataractes:

Le cristallin adulte contient 35 % de protéines (de tous les tissus humains, il détient le record).

Ces protéines sont arrangées de façon serrée et régulières, de sorte que la lumière diffuse à l'intérieur. Le maintien de la transparence est lié à l'homogénéité parfaite des différents composants et donc des propriétés physico-chimiques de ses protéines.

L'existence d'un phénomène pathologique exogène ou endogène au moment de la formation de ces protéines aboutit à des variations structurelles irréversibles et étant donné la structure laminaire « en oignon » du cristallin, elles sont aussi permanentes.

Certaines molécules dans ces cas se regroupent pour former des complexes insolubles à gros poids moléculaires, nommés albuminoïdes. L'homogénéité du cristallin est rompue et une partie des rayons diffractés.

3. Tératogenèse :

Il existe deux sortes de phénomènes capables de générer des cataractes. Ils sont dits :

- Endogènes : ils sont alors génétiquement déterminés et le plus souvent la mutation affecte la structure d'une protéine.
- Exogènes : Agression survenant après la conception. Lorsque cet événement survient avant les 12 premiers jours de grossesse, l'oeuf meurt.

Entre le douzième jour et le deuxième mois, cela provoque une embryopathie et les malformations oculaires sont alors associées à des malformations touchant les organes en cours de constitution (70 % système nerveux central, 25 % peau, 22 % cœur). Après le deuxième mois, il s'agit de foetopathie et les lésions sont plus partielles.

Parmi les agents exogènes, on distingue :

- Physiques : les rayons X.
- Chimiques : très peu sont responsables de cataractes et elles sont alors accompagnées d'autres anomalies oculaires ; agents anti-mitotiques et antagonistes de l'acide foliques.
- Infectieux : en premier lieu, la rubéole. La cataracte rubéoleuse se caractérise en histologie par la persistance des noyaux dans les fibres embryonnaires. Elle est parfois associée à une microphthalmie, un glaucome congénital, une aplasie de l'iris avec microcorie, une nécrose de l'épithélium pigmentaire ciliaire et rétinien responsable de l'aspect poivre et sel au fond d'œil. La famille des virus herpes a aussi été décrite dans des cas de cataracte accompagnée de microphthalmie.

3. FORMES CLINIQUES :

a. Les formes accompagnées :

Plus de 90% des cataractes congénitales sont d'origine inexpliquée. Cependant un certain nombre de maladie métabolique engendrent des cataractes. Elles ne sont alors le plus souvent qu'une partie du tableau clinique.

⇒ Lorsque la cataracte est présente à la naissance, elle peut s'intégrer dans:

- Syndrome oculo-cerebral de Lowe (Xq24-26): maladie liée à l'X. La cataracte est couplée à une hypotrophie sévère, une dysmorphie faciale et une tubulopathie. Un retard mental profond s'ajoute ensuite au tableau.
- Désordre de la biogenèse des peroxysomes : Le syndrome de Zellweger (7q11,23) et ses variants (1p21-22 ; 3p22-23).
- Chondrodysplasie rhizomique punctata (Xp22)(maladie des épiphyses ponctuées).
- Syndrome de cockayne qui combine une encéphalopathie, une rétinite, des calcifications intra-craniennes et dysmorphie faciale (10q11-21).
- Les déficits en sorbitol, déshydrogénase sont une exception à la règle et donnent des cataractes isolées à la naissance.

- Il peut s'agir d'une embryopathie virale et il est recommandé de réaliser les sérologies suivantes : toxoplasmose , oreillon, rubéole, CMV, hépatite , EBV , varicelle et syphilis.

La découverte d'une cataracte à la naissance ou les premières semaines de vie doit amener une consultation pédiatrique spécialisée.

⇒ Lorsque la cataracte apparaît entre les **premières semaines et les premiers mois de vie** :

- Une cataracte associée à des désordres hépatiques , un ictère et une tubulopathie suggèrent l'existence d'une galactosémie classique due à un déficit en galactose 1 uridyl transférase . Cette cataracte a la particularité d'être souvent régressive après introduction d'un régime exempt de galactose .
- La cataracte peut être isolée dans les déficiences en épimérase périphériques et les déficiences maternelles en galactokinase.

Ces 3 maladies suggèrent que la cataracte rencontrée dans les désordres métaboliques est liée à l'accumulation de galactitol dans le cristallin .

⇒ Lorsque la cataracte apparaît entre les **premiers mois de vie et la première année** :

- Des cataractes isolées sont décrites dans les différents types de déficience en galactokinase
- Associée à une hépato-splénomégalie et des lymphocytes vacuolés , on s'oriente vers une sialidose ou une alpha-mannosidose .
- Les maladies mitochondriales donnent des hypotonies, des encéphalopathies et des acidoses lactiques .
- Rarement, il s'agit de déficience en vitamine E et D , d'intolérance au lactose , D'hypobetalipoprotéinémie.

⇒ Dans l'enfance (entre 1 et 15 ans) :

- Des cataractes en fleur de tournesol se trouvent dans 20 à 25% des patients atteints de maladie de Wilson et sont alors associées à des signes hépatiques et neurologiques .
- Dans les hyperparathyroïdies et pseudo-hypoparathyroïdies , elles sont associées à une hypocalcémie et des modifications osseuses .
- Le syndrome de Sjogren-larsson inclut des cataractes, une paraplégie spastique , un retard mental, une ichtyose et une dégénérescence rétinienne .
- Une cornée verticillata évoque la maladie de Fabry . Il s'agit alors d'une cataracte sous-capsulaire postérieure et antérieure .

- Une homocystinurie peut causer une cataracte mais plus communément une ectopie cristallinienne précédée d'une myopie progressive .

b. Les formes biomicroscopiques :

On distingue classiquement les cataractes :

- Total : cette entité est rare : 1,5% (*)
- Polaire antérieure : 1,5% %(*)
- Lamellaire : 20% %(*) encore appelée zonulaire . Cette cataracte touche une lame qui entoure le noyau fœtal .
- Nucléaire : 25% (*) . Il s'agit d'une opacification du noyau embryonnaire .

(*) Ces chiffres sont issus de la publication de Parks (31) qui a étudié une population d'enfants aphaques (les pourcentages manquants sont liés au traumatisme et persistance du vitré primitif) .

Il a montré que le pronostic est lié à la forme de cataracte .

Ainsi la *cataracte nucléaire* est la forme la plus commune avant 1 an (53% ont été opérés le premier mois de vie , les autres avant 4 mois), elle est associée à une incidence importante de microphthalmie et petit diamètre cornéen. .Elles sont bilatérales dans 80% des cas et l'on retrouve fréquemment un mode de transmission autosomique dominant .

Pour les *cataractes lamellaires*, qui sont volontiers bilatérales , partielles et épargnant l'axe optique initialement. Ces cataractes sont de bon pronostic puisqu'elle progresse lentement laissant la vision se développer normalement au début .

Les *cataractes polaires antérieures* sont elles aussi de bon pronostic . Elles se trouvent le plus souvent au niveau de l'axe optique et sont unilatérales . Mais la physiologie du cristallin fait qu'elle ne gêne pas puisqu'elle est située à distance de l'endroit où converge les rayons lumineux soit à la face postérieure du cristallin . Ceci explique pourquoi la même cataracte située sur la capsule postérieure devient très amblyogène .

Les *cataractes diffuses* sont rares et sont l'apanage de la rubéole congénitale . Elles sont associées à d'autres anomalies ophtalmologiques .

c. La génétique des formes isolées :

Plusieurs gènes responsables de cataractes héréditaires (9) ont été identifiés. Le plus souvent, le mode de transmission est autosomique dominant. Certaines protéines issues de ces gènes ont été identifiées : le groupe des protéines cristallines (l'altération de certaines de ces protéines entraîne une instabilité des autres protéines du groupe des cristalline et une opacification du cristallin) ; La connexine 50 est impliquée dans le transport intercellulaire de petites molécules.

Ces cataractes portent souvent le nom de l'ophtalmologiste qui les a décrites initialement (cf tableau ci-dessous). Mais un type clinique de cataracte peut résulter de deux localisations chromosomiques différentes.

Phénotype	Chromosome	Type clinique	Gène	Référence
Duffy	1q21-q25	Zonulaire pulvérulente	Connexine 50 (GJA8)	Renwick et al, 1998
Marnier	16q22	Variable		Eiberg et al, 1988
Coppock-like	2q33q35	Nucléaire lamellaire	GammaE cristalline	Lubsen et al, 1987
Céruléenne (points bleus)	17q24	Céruléenne (nucléaire ou corticale)		Armitage et al, 1995
Volkman	1p36	Variable (progressive centrale et zonulaire avec une composante suturale)		Eiberg et al 1995
Zonulaire suturale	17q11-q12	Variable nucléaire lamellaire avec composante suturale		Padma et al 1995
Polaire antérieure	17p13	Polaire antérieure		Berry et al 1999
Céruléenne	22q	Céruléenne	BétaB2cristalline	Kramer et al 1996
Zonulaire pulvérulente	13	Zonulaire pulvérulente		Mackay et al 1997

Tableau 1 : Localisation chromosomique de cataractes familiales (D'après Hejtmancik, Am J Hum Genet, 1998)

4. PHYSIOLOGIE DU CRISTALLIN ET DE L'ŒIL APHAKÉ :

Les principales caractéristiques du cristallin sont sa transparence , sa puissance réfractive et la capacité de modifier cette puissance réfractive pour varier la mise au point sur des objets situés entre le punctum proximum et le punctum remotum .

La physiologie de l'accommodation est un sujet qui demeure très controversé et que nous éviterons d'aborder puisque le propre des enfants opérés de cataracte est qu'ils ont perdu cette capacité .

a. L'œil aphaké :

Après chirurgie du cristallin , l'œil n'accommode plus et tout son pouvoir réfractif est dévolu à la cornée. Un tel œil est fortement hypermétropisé et subit un déplacement vers l'avant de tous ses points cardinaux et un allongement de ses distances focales .

L'amétropie secondaire dépend de la longueur axiale et celle-ci est en pleine expansion la première année , ce qui rend difficile le choix d'un implant intraoculaire .

L'aphaqué entraîne un grandissement de l'image rétinienne qui crée une anéséiconie lorsque l'aphaqué est unilatérale .

b. L'œil aphaké corrigé :

Le but de la correction optique est de replacer le punctum remotum du système optique à l'infini . Ces conditions sont remplies lorsque le foyer image du système correcteur coïncide avec le punctum remotum de l'œil amétrope .

- La correction par lunette engendre un grandissement de l'image de l'ordre de 30%.
- La correction par verre de contact induit un grandissement de l'image autour de 10%. Par ailleurs , les aberrations optiques liées à la puissance des verres et à leur décentrement sont moindres . En revanche, l'utilisation quotidienne n'est pas aisée chez l'enfant .
- Les implants intraoculaires ne causent pas d'anéséiconie , ni de grandissement de l'image . Il n'y a pas non plus de manipulation . Par contre , il n'existe pas d'implant évolutif qui varierait leur puissance avec la croissance de l'œil.

Au sein du service d'ophtalmologie de Nantes , la pratique de cette pathologie particulière que constituent les cataractes congénitales a amené progressivement les différents acteurs à proposer un implant intraoculaire dès le plus jeune age en cas de cataracte unilatérale et après la phase de croissance rapide pour les cataractes bilatérales symétriques .

MATÉRIEL ET MÉTHODE :

Cette étude a été réalisée de façon rétrospective :

Les cataractes congénitales opérées au sein du service de Nantes ces dix dernières années et ayant moins de 10 ans au jour de l'intervention ont été colligées .

Les cataractes traumatiques ont été exclues .

Un suivi minimum de 6 mois au sein du service de Nantes a été exigé pour que le dossier soit retenu .

Dans chaque dossier , les items suivants ont été retenus :

- La date de naissance de l'enfant , les antécédents personnels et familiaux.
- Age de découverte de la cataracte , la personne ayant fait sa découverte , la présence d'un strabisme et d'un nystagmus préopératoire , la notion de rééducation orthoptique préopératoire , l'acuité visuelle ou l'existence de signe d'amblyopie avant l'intervention .
- La date et le type des interventions initiales et des reprises le cas échéant le type d'implant, le résultat du calcul d'implant et la puissance de l'implant posé .
- En post-opératoire immédiat puis tous les ans , j'ai relevé les données suivante : acuité visuelle , réfraction , type de rééducation orthoptique , état de l'équilibre oculomoteur (angle horizontal , déviation verticale dissociée, torticolis , nystagmus patent ou latent , stéréoscopie éventuelle), tonus oculaire .

La prise en charge des cataractes congénitales a évolué durant cette période au sein du service :

Les techniques chirurgicales adoptées par les deux chirurgiens principaux varient ,au fur et à mesure du temps et selon les indications, entre une simple ablation de la cataracte et une technique complète incluant phacophagie-rhexis postérieur-vitrectomie antérieure-implantation en chambre postérieure.

Les indications d'implantation de cristallin artificiel se sont élargies . Réservé au début de l'étude aux cataractes tardives, la limite d'âge s'est progressivement abaissées .

Au début, les cataractes unilatérales précoces ont été opérées quasiment dans une optique esthétique ; puis, des tentatives de rééducation orthoptique ont été réalisées et progressivement une équipe s'est constituée chapotée par M. le Pr.

Péchereau. Cette équipe inclut un orthoptiste référent qui surveille ces enfants entre deux contrôles médicaux et réalise les bébévisions en âge préverbal et les acuités visuelles ensuite.

Par ailleurs, le suivi au fur et à mesure des années s'est organisé au sein même du service, en évitant de déléguer celui-ci aux ophtalmologistes référents de ville.

Pour ce qui concerne les analyses portant sur les performances fonctionnelles, les enfants ont été séparés en 4 sous-groupes:

Cette division m'a permis d'homogénéiser les groupes.

- Le premier groupe est composé des enfants atteints de cataracte bilatérale précoce, c'est-à-dire opérés avant l'âge de 1 an.
- Le deuxième groupe est celui des cataractes bilatérales tardives opérées après 1 an
- Le troisième groupe est celui des cataractes unilatérales précoces opérées avant l'âge de 1 an .
- Le dernier groupe est atteint de cataracte unilatérale tardive (opérée après l'âge de 1 an).

Cette division est arbitraire et ne correspond pas à la réalité , mais les effectifs restreints ne m'ont pas permis de faire des distinctions plus poussées .

Lorsque les analyses portent sur les techniques chirurgicales et le devenir réfractif après implantation:

Il n'y a alors plus de classement des enfants par sous-groupe .

PREMIERE PARTIE :

LES PERFORMANCES FONCTIONNELLES ET LE DEVENIR DES ENFANTS ATTEINTS DE CATARACTE CONGENITALE :

1. Résultats concernant les cataractes bilatérales précoces.
2. Résultats concernant les cataractes bilatérales tardives .
3. Résultats concernant les cataractes unilatérales précoces
4. Résultats concernant les cataractes unilatérales tardives.
5. Discussion concernant les cataractes bilatérales .
6. Discussion concernant les cataractes unilatérales .

STATISTIQUES DESCRIPTIVES CONCERNANT LES CATARACTES BILATERALES PRECOCES (AGE LORS DE L'INTERVENTION INFERIEUR A 1 AN)

Ce groupe comprend 15 enfants (30 yeux).

On compte parmi ces enfants 3 dossiers où la cataracte n'est pas la seule anomalie :

- . Un enfant a développé un glaucome congénital bilatéral très rapidement après la chirurgie de la cataracte. Cet enfant possède à 6 ans une acuité visuelle de PL à droite et 0,1 à gauche.
- . Un autre ne présentait qu'une attraction lumineuse à 2 ans et les ERG/PEV étaient altérés.
- . Le dernier est né avec une microcéphalie, une dilatation quadri-ventriculaire et une microphthalmie bilatérale. Cet enfant demeure très malvoyant.

Ces 3 dossiers de cataractes accompagnées n'ont pas été pris en compte lorsque les statistiques portent sur les acuités visuelles.

Parmi ces 15 enfants, on compte 8 filles et 7 garçons.

Age lors de la chirurgie (en mois)	Durée de suivi (en mois)	av moyenne à la fin du suivi (/10)	Nystagmus patent	Nystagmus latent	strabisme
6,0	48		oui	non	40 (E)
1,5	18		oui	oui	40 (E)
0,5	53	0,4	non	oui	0
1,0	41	0,1	non	non	0
4,0	46	0,2	oui	oui	8 (E)
5,5	32	0,3	non (a disp)	oui	10 (E)
2,0	133	0,7	non (a disp)	oui	6 (E)
3,0	15	0,13	oui	oui	10 (E)
2,5	65	0,25	oui	non	0
4,0	11		oui	oui	10 (E)
3,0	8	0	oui	non	0
2,0	4	0			0
6,5	65	0,4	non	oui	30 (E)
6,5	18		oui	non	25 (E)
8,0	2	0			

Fig 1. (a disp) signifie que le nystagmus n'était plus présent cliniquement à la fin du suivi .(E) signifie ésoptropie .

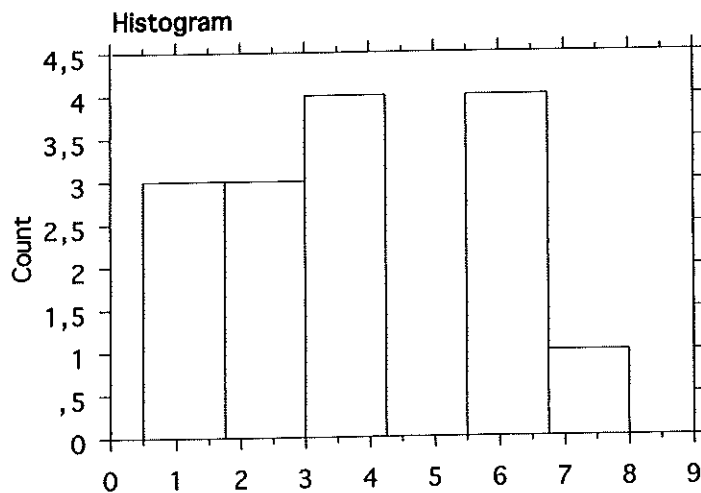
RAO à 6 mois d'age	RAO à 1 an d'age	RAO à 2 ans d'age	RAO à 3 ans d'age	RAO à 4 ans d'age
14		13	15	15
14,55	12,55			
		18,35	17,25	
	18		12,31	
	20	10,56	8,55	7,37
15,30	10,53	10,81	9,70	
20		13,25	12,62	11,70
14,25	14,31			
18	20	18	13,93	14,5
14,5	15			
15	12			
22				
17		11	9,25	8
	12,75			
RAO à 5 ans d'age	RAO à 6 ans d'age	RAO à 7 ans d'age	RAO à 8 ans d'age	RAO à 9 ans d'age
11,75	10,5	11	11	11,5
14,25				
8,2				

Fig 1 bis

Les figures 1 et 1 bis exposent les données brutes concernant ces 15 enfants .

L'âge des enfants au moment de l'intervention s'échelonne entre 1 mois et 8 mois : (moyenne 3,66 mois)

- . 3 à moins de 2 mois
- . 3 à 2 mois
- . 2 à 3 mois
- . 2 à 4 mois
- . 4 entre 5 et 6 mois
- . 1 à 8 mois.



Age en mois

La durée du suivi s'échelonne entre 2 mois et 11ans.(Le suivi moyen étant de 40 mois avec une DS de 34) :

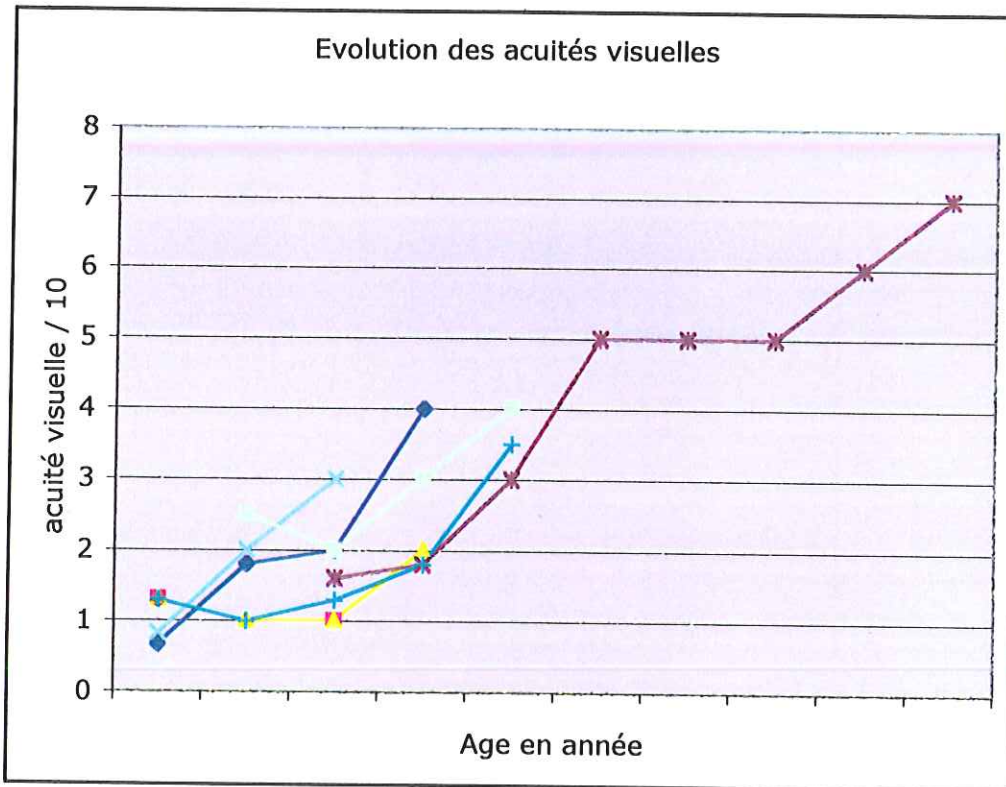
- . 3 enfants ont eu un suivi de moins de 1 an
- . 10 enfants ont eu un suivi entre 1 et 5 ans
- . 2 enfants ont été suivis plus de 5 ans.

2 des 3 enfants ayant été suivis moins de 1 an sont des cataractes 'accompagnées' comme définies ci-dessus.

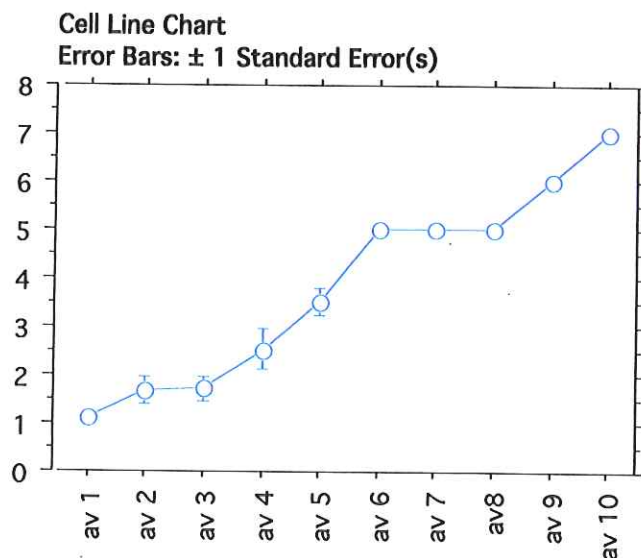
En ce qui concerne les **niveaux d'acuité visuelle** atteints au terme du suivi :

- 1 enfant possède une acuité visuelle supérieure à 5/10. Son age est de 11 ans .
- 7 enfants ont une acuité visuelle entre 1/10 et 4/10 . dans cette catégorie, la moyenne d'age est de 4,27 ans.
- 3 enfants n'ont pas coopéré lors des mesures avec l'échelle de pigassou et sont trop âgés pour êtres intéressés par les tests de regard préférentiels. Leur moyenne d'age est de 15,6 mois.
- 3 enfants présentent des signes de malvoyance profonde . 2 ont des ERG ou des PEV très alteres ;1 présente une microcéphalie doublée d'une hypertension intra-cranienne et d'une microphthalmie.

L'évolution des acuités visuelles en fonction de l'âge est décrite par le graphique ci-joint : (Les enfants n'ayant eu aucun développement visuel ont été exclus de ces statistiques)



en termes d'acuité visuelle moyenne cela donne :



Sur ce schéma , on retrouve l'âge (en année) en abscisse et l'acuité visuelle en ordonnée.

Descriptive Statistics

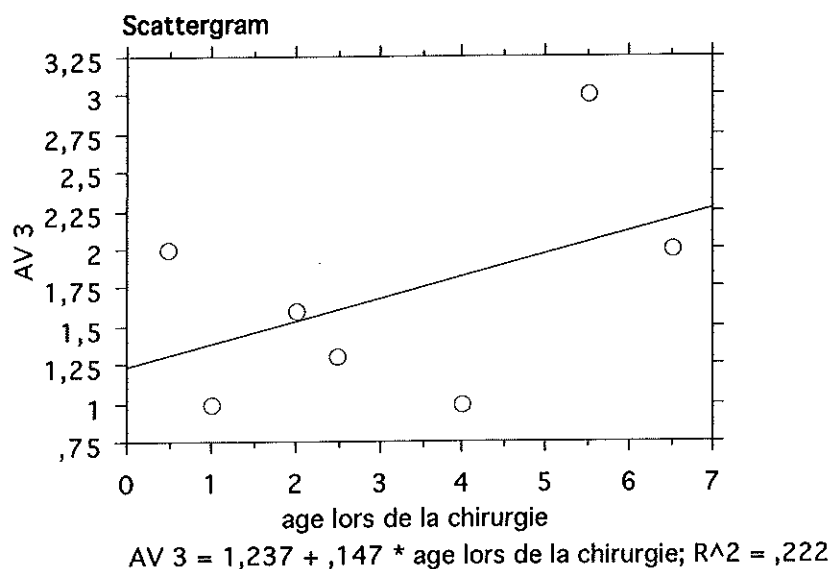
	Mean	Std. Dev.	Std. Error	Count	Minimum	Maximum	# Missing
av 1	1,115	,292	,119	6	,660	1,300	2
av 2	1,660	,654	,293	5	1,000	2,500	3
av 3	1,700	,709	,268	7	1,000	3,000	1
av 4	2,520	,965	,432	5	1,800	4,000	3
av 5	3,500	,500	,289	3	3,000	4,000	5
av 6	5,000	•	•	1	5,000	5,000	7
av 7	5,000	•	•	1	5,000	5,000	7
av 8	5,000	•	•	1	5,000	5,000	7
av 9	6,000	•	•	1	6,000	6,000	7
av 10	7,000	•	•	1	7,000	7,000	7

On voit sur ces différents graphiques que l'acuité visuelle semble liée à l'âge de l'enfant. La progression est quasiment linéaire.

La barre des 3/10 est acquise plus tardivement que chez les enfants phiques, mais la progression semble se poursuivre régulièrement. On remarque des gains acquis à des âges « tardifs ».

En fait, on pourrait comparer cela à un retard de maturation des performances visuelles.

Si on met en rapport l'âge lors de la chirurgie et l'acuité visuelle à l'âge de 3 ans, on obtient le graphique suivant :



Sur ce graphique, l'âge lors de l'intervention est exprimé en mois.

La pente de la ligne de régression ne montre pas de corrélation significative.

Il n'y a aucun cas d'**amblyopie** de plus de 1 ligne entre les 2 yeux pour les enfants chez lesquels l'acuité visuelle est testable. Les autres enfants n'ont pas de comportement évoquant une amblyopie.

En ce qui concerne la **vision binoculaire** :

Elle n'a pu être mise en évidence chez aucun des enfants.

Seuls 5 enfants ont une **déviatiion strabique** qui excède 10 dioptries.

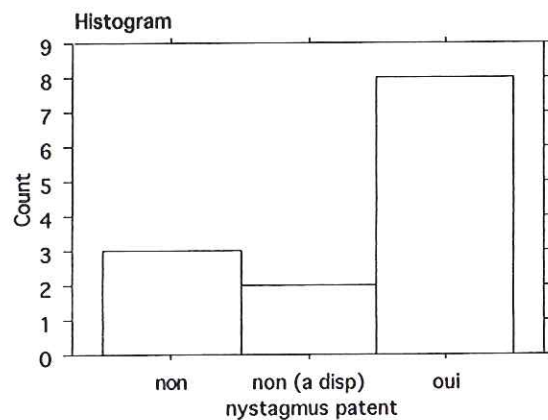
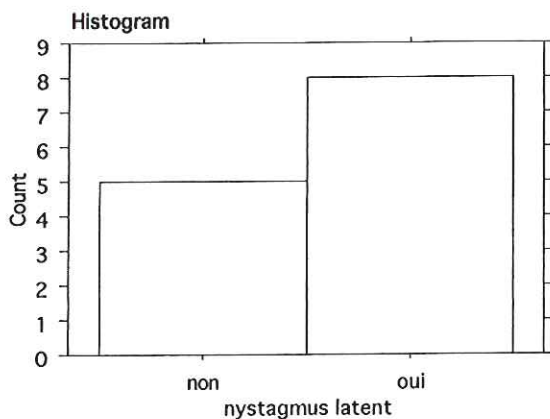
Tous dans le sens de l'esotropie. Mais 3 enfants ont bénéficié d'injection de toxines botuliniques : 2 sont toujours en microtropie suite à celle-ci, 1 a subi ensuite une cure chirurgicale du strabisme .

Donc au total 8 enfants ont présenté un strabisme horizontal excédant 10 dioptries.

Il a été noté une **Déviatiion verticale dissociée** chez 7 de ces enfants.

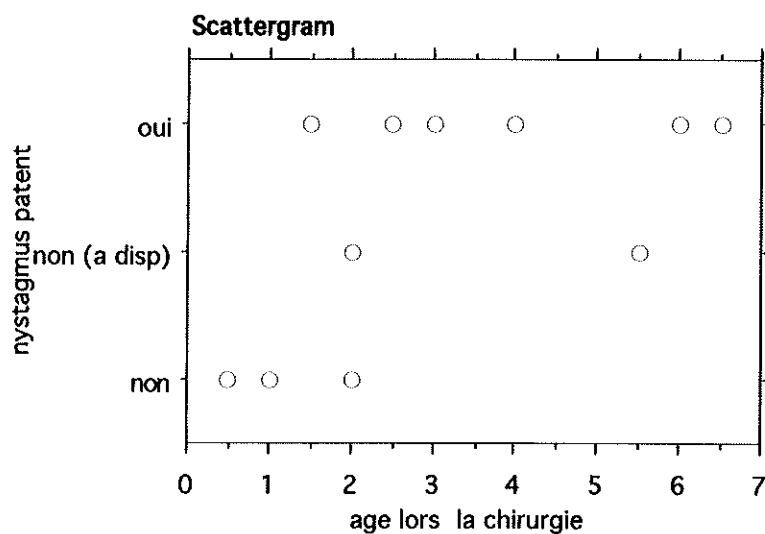
Aucun des enfants de cette série n'est exempt de **nystagmus** (2 enfants ont été exclus car ils présentent une errance du regard).

Il y a 9 cas de nystagmus patent ; 9 cas de nystagmus manifeste latent . 5 enfants présentent les 2 tableaux.



Par ailleurs, 2 enfants ont vu leur nystagmus patent disparaître pour laisser place à un nystagmus latent seul. Ces enfants ont été respectivement opérés à l'âge de 5,5 mois et de 2 mois.

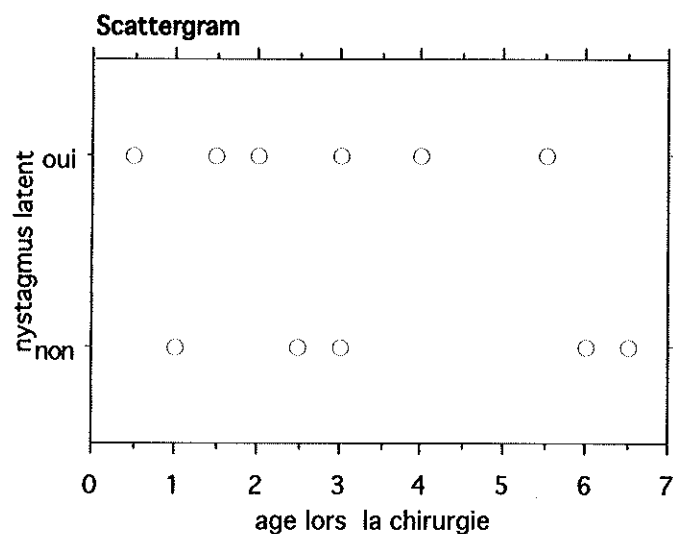
Si nous mettons en relation la présence d'un nystagmus patent et l'âge de la chirurgie (en mois), on obtient la disposition suivante :



Sur ce graphique , l'age est exprimé en mois .

On constate effectivement que les enfants opérés avant l'age de 2 mois semblent être moins touchés par cette pathologie que les enfants opérés plus tardivement.

On ne retrouve pas cette caractéristique avec le nystagmus latent :



3 des enfants souffrant d'un nystagmus patent semblent l'avoir acquis en post-opératoire (ou bien cela est un oubli de la part de l'examineur).

La moyenne des acuités visuelles à l'age de 3 ans dans le groupe atteint de nystagmus patent est de 1,3 et celle de celui sans nystagmus patent est de 1,860 :

Descriptive Statistics

	av3 sans	av avec
Mean	1,860	1,300
Std. Dev.	,773	,424
Std. Error	,346	,300
Count	5	2
Minimum	1,000	1,000
Maximum	3,000	1,600
# Missing	10	13

On a l'impression que les enfants ayant un nystagmus patent ont une moins bonne acuité visuelle . Cependant, ils ne sont que 2 dans ce groupe et rappelons aussi que 2 des enfants de l'autre groupe ont présenté un nystagmus patent qui a disparu entre temps.

La dernière analyse dans ce groupe concerne **l'hypertonie oculaire** :
Un seul des enfants de cette série a développé un glaucome congénital bilatéral.

Mais, 3 enfants ont des hypertonies retardées entrant dans le cadre de glaucome secondaire . Nous avons découvert ces hypertonies à l'age de 8 ans, de 6 ans et de 4 ans. Ces enfants ont été opérés à l'age de 2 mois, 6 mois et de 1 mois. Nous n'avons pas noté d'excavation papillaire pathologique au fond d'œil.
Un seul enfant a bénéficié de pachymetrie et celle-ci était normale (560 um).

Les chiffres tensionnels moyens atteignaient chez le premier enfant en moyenne 28 mm hg, 22,5 (avec 30 et 15) chez le second et 39 chez le dernier.

STATISTIQUES DESCRIPTIVES CONCERNANT LES CATARACTES BILATERALES TARDIVES (OPEREES APRES L'AGE DE 1 AN) :

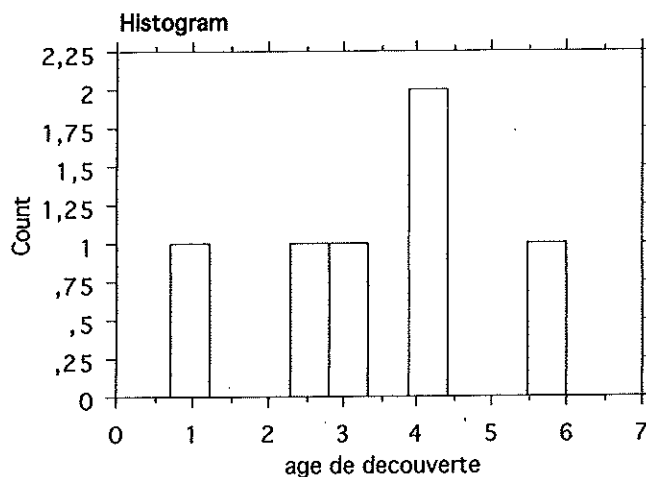
Ce groupe comprend 12 enfants (24 yeux).

Il y a 5 filles pour 7 garçons.

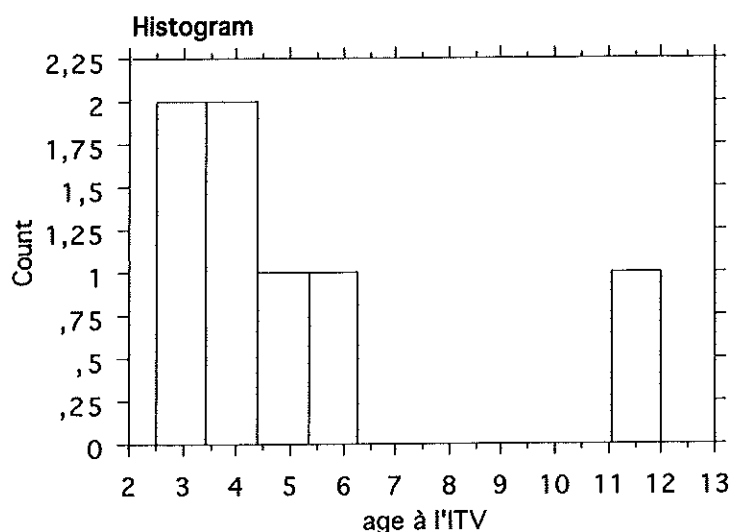
7 de ces enfants ont bénéficié d'un geste chirurgical comprenant une implantation (soit 14 yeux).

1. Concernant les 7 enfants ayant bénéficié d'une intervention avec implantation :

L'âge de découverte de la cataracte se répartit ainsi : (sur l'axe des x ; l'âge en années, sur l'axe des Y : le nombre d'enfants)



Voici la répartition des **âges au moment de l'intervention** : (sur l'axe des X : l'âge en année et le nombre d'enfant sur l'axe des Y)



Descriptive Statistics

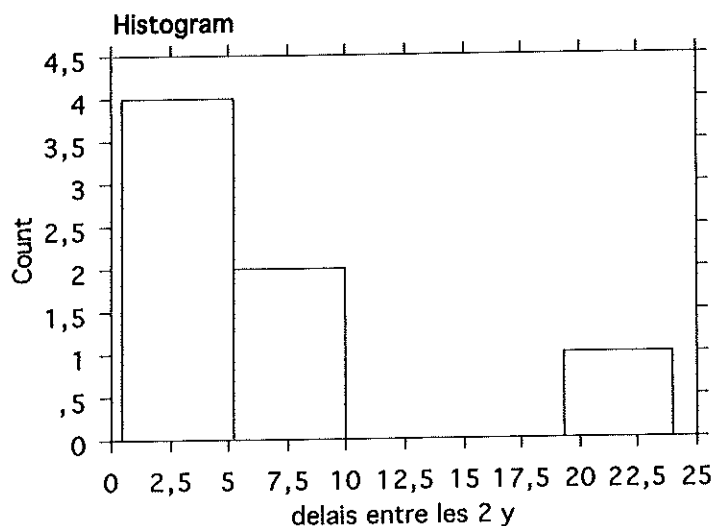
	age à l'ITV	age de decouverte
Mean	5,214	3,367
Std. Dev.	3,213	1,774
Std. Error	1,214	,724
Count	7	6
Minimum	2,500	,700
Maximum	12,000	6,000
# Missing	0	1

La moyenne de l'âge lors de la découverte de la cataracte est de 3,36 ans et de l'âge lors de l'intervention est de 5,21 ans.

Il y a donc 3 enfants qui ont bénéficié d'un suivi ophtalmologique simple avant d'être gêné par leur cataracte et donc d'être opéré. Aucun de ces 3 enfants n'a eu la nécessité d'être rééduqué en préopératoire.

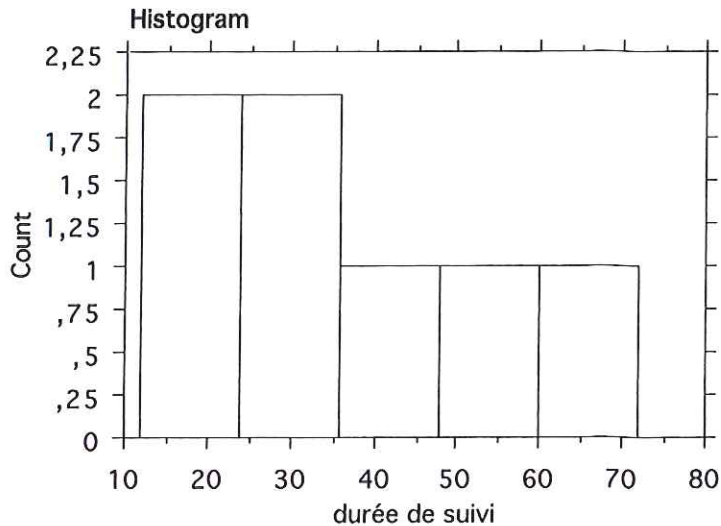
Il n'y avait d'ailleurs aucun cas de **strabisme** préopératoire.

Le délai entre l'intervention du premier œil et du deuxième œil est fonction de la symétrie de la cataracte : le délai est exprimé en mois.



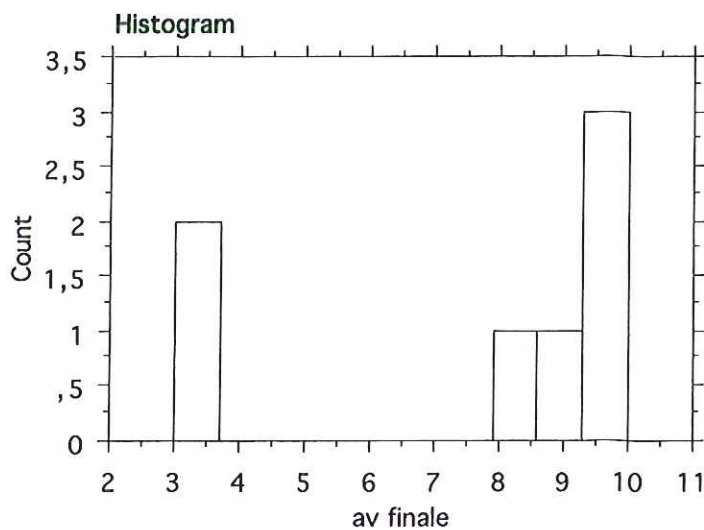
Le suivi moyen de ces enfants est le suivant :

	durée de suivi
Mean	35,714
Std. Dev.	19,948
Std. Error	7,539
Count	7
Minimum	12,000
Maximum	72,000
# Missing	0



Le suivi moyen est de 35,7 mois +/-20 mois .

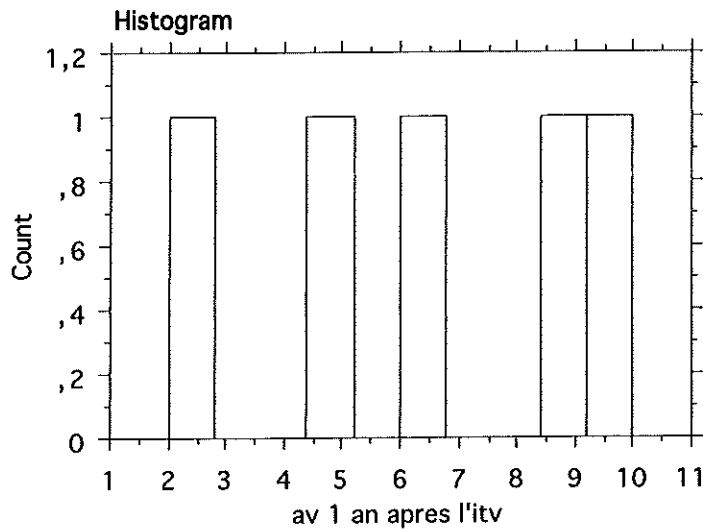
Pour ce groupe d'ages très hétérogènes, **l'acuité visuelle au terme du suivi** se répartit de la façon suivante : (sur l'axe des X le résultat sur l'échelle de Monnoyer et le nombre d'enfant sur l'axe des Y)



La moyenne est donc de 7,6/ 10.

	av finale	av 1 an apres l'itv
Mean	7,571	6,500
Std. Dev.	3,034	3,202
Std. Error	1,147	1,432
Count	7	5
Minimum	3,000	2,000
Maximum	10,000	10,000
# Missing	0	2

La moyenne 1 an après l'intervention est relativement proche puisque égale à 6,5/10. Avec la répartition suivante :



2 enfants présentent **une amblyopie relative** :

Pour ces 2 enfants, cette amblyopie est consécutive à des complications post-chirurgicales ayant nécessité des reprises.

Le premier enfant a ré opacifié l'axe optique à deux reprises , ce qui a nécessité que soient réalisé 2 discisions à 3 mois et 6 mois de l'ablation de la cataracte qui avait eu lieu à l'age de 4 ans . Un strabisme avec une dominance oculaire importante s'est installé, alors qu'il n'y avait pas de strabisme en préopératoire. Malgré la rééducation et un résultat anatomique satisfaisant , une amblyopie de 5 lignes a été retrouvée à l'age de 6 ans.

Le deuxième enfant a présenté un hyphema traumatique 1 semaine après l'ablation de la cataracte qui a persisté malgré un lavage de chambre antérieur. Là aussi, un strabisme s'est installé alors qu'il n'y en avait pas en préopératoire (l'age lors de l'intervention de cataracte était de 4 ans). Par contre dans ce cas, il n'a pas été réalisé de rééducation de l'amblyopie. À l'age de 9 ans, l'amblyopie s'élève à 2 lignes. À noter, ce dernier enfant présente un nystagmus latent contrairement au premier.

Ces deux cas mettent le doigt sur la nécessité d'égalité des handicaps entre les deux yeux.

Mis à part ces deux enfants, il n'y a aucun cas de strabisme et **de nystagmus**. Les autres enfants ont des différences d'acuité visuelle qui n'excède pas une ligne.

Un enfant opéré à l'âge de 2 ans et demi a fait la preuve d'une **stéréoscopie fine** à l'âge de 4 ans.

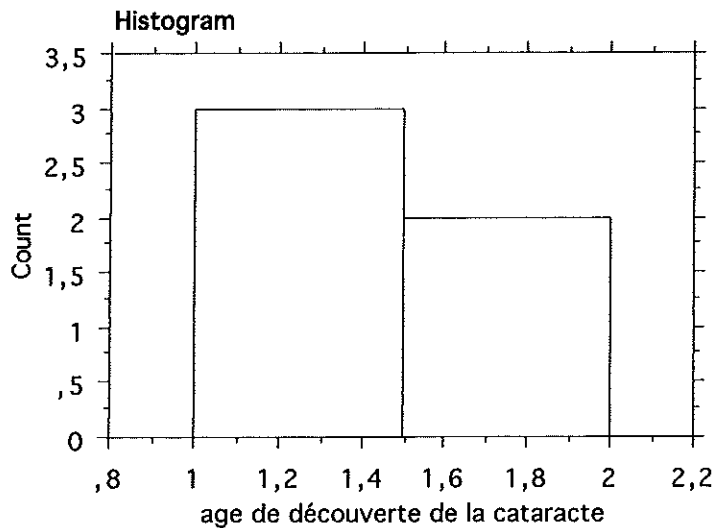
Il n'y a aucun **glaucome secondaire** de répertorier dans cette série.

2. Concernant les 5 enfants n'ayant pas été implantés :

La répartition **des ages de découverte** de la cataracte est la suivante :

Descriptive Statistics

	age de découverte de la cat...
Mean	1,400
Std. Dev.	,548
Std. Error	,245
Count	5
Minimum	1,000
Maximum	2,000
# Missing	0



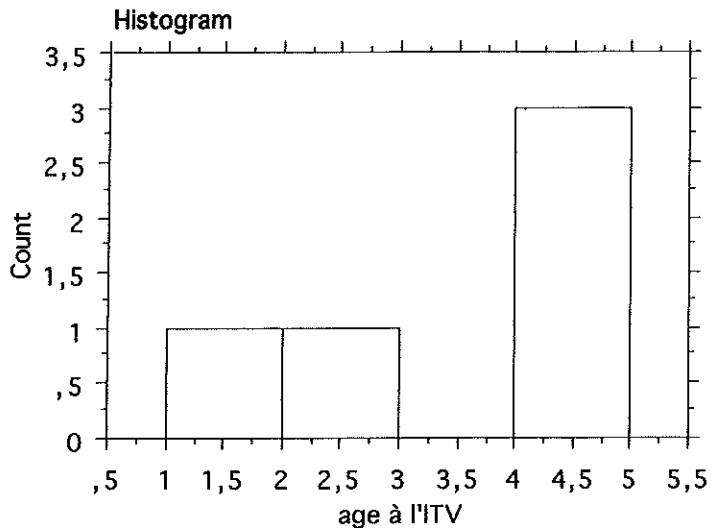
(Sur l'axe des X l'age en année et le nombre d'enfant sur l'axe des Y.)

Toutes ont été découvertes entre 1 et 2 ans.

La répartition **des ages au moment de l'intervention** :

Descriptive Statistics

	age à l'ITV
Mean	3,200
Std. Dev.	1,643
Std. Error	,735
Count	5
Minimum	1,000
Maximum	5,000
# Missing	0



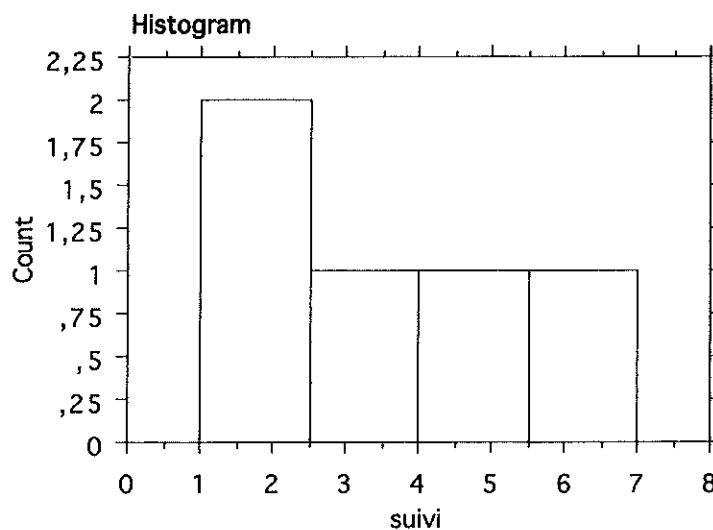
1 seul enfant a été opéré dès la découverte de la cataracte. Tous les autres ont été suivis, mais aucun n'a bénéficié de traitement orthoptique préventif . 2 enfants ont été opérés suite à la constatation d'une baisse de l'acuité visuelle accompagnée de l'apparition d'un strabisme. Les autres n'ont jamais présenté de strabisme.

Le délai entre les deux interventions s'échelonne entre 10 jours et 1 mois.

Le suivi moyen est le suivant :(le suivi est exprimé en année)

Descriptive Statistics

	suivi
Mean	3,200
Std. Dev.	2,490
Std. Error	1,114
Count	5
Minimum	1,000
Maximum	7,000
# Missing	0

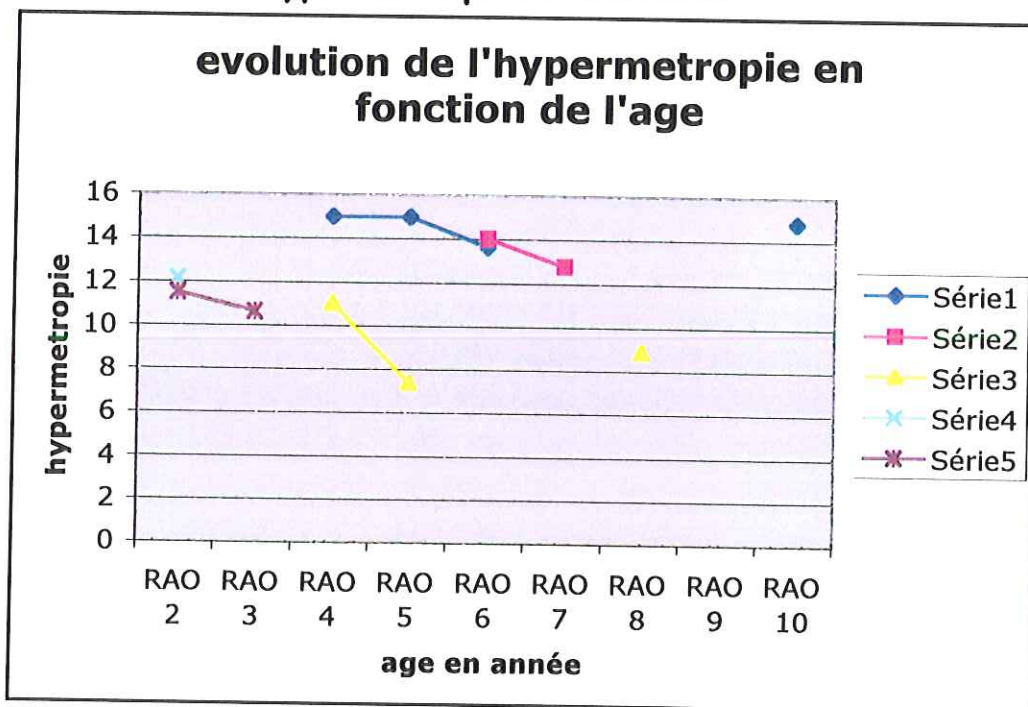


L'origine de cette amblyopie n'est pas évidente. Cet enfant opéré à l'âge de 4 ans ne présente pas de strabisme et n'a donc pas bénéficié de rééducation.

2 enfants souffrent de **strabisme** et 1 enfant présente un **nystagmus** patent doublé d'un latent et d'une DVD. Ce dernier enfant a été opéré à l'âge de 2 ans.

Il y a parmi ces 5 enfants aphaques, 1 enfant qui présente une **hypertonie oculaire** dépistée 7 ans après l'intervention (celle-ci s'élève à 25 et 46 mm de Hg selon l'œil).

Évolution de l'hypermétropie est la suivante :



ROA à 2 ans d'âge	ROA à 3 ans d'âge	ROA à 4 ans d'âge	ROA à 5 ans d'âge	ROA à 6 ans d'âge	ROA à 7 ans d'âge	ROA à 8 ans d'âge	ROA à 9 ans d'âge	ROA à 10 ans d'âge
		15	15	13,625				14,8125
				14	12,75			
		11	7,375			8,875		
12,125								
11,5	10,625							

3. Voici un tableau récapitulatif comparant les deux bras de ce groupe :

	Moyenne d'age lors de la chirurgie	Moyenne de suivi	Moyenne d'acuité au terme du suivi	Moyenne d'acuité à 1 an de la chirurgie	pourcentage de strabisme	pourcentage de nystagmus
Implantés (7)	5,21 ans	3 ans	7,571 /10	6,5 /10	28,5 %	14 %
non implantés (5)	3,2 ans	3 ans	3,2 /10	2 /10	40 %	20 %

STATISTIQUES CONCERNANT LES CATARACTES UNILATERALES PRECOCES : (OPEREES AVANT L'AGE DE 1 AN) :

Ce groupe comprend 11 enfants (soit 11 yeux) . 7 d'entre eux ont bénéficié d'une intervention avec implantation d'un cristallin artificiel. Chez ces 7 enfants, une rééducation orthoptique par occlusion à un rythme adapté à l'âge de l'enfant a été proposée dans la période post-opératoire immédiate.

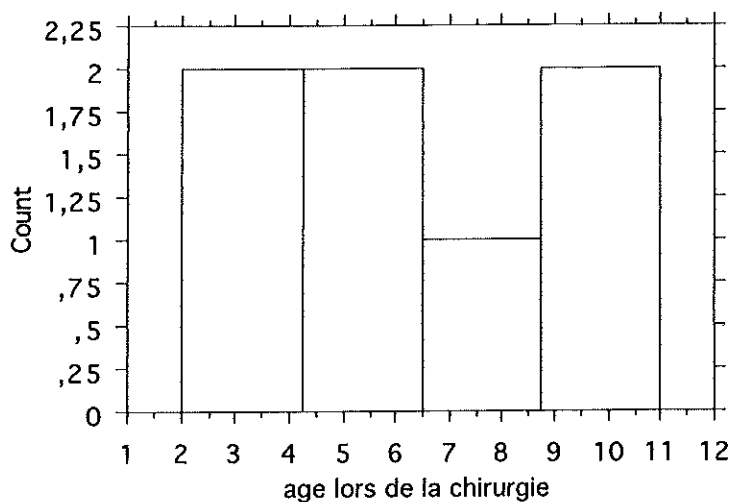
1. Concernant les 7 enfants ayant bénéficié d'une intervention comprenant une implantation:

La moyenne d'âge lors de l'intervention est de 6,5 mois.

Descriptive Statistics

	age lors de la chirurgie
Mean	6,571
Std. Dev.	3,259
Std. Error	1,232
Count	7
Minimum	2,000
Maximum	11,000
# Missing	0

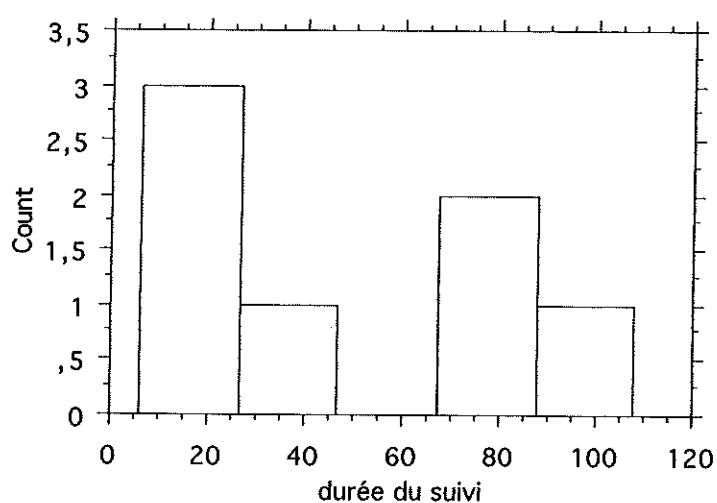
Voici la répartition des âges (en mois)



La durée moyenne de suivi est de 49,4 mois .

	durée du suivi
Mean	49,429
Std. Dev.	36,221
Std. Error	13,690
Count	7
Minimum	6,000
Maximum	108,000
# Missing	0

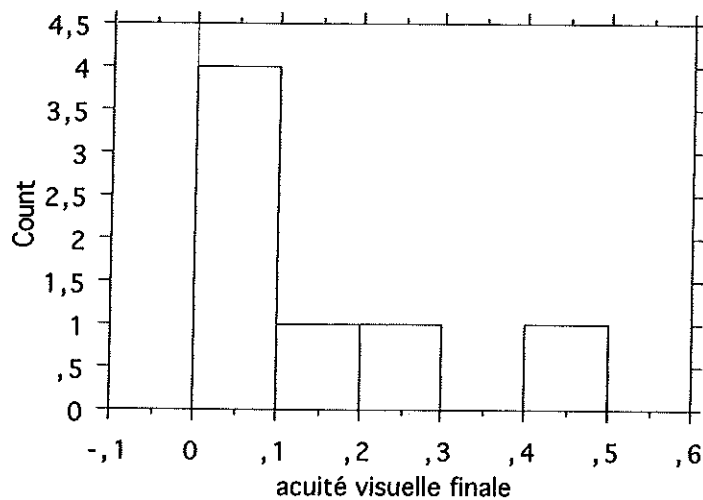
Avec la répartition suivante (en mois) pour la durée du suivi:



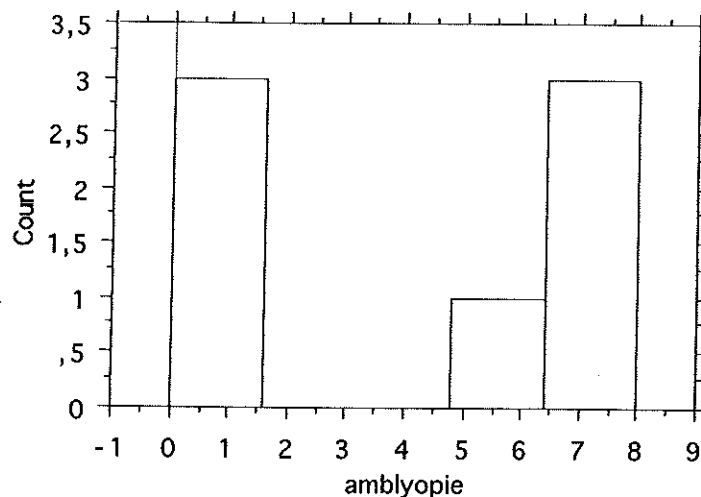
La moyenne des acuités visuelles au terme du suivi est très basse à 1,2/10 avec un maximum de 5/10.

	acuité visuelle finale
Mean	,121
Std. Dev.	,182
Std. Error	,069
Count	7
Minimum	,000
Maximum	,500
# Missing	0

Voici la répartition de ces acuités visuelles au terme du suivi :



Si on raisonne en différence d'acuité visuelle entre les 2 yeux (que l'on exprimera en ligne) ou **amblyopie relative**, on obtient les résultats suivants :



	amblyopie
Mean	4,000
Std. Dev.	3,786
Std. Error	1,431
Count	7
Minimum	,000
Maximum	8,000
# Missing	0

On voit ici que 3 des 7 enfants ont une amblyopie relative inférieure ou égale à une ligne. Ces enfants sont âgés au terme du suivi de 29 mois, 23 mois et 17 mois. Ils ont été opérés respectivement à 6 mois, 2 mois et 11 mois.

3 enfants ont des différences d'acuité visuelle supérieure à 7 lignes . ces 3 enfants ont en fait une acuité visuelle non chiffrable sur l'œil opéré. Leur age au terme du suivi est de 4 ans, 6 ans et 6 ans.

Parmi ces 3 enfants, 2 n'ont jamais développé de fonction visuelle malgré la rééducation orthoptique (mais il est noté une mauvaise observance de celle-ci dans les dossiers) et des injections de toxine botulinique en raison de la suspicion d'amblyopie motrice.

1 de ces 3 enfants a eu un développement visuel quasiment normal (avec moins d'une ligne d'amblyopie relative) jusqu'à l'age de 3ans, L'acuité visuelle de l'œil pseudophtique était alors de 3/10 et l'occlusion (au rythme de 1 jour un oeil, un jour l'autre œil) a été arrêtée par les parents . L'acuité visuelle a chuté en l'espace de deux mois. Aucune tentative de rééducation n'a été effectuée par la suite.

Le dernier enfant a une acuité visuelle au terme du suivi (9 ans) de 1/10 , c'est-à-dire 6 lignes d'amblyopie relative. L'occlusion a été maintenue avec une bonne observance jusqu'à l'age de 4 ans et l'acuité visuelle était alors de 3/10 (5 lignes d'amblyopie). Dès l'arrêt des mesures de prévention (à hauteur d'une occlusion d'un jour un œil, un jour l'autre œil) , l'acuité visuelle a chuté à 1/10.

En ce qui concerne l'incidence du strabisme :

4 enfants ne présentent pas de déviation horizontale excédant 10 dioptries (sans intervention, ni injection de toxine botulinique). Aucun de ces 4 enfants ne présente de torticolis et de nystagmus. Mais, nous n'avons pu mettre en évidence de vision binoculaire chez aucun de ces 4 enfants. Chacun de ces 4 enfants a eu dans son passé ou a une acuité visuelle de l'œil opéré supérieur à 2/10.

Sur les 3 enfants qui présentent un strabisme de plus de 10 dioptries, 2 n'ont jamais développé d'acuité visuelle de l'œil opéré. Ces 2 enfants présentent par ailleurs un torticolis et 1 souffre d'un nystagmus patent et latent. Le dernier cas de strabisme de plus de 10 dioptries n'est âgé que de 18 mois, il souffre d'un nystagmus latent sans torticolis et ne présente pas de signe d'amblyopie.

En ce qui concerne le type de rééducation orthoptique instaurée :

Les protocoles ont évolué,devenant de plus en plus agressif au début.En voici,le détail :

- Enfant n°1 (opéré à l'age de 2 mois):occlusion alternée de 23 heures du bon œil pour 1 heure du mauvais œil en postopératoire immédiat.Ce rythme est maintenu avec succès jusqu'à ses 1 ans puis un rythme de 3 jours/1jour est en place depuis 1 an avec l'obtention d'une isoacuité.

- Enfant n°2 (opéré à l'âge de 4 mois) : occlusion alternée de 1 jour pour 1 jour maintenue à ce rythme jusqu'à ses 2 ans devant l'absence d'évidence d'amblyopie. A 2 ans, une acuité visuelle est obtenue avec une différence de 3 lignes entre les deux yeux et le rythme passe à 2 jours d'occlusion du bon œil pour 1 jour de l'autre. A 5 ans, l'acuité visuelle de l'œil opéré est de 3/10 et on passe à une pénalisation de +3 dioptries du bon œil et l'acuité visuelle chute à 1/10 et s'y maintient.
- Enfant n°3 (opéré à l'âge de 5 mois) : occlusion alternée par demi-journées pendant 2 mois puis 3/4 pour 1/4 prescrit pendant 2 mois, tout cela n'est pas supporté et la rééducation est arrêtée après 4 mois de tentative infructueuse. L'œil est en fixation excentrique.
- Enfant n°4 (opéré à 6 mois) : occlusion alternée de 23 heures pour 1 heure maintenue jusqu'à ses 1 an évoluant vers 3 jours pour 1 jour la deuxième année. A 2 ans et demi, elle est en isoacuité.
- Enfant n°5 (opéré à l'âge de 8 mois) : occlusion alternée de 3 jours pour 1 jour prescrite en post-opératoire sans succès puis 6 jours/1 jour non réalisée. Des injections de toxine botulinique avec occlusion sauvage de 15 jours n'apportent pas de résultat et la rééducation est abandonnée à 2 ans avec une acuité visuelle inexistante sur l'œil opéré.
- Enfant n°6 (opéré à l'âge de 10 mois) : une occlusion alternée par demi-journée est prescrite en post-opératoire puis 1 jour pour 1 jour à 1 an. On obtient alors une isoacuité à 2 ans puis abandon à 3 ans et perte de toute acuité visuelle utile sur l'œil opéré.
- Enfant n°7 (opéré à l'âge de 11 mois) : occlusion alternée de 3 jours pour 1 jour en postopératoire et maintenue pour 1 mois. Les résultats du bébévision incitent à intensifier le rythme pour 6 jours pour 1 jour puis 6,5 jours pour 0,5 jour avec une diminution importante de l'amblyopie relative à 18 mois.

Si on étudie ces protocoles par ordre chronologique (enfant n°2 puis 6 puis 5 puis 3 puis 4 puis 1 puis 7), on remarque une amélioration des résultats optiques avec une intensification des protocoles qui sont en gros de 23 heures pour 1 heure avant 1 an puis en fonction des résultats un entretien de 3 à 6 jours pour 1 jour ensuite.

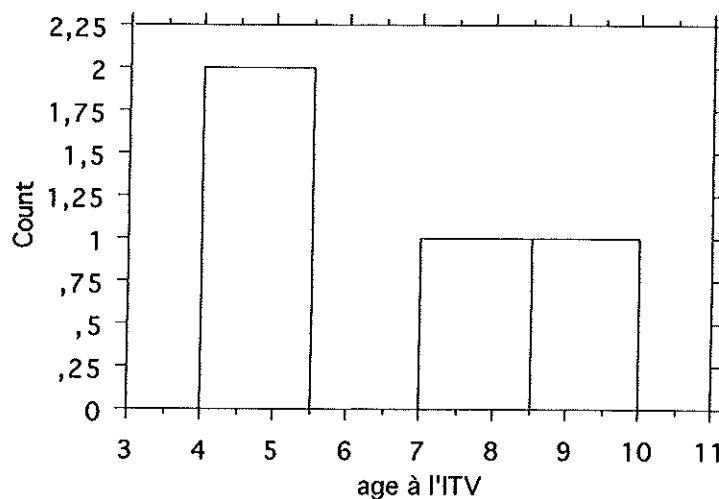
2. En ce qui concerne les 4 enfants ayant bénéficié d'une intervention sans implantation de cristallin artificiel :

La répartition des âges lors de l'intervention est la suivante :

La moyenne est de 6 mois.

	age à l'ITV
Mean	6,750
Std. Dev.	2,754
Std. Error	1,377
Count	4
Minimum	4,000
Maximum	10,000
# Missing	0

2 de ces 4 enfants ont été opérés avant l'âge de 6 mois et 2 entre 7 et 10 mois.



Le suivi moyen est de 3,5 ans. Mais la fréquence des suivis est nettement moindre que dans le précédent groupe.

	suivi
Mean	3,500
Std. Dev.	,577
Std. Error	,289
Count	4
Minimum	3,000
Maximum	4,000
# Missing	0

Aucun de ces 4 enfants n'a une **acuité visuelle** chiffrable au terme de ce suivi. Et aucun d'entre eux n'a eu une acuité visuelle chiffrable à un moment donné.

2 des 4 enfants ont bénéficié d'une **correction optique par lentille**. Dans un cas, le port de lentille a été abandonné au bout de quelques mois. Dans l'autre cas, la lentille était bien supportée au terme du suivi (4 ans).

Il n'y a pas eu de **traitement de l'amblyopie** pour 2 enfants. Chez Le troisième, les efforts d'occlusion ont été abandonnés au bout de 3 mois. Le dernier a été perdu de vue pendant 3 ans (suivi à Paris pour cause de déménagement). Lorsque l'enfant a été revu à Nantes à l'âge de 4 ans, il portait une lentille avec une occlusion au rythme de 3 jours/ 1 jour, mais l'acuité visuelle de l'œil opéré n'était pas chiffrable.

Sur le plan oculomoteur, il n'existe aucune donnée exploitable dans le dossier pour deux de ces enfants. Les deux autres présentent un nystagmus latent sans torticolis et des déviations verticales entre 10 et 20 dioptries.

L'évolution des réfractions n'est pas exploitable, car le plus souvent non mentionnées au niveau de l'œil non voyant.

STATISTIQUES CONCERNANT LES CATARACTES UNILATERALES TARDIVES (OPEREES APRES L'AGE DE 1 AN) :

Ce groupe comprend 10 enfants . Tous ont bénéficié d'une intervention comprenant l'implantation d'un cristallin artificiel.Voici les données concernant ce groupe :

age lors de l'intervention (mois)	durée du suivi (année)	acuité visuelle au terme du suivi	strabisme	Amblyopie relative (en lignes)	stéréoscopie
34	4	7	0	2	
32	2	3	0	2	
15	1	1,6	10(E)	0	
38	3	8	0	1	
19	1	2	0	0	
57	4	5	25(E)	4	
44	3	10	0	0	oui
28	1	8	20(X)	2	
57	6	6	4 (E)	4	
23	5	7	0	1	

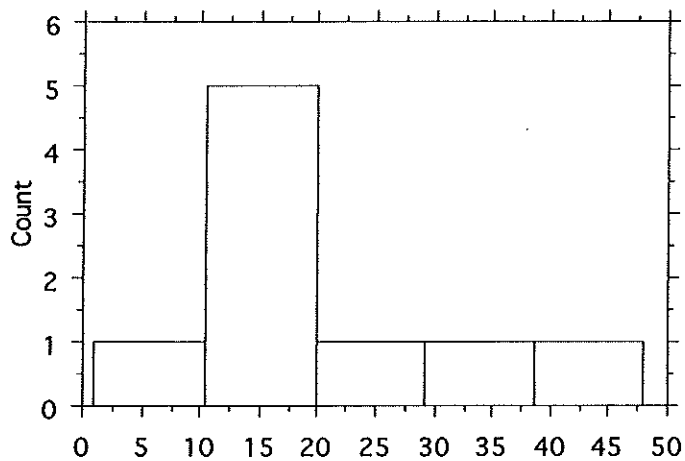
age de découverte de la cataracte (en mois)	rééducation préopératoire	nystagmus	age au terme du suivi (en année)
18	oui	non	6
15	non	non	4
13	non	oui	2
24	oui	non	6
1	non	non	2
•	oui	non	6
36	non	non	6
13	oui	non	3
48	non	non	11
12	non	non	7

Ce groupe est constitué de 8 filles pour 2 garçons .

L'âge moyen au moment de la découverte de la cataracte est de 20 mois :

	age de découverte de la cat...
Mean	20,000
Std. Dev.	14,177
Std. Error	4,726
Count	9
Minimum	1,000
Maximum	48,000
# Missing	1

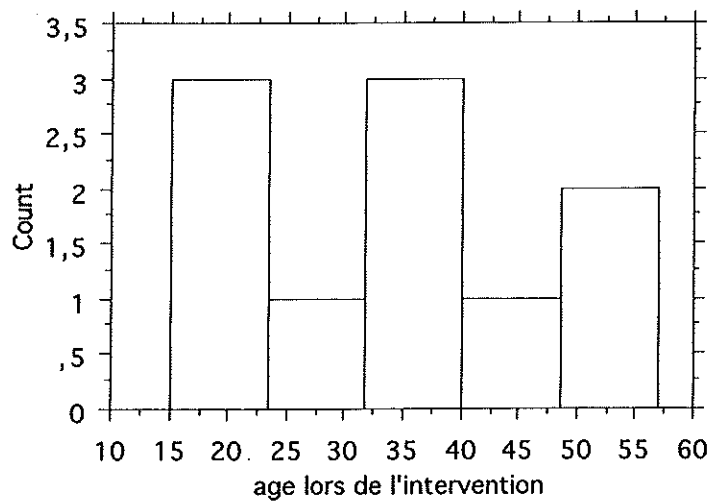
avec la répartition suivante :



(Age noté en mois)

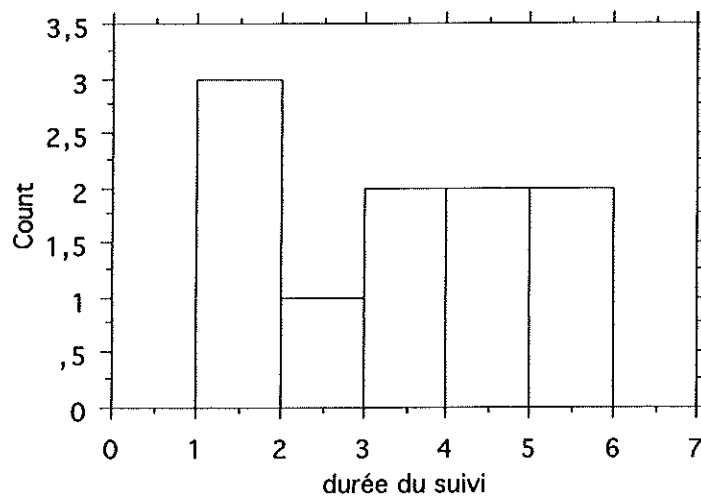
L'âge moyen au moment de l'intervention est de 34 mois.

	age lors de l'intervention
Mean	34,700
Std. Dev.	14,591
Std. Error	4,614
Count	10
Minimum	15,000
Maximum	57,000
# Missing	0



4 des 10 enfants ont bénéficié d'un traitement premier par occlusion avant que l'intervention ne soit nécessaire.

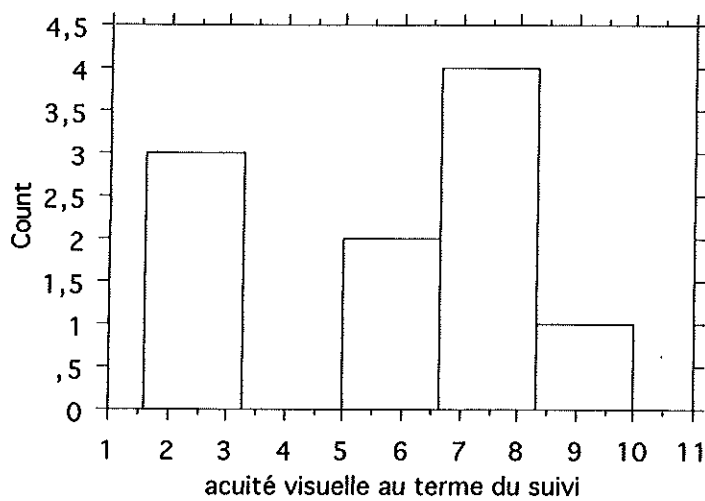
La durée de suivi moyen est de 3 ans, avec la répartition suivante :



	durée du suivi
Mean	3,000
Std. Dev.	1,764
Std. Error	,558
Count	10
Minimum	1,000
Maximum	6,000
# Missing	0

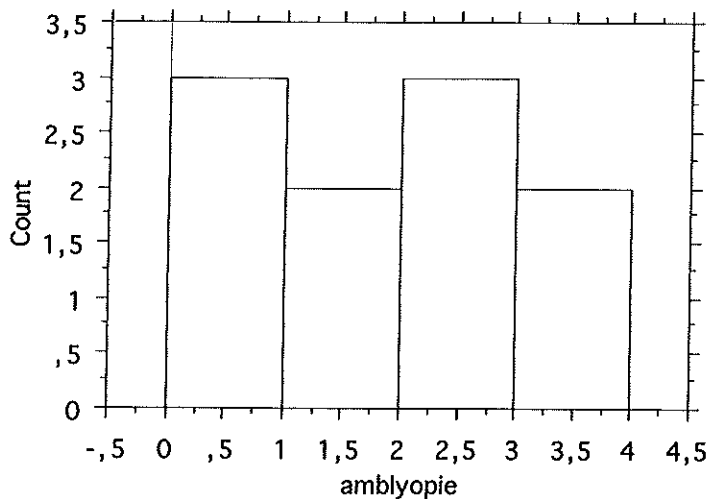
L'acuité visuelle finale moyenne au terme du suivi est de 5/10.

acuité visuelle au terme du ...	
Mean	5,760
Std. Dev.	2,804
Std. Error	,887
Count	10
Minimum	1,600
Maximum	10,000
# Missing	0



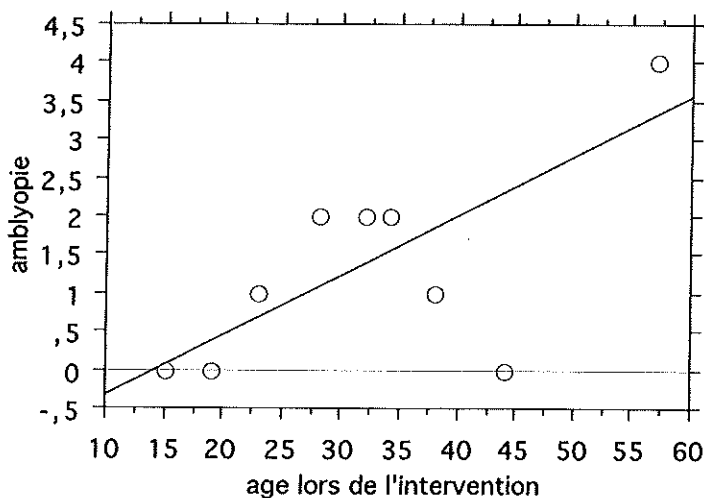
Si on raisonne en termes d'**amblyopie relative**, on obtient une amblyopie moyenne de l'œil opéré de 1,6 lignes par rapport à l'œil adelphe.

amblyopie	
Mean	1,600
Std. Dev.	1,506
Std. Error	,476
Count	10
Minimum	,000
Maximum	4,000
# Missing	0



On constate sur ces deux derniers items, que tous ont une acuité visuelle chiffrable. 2 des 3 enfants situés entre 0 et 1 ligne d'amblyopie n'ont en fait pas de différence de performance visuelle entre les deux yeux.

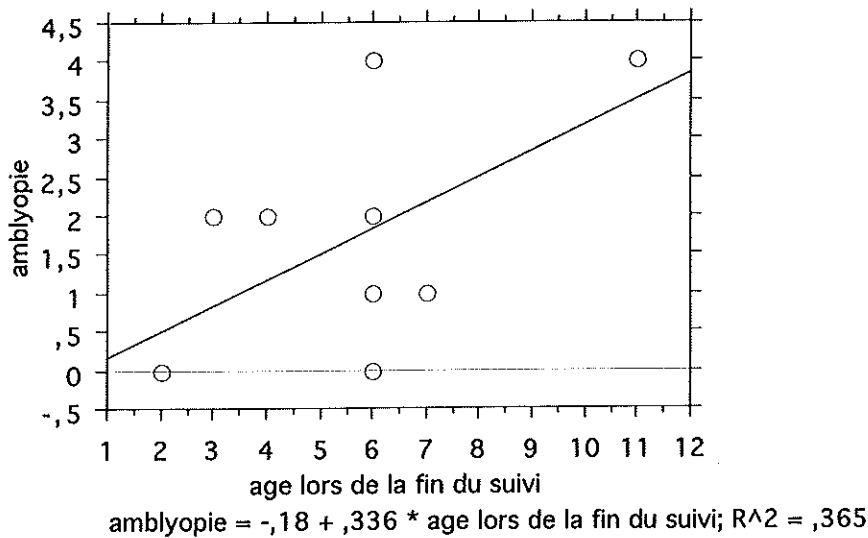
Si on met en rapport l'amblyopie et l'âge auquel les enfants ont été opérés, il n'y a pas de lien statistique.



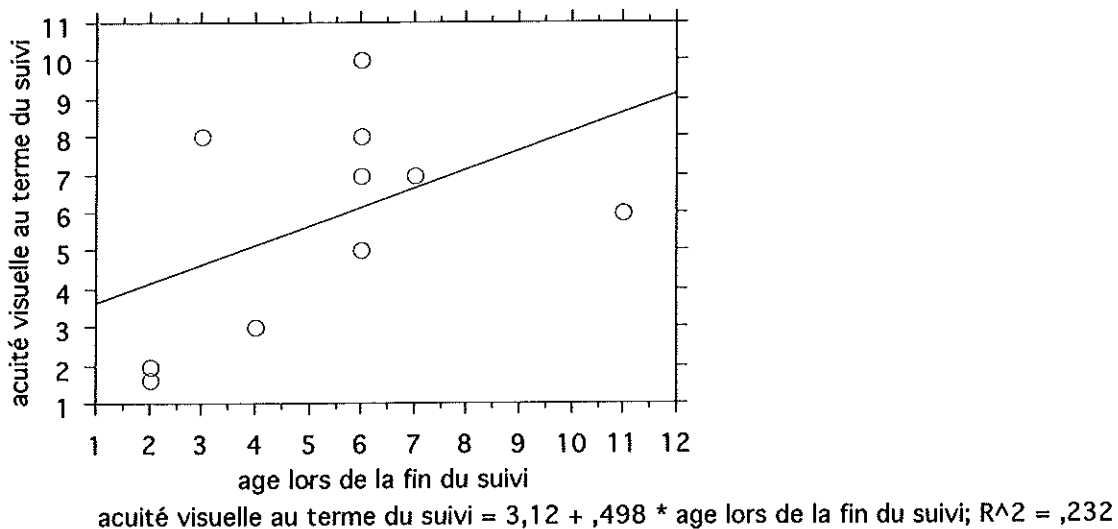
$$\text{amblyopie} = -1,113 + ,078 * \text{age lors de l'intervention}; R^2 = ,574$$

Cependant, il faut noter que les âges auxquels l'amblyopie a été évaluée sont très hétérogènes (de 2 à 11 ans). Nos échelles de vision étant peu discriminantes pour les acuités visuelles basses, les amblyopies des enfants jeunes ont été sous-évaluées et celles des enfants plus âgés ont été exagérées car la progression entre les lignes pour les acuités visuelles hautes est très faible. Il est donc difficile de se faire une idée des performances visuelles des enfants en fonction de l'âge auquel ils ont été opérés si on ne les teste pas tous au même âge. Hélas ceci impliquerait une durée de suivi dont je ne dispose pas pour les enfants les plus jeunes.

On ne trouve pas de relation entre l'amblyopie (toujours exprimée en ligne d'acuité visuelle) et l'âge au terme du suivi :



Si on met en rapport l'acuité visuelle et l'âge lors de la fin du suivi, on obtient le graphique suivant :

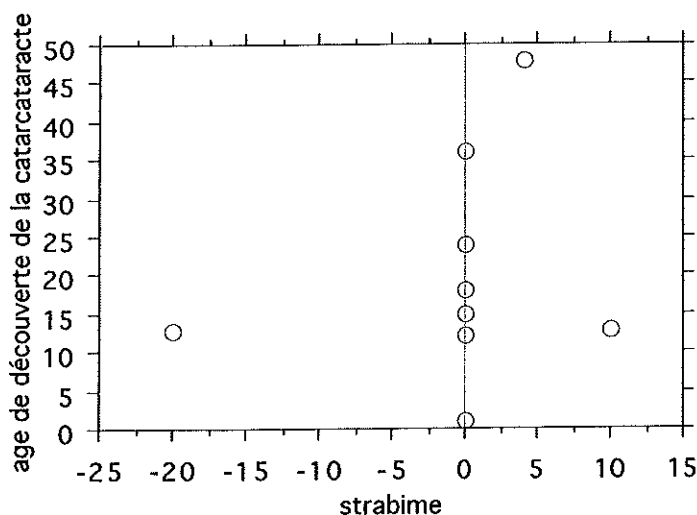
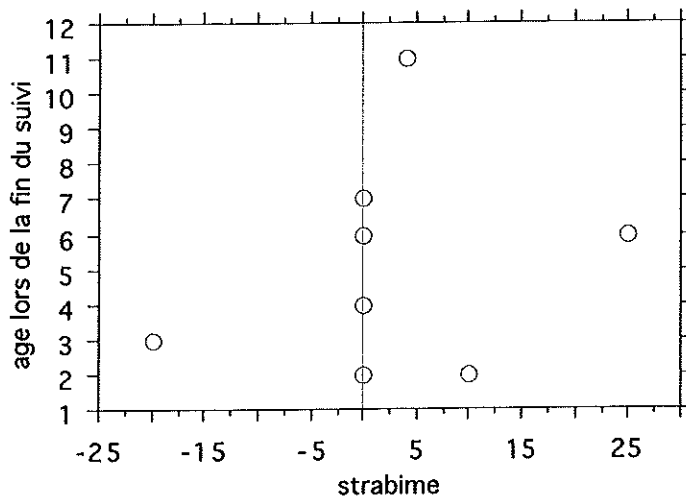


On ne retrouve pas de progression des performances visuelles avec l'âge comme dans les cataractes unilatérales .

Il est à noter que 9 enfants sur 10 ont bénéficié d'une rééducation post-opératoire dont les taux d'observance sont excellents dans cette série (100%).

Il a été retrouvé une stéréoscopie chez un enfant ; cet enfant a retrouvé une vision du relief après avoir récupéré une isoacuité par occlusion du bon œil suivant un programme qui s'est échelonné sur 1 an.

Seuls 3 enfants ont une **dévi**ation strabique qui excède les 10 dioptries.
2 de ces enfants ont une cataracte découverte à l'âge de 1 an :



Un seul enfant présente un **nystagmus** de type latent. Il a été opéré à l'âge de 14 mois.

NB : je n'ai retrouvé qu'un seul enfant opéré de cataracte unilatérale tardive sans implantation. Celui-ci présentait une cataracte partielle à l'âge de 6 mois, opéré à l'âge de 4 ans sans rééducation préopératoire ni postopératoire. Il ne possède pas d'acuité visuelle chiffrable sur l'œil opéré et présente un strabisme important et instable.

DISCUSSION CONCERNANT LES CATARACTES BILATERALES :

1. Introduction :

La littérature concernant les cataractes congénitales s'avère être très prolixe et en même temps toutes les séries éditées ont été faites sur des populations hétéroclites, le plus souvent de façon rétrospective et selon des critères variant pour chaque auteur.

Tout d'abord, il n'y a pas de **définition de la cataracte précoce**. Nous avons mis la barre à 1 an (Pour être plus précis : intervention ayant eu lieu avant l'âge de 1 an) ; c'est un choix tout à fait arbitraire. Lesueur (23) a mis la barre à 8 mois. Certains mélangent dans leur résultat tous les âges d'intervention. Dans le bulletin de la société française d'ophtalmologie de 1993 (16) , Kennel analyse les résultats fonctionnels des cataractes bilatérales : les très bons résultats (c'est-à-dire une acuité visuelle supérieure à 7/10) sont chez les enfants dont la moyenne d'âge lors de l'intervention est de 8,5 ans. La moyenne d'âge opératoire des enfants ayant recouvert une acuité visuelle inférieure à 3/10 est de 46,5 mois (un peu moins de 3 ans). Il est donc clair que pour donner un sens aux résultats obtenus, il faut séparer les cataractes opérées précocement des autres afin de tenter d'homogénéiser les groupes.

Par ailleurs, en ce qui concerne les **résultats fonctionnels comme les acuités visuelles** ; nombreux auteurs moyennent les acuités visuelles au terme du suivi. Or un 2/10 à 10ans n'a pas la même valeur qu'un 2/10 à 2 ans . et le chiffre issu de la moyenne ne signifie pas grand-chose si on ne rend pas le groupe homogène pour l'âge. C'est ainsi que dans le bulletin de la société française d'ophtalmologie précédemment cité, l'âge moyen auquel l'acuité visuelle finale a été déterminée n'est pas précisé, ce qui rend difficile l'interprétation des performances visuelles.

Une autre difficulté vient des **échelles d'acuité visuelle** utilisées. En France, on utilise majoritairement des échelles à progression décimale dès que l'enfant est capable de s'exprimer et les cartes de Teller en âge préverbal. La première approximation réside dans le fait de moyenner des acuités visuelles dont le rythme de progression n'est pas linéaire. Les anglo-saxons utilisent la méthode de holladay et Praeger ($AV = \log(1000) - \log(\text{dénominateur de la valeur du Snellen})$) ou encore le logarithme de l'angle minimal de résolution ($\log(MAR)$) pour parer à ce problème . Par ailleurs l'échelle de pigassou est peu discriminante pour les faibles acuités visuelles ; précisément les chiffres que l'on utilise le plus

chez les enfants atteints de cataracte. Cela handicape probablement l'analyse de l'évolution de leur performance visuelle. Nous y reviendrons plus tard.

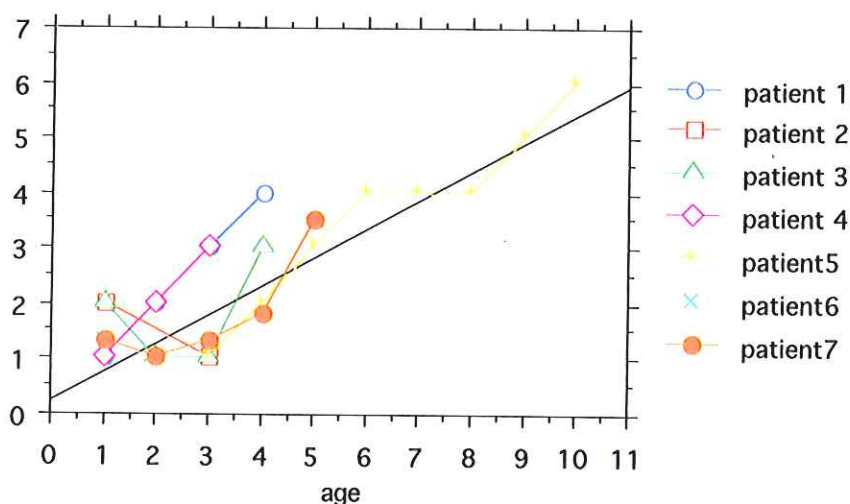
2. En ce qui concerne les acuités visuelles des enfants atteints de cataracte bilatérale et opérés avant l'âge de 1 an :

Pour toutes les raisons énumérées plus haut, il est difficile de comparer nos résultats à ceux de la littérature.

L. Lesueur (23) retrouve sur 36 yeux opérés de cataracte bilatérale sans implantation avant l'âge de 8 mois une acuité visuelle moyenne à 5 ans de 0,243. Seuls 2 de nos patients ont pu bénéficier d'une acuité visuelle à l'âge de 5 ans et leur moyenne donne 0,325. Je n'ai pas trouvé dans la littérature d'autre étude donnant des moyennes d'acuité visuelle à un âge donné : tous les autres se contentent de moyenner les acuités visuelles au terme du suivi.

Il est cependant intéressant de noter que Parks et al (31) a montré une liaison statistique forte entre bon résultat visuel et long suivi post-opératoire dans le sous-groupe des cataractes nucléaires. Ce type de cataracte est précisément celui que présente les enfants opérés avant 1 an (80 % des 53 yeux présentant ce type de cataracte dans sa série ont été opérés avant le quatrième mois de vie). Parks et al évoquent pour expliquer cela un phénomène d'apprentissage des optotypes ou un effet positif cumulatif de l'occlusion alternée avec le temps.

Pour ma part, j'ai déjà avancé précédemment émis l'hypothèse d'un retard d'acquisition des performances visuelles corroboré par le schéma suivant :



Ce schéma montre l'évolution des acuités visuelles des patients opérés de cataractes bilatérales avant l'âge de 1 an sans implantation. On y constate une amélioration progressive des performances qui se poursuit au-delà de 6 ans. Le patient numéro 5 atteint ainsi 7/10 à l'âge de 11 ans et ne dépasse la barre des

3/10 qu'à l'âge de 6 ans et demi. En moyenne ces enfants ont plus de 4 ans lorsqu'ils atteignent les 3/10.

Un autre auteur a remarqué cette amélioration tardive des performances visuelles. Il s'agit d'un Suédois, Monsieur Abrahamsson (2) et il a noté ainsi dans une série de 108 cataractes congénitales l'histoire de 3 enfants qui sont restés à des niveaux d'acuité visuelle très bas jusqu'à l'âge de 7 ans puis ont développé progressivement après cet âge des performances visuelles et ce jusqu'à l'âge de 13 ans. Tout cela suggère que les handicaps entraînés par l'état d'aphaïque ralentissent les acquisitions visuelles mais ne les limitent pas forcément autant que le suggèrent les moyennes d'acuités visuelles que l'on rencontre dans la littérature. Il est intéressant de tenir compte de cela dans les résultats comparatifs entre enfant ayant bénéficié une intervention avec implantation et les aphakes.

Au total, concernant l'évaluation des acuités visuelles après chirurgie de cataractes bilatérales, il faudrait prendre en compte les éléments suivants :

- Il faut séparer les cataractes totales précoces opérés avant 1 an et les cataractes partielles tardives opérés plus tard. Sinon, cela crée des groupes inhomogènes dont les résultats sont interprétables .
- Il faudrait tenir compte des acuités visuelles à un âge donné et non au terme du suivi comme la plupart des études le font.
- Il faudrait évidemment avoir le suivi le plus long possible.
- Il serait intéressant pour ces enfants qui stagnent longtemps entre 0,1 et 0,3 d'utiliser des échelles logarithmiques plus discriminantes dans ces acuités visuelles.

3. À propos des nystagmus chez les enfants atteints de cataractes précoces :

De nombreuses publications se sont intéressées au problème du nystagmus. Quelques auteurs ont fait de l'existence d'un nystagmus patent un élément pronostic péjoratif pour l'avenir visuel de l'enfant.

Lesueur (23) , sur 21 cas de cataractes bilatérales opérés avant l'âge de 7 mois retrouvent 17 cas de nystagmus patents. Nous retrouvons dans notre série 9 cas de nystagmus patent sur 13 cataractes opérées avant l'âge de 1 an. Robb (34) en retrouve 16 sur 29.

Robb (34) a retrouvé, dans une étude rétrospective concernant 29 cataractes bilatérales opérées avant l'âge de 15 mois, une acuité visuelle moyenne des

enfants atteints de nystagmus égale à 20/80 (N=16) et pour ceux qui ne présentent pas de nystagmus égale à 20/45 (N =13). Mais, l'auteur ne fait pas mention de l'âge auquel les acuités visuelles ont été évaluées (il mentionne simplement que l'âge moyen des patients au moment de la détermination des acuités visuelles finales est de 10,3 ans pour un groupe de 51 cataractes opérées à des âges opératoires s'étalant entre 1 mois et 19 ans) et ne cherche pas à savoir si les groupes sont comparables. Par ailleurs, dans cette même étude, une chirurgie précoce ne semble pas prévenir le développement ultérieur d'un nystagmus et les nystagmus semblaient apparaître entre 2 et 4 mois.

Yagasaki (44) a réalisé une étude rétrospective un peu plus rigoureuse d'un point de vue méthodologique : il a analysé les dossiers de 10 cataractes congénitales bilatérales sans autres anomalies associées, opérées avant 1 an, et présentant en préopératoire un nystagmus patent de type pendulaire. En post-opératoires, seulement 5 de ces enfants ont conservé leur symptomatologie de nystagmus patent et 3 l'ont transformé en un nystagmus latent (seulement 2 sont indemnes de cette pathologie). En comparant les caractéristiques statistiques des 2 groupes, la différence la plus évidente est le temps écoulé entre l'apparition du nystagmus et l'âge auquel l'enfant a été opéré (0,6 mois pour ceux qui ont vu leur nystagmus disparaître ou diminuer et 4,2 mois pour ceux qui l'ont gardé).

Là encore, le groupe sans nystagmus avait une moyenne d'acuité visuelle significativement plus élevée que l'autre groupe.

Ceci fait apparaître quelque chose d'important : un nystagmus préopératoire n'est pas forcément un élément de mauvais pronostic puisqu'il peut disparaître dans un nombre non négligeable de cas.

Une étude intéressante est parue récemment : Rabiah (33) a étudié le devenir visuel de 95 enfants opérés de cataracte bilatérale associée à un nystagmus patent de façon rétrospective. Seuls 46 de ces enfants ont gardé leur nystagmus patent en postopératoire. Les enfants ayant perdu ou réduit leur nystagmus ont une acuité visuelle moyenne largement supérieure à ceux qui présentent toujours un nystagmus patent sévère en post-opératoire. 82 % des enfants présentant un nystagmus léger en préopératoire l'ont amélioré contre 45 % des enfants présentant un nystagmus sévère.

Dans cette étude, le fait de réduire ou d'annuler un nystagmus n'est pas corrélé avec l'âge au moment de la chirurgie. Mais le délai entre l'apparition du nystagmus et l'intervention n'a pas été étudié. Il décrit des nystagmus persistants avec une chirurgie réalisée avant la dixième semaine de vie (9 et 10 : ces auteurs pensent qu'une chirurgie pour les cataractes bilatérales complètes réalisées avant ce terme précède l'installation définitive du nystagmus et donc en prévient l'apparition).

Au total, concernant le nystagmus patent, nous retiendrons :

- que l'acuité visuelle et amplitude du nystagmus semblent liées.
- que la présence d'un nystagmus en préopératoire ne signifie pas forcément que cet enfant s'engage vers un mauvais pronostic.
- que les nystagmus patents n'apparaissent pas forcément dans les 2 premiers mois de vie.
- que la relation entre persistance post-opératoire du nystagmus et délais séparant l'apparition du nystagmus et l'intervention est une donnée à laquelle on devrait chercher à apporter une réponse. Celle-ci paraît correspondre plus à la réalité que l'âge opératoire brut. Ceci probablement en raison du fait qu'une cataracte opérée « tardivement », c'est-à-dire après les 6 premiers mois, peut correspondre à deux entités complètement différentes : la première est une cataracte initialement partielle ayant laissé une acuité visuelle se développer et qui s'est secondairement complétée ; la seconde est une cataracte complète dès la naissance qui a été négligée. On peut aisément imaginer que les pronostics ne sont pas comparables et pourtant on confond ces deux cas si on ne tient compte que de l'âge opératoire.

Ces deux éléments (acuité visuelle et incidence du nystagmus) semblent être les paramètres capitaux pour évaluer le devenir des cataractes bilatérales opérées précocement.

Rares sont les auteurs qui parlent de stéréoscopie dans ce cas. Lorsqu'il y a stéréoscopie, il s'agit le plus souvent de cataracte opérée à la fin de la première année. Par ailleurs rares sont les enfants exempts de strabisme.

4. En ce qui concerne la délicate décision d'implanter les enfants atteints de cataracte bilatérale précoce dès la cure de la cataracte :

Nous ne parlerons pas du choix de la puissance de l'implant (une discussion sur ce sujet sera ouverte dans un chapitre à part).

LESUEUR (23) a noté une différence d'acuité visuelle statistiquement significative à l'âge de 5 ans en faveur des yeux implantés (0,5 pour 0,25). Néanmoins, le groupe implanté représente 6 patients contre 36 pour l'autre et leur moyenne d'âge lors de l'intervention diffère de 2 mois (6,5 mois pour le groupe implanté et 4 mois pour l'autre).

Un autre auteur rapporte la même chose (6) . Mais les conclusions doivent rester très prudentes et il existe un certain nombre d'inconvénients à ne pas

négliger. (Une explantation et réimplantation d'un implant de puissance adapté à l'âge adulte paraissent être un exercice très périlleux ; que se passe-t-il si à la suite d'une complication peropératoire l'un des deux yeux ne peut être implanté ?).

Là encore, cette question reste en suspens.

5. Le dernier paragraphe concernant ces enfants étudie l'incidence du glaucome secondaire :

3 enfants sur 14 ont développé un glaucome secondaire de l'aphake . Il s'agit des 3 enfants dont le suivi est le plus long ; l'incidence en est par conséquent probablement sous-estimée.

Dans la littérature, on retrouve les incidences suivantes pour le glaucome secondaire de l'aphake :

- 15% pour Keech.(15)
- 27% pour Simon et al.(37)
- 15% pour Parks et al (31) ; avec 88% de cornée de petit diamètre cornéen (mais ce critère est lié aux cataractes nucléaires qui sont opérées précocement).
- 27% des enfants opérés avant 15 mois pour Robb et Petersen (34). L'incidence semble liée à l'âge lors de l'intervention avec une raréfaction des cas de glaucome secondaire lorsque l'âge est supérieur à 3 ans (absence de cas connu dans l'étude de Robb et Petersen (34)). Dans cette même étude ou tous les enfants sont aphakes, le délai entre l'intervention et la montée pressionnelle s'étalait de 5 à 15 ans.

Le mécanisme physiopathologique est obscur ; certains accusent l'inflammation post-opératoire connue pour être beaucoup plus forte chez l'enfant que chez l'adulte, d'autres pensent à une action toxique de l'acide hyaluronique de la cavité vitréenne sur le trabeculum, ou encore à l'action toxique de masses cristalliniennes résiduelles. On peut imaginer simplement que ces globes sont atteints de malformations qui ne sont pas limitées au cristallin et qui induisent ces glaucomes .

Un résultat intéressant est celui de l'équipe de Zwaan et Al (45) qui retrouve un taux faible inférieur à 1% en cas d'implantation. Ceci serait expliqué par la restitution de la barrière capsulo-lenticulaire.

6. À propos des cataractes bilatérales opérées après l'âge de 1 an :

On a vu précédemment que le pronostic est complètement différent. La moyenne des acuités visuelles est de 7/10 pour les enfants implantés et de 3/10 pour les enfants aphakes .

Ceci rejoint les résultats de la littérature ; en effet, Bencharifa (3) identifie comme facteur de bon pronostic visuel, dans son étude, l'âge tardif d'intervention qui est lié au caractère partiel de la cataracte. Parks et al (31) montre ainsi que le pronostic visuel est lié au type de cataracte dont l'enfant est atteint (les meilleurs résultats étant obtenus avec des cataractes lamellaires dont les âges lors de l'intervention s'étalent entre 2 et 4 ans).

Voici le tableau récapitulatif des caractéristiques de chaque groupe :

	Moyenne d'âge lors de l'intervention (ans)	Moyenne de suivi	Moyenne d'acuité au terme du suivi (/10)	Moyenne d'acuité à 1 an de l'intervention	pourcentage de strabisme	pourcentage de nystagme
Implantés (7)	5,21 ans	3 ans	7,571	6,5	28,5 %	14%
non-implantés(5)	3,2 ans	3 ans	3,2	2	40%	20%

Comme on le voit, on a tendance à proposer l'implantation à des enfants nettement plus âgés. Ceci rend les résultats des 2 groupes difficilement comparables à plusieurs titres :

- D'abord, dans le groupe non implanté la cataracte a été amblyogène à un stade plus précoce de la maturation des voies visuelles et donc on peut imaginer que les moins bons résultats ne sont pas liés uniquement à l'aphaquie.
- L'âge moyen au terme du suivi est moins important dans le groupe non-implanté et donc les performances visuelles moins bonnes.

Lesueur et Thouvenin (23 et 39) ont retrouvé de meilleures acuités visuelles à 5 ans de l'intervention chez les enfants implantés, y compris pour les cataractes précoces. Ils retrouvent également de meilleurs résultats oculomoteurs dans le groupe des cataractes implantées. Mais, chacune de ces publications rétrospectives présente des biais dans la composition des groupes qui ne

permettent pas de trancher définitivement pour l'implantation. L'implantation étant plus largement pratiquée pour les cataractes unilatérales nous reviendrons donc sur ce sujet ultérieurement et nous lui consacrerons un chapitre-synthese afin d'en discerner les avantages et les limites.

Au sujet de l'incidence plus élevée d'amblyopie relative dans ce groupe de cataractes bilatérales tardives :

2 de ces enfants ont souffert de complications prolongeant le handicap visuel de façon unilatérale. Il est intéressant de voir que la dissymétrie des handicaps même à un âge tardif à immédiatement déclencher un strabisme qui n'existait pas du temps de la cataracte. Pour le premier de ces enfants, l'acharnement des thérapeutiques d'occlusion dont il a fallu faire montre rappelle le traitement que nécessite les cataractes unilatérales.

Pour le deuxième enfant et celui qui n'a pas été implanté, il semble que leur âge a induit des comportements différents quant à la prévention de l'amblyopie de la part de l'équipe soignante. L'amblyopie fonctionnelle a été méconnue.

Ceci mets le doigt sur un élément qui me semble important de dégager quant à la prise en charge des cataractes de l'enfant : la période sensible pendant laquelle les capacités visuelles de l'enfant sont capables de s'améliorer ou de se dégrader est très long. Il s'agit d'un suivi vigilant de très longue haleine pour le patient, les parents et l'équipe soignants. Et même pour ce groupe de cataracte au sujet desquels on s'accorde à dire que le pronostic est bon, le chemin est long et parfois semé d'embûche qu'il faut savoir identifier à temps : Nous devons renforcer notre vigilance quant à l'amblyopie fonctionnelle chez les enfants plus âgés.

Un dernier commentaire concernant ce groupe : Un seul enfant est (pour l'instant) atteint d'hypertonie. Il est aphaque et il s'agit encore du dossier pour lequel le suivi est le plus long.

DISCUSSION AU SUJET DES CATARACTES UNILATERALES :

1. Pour les cataractes unilatérales précoces (opérées avant l'âge de 1 an) :

Jusqu'aux années 80, les cataractes unilatérales précoces étaient réputées pour ne donner des espérances de fonction visuelle comprise entre perception lumineuse et 20/200 (1/10)(5). Durant les années 80, plusieurs personnes dont Birch et al ont montré que des acuités comprises entre 1 et 5/10 pouvaient être atteintes grâce à des interventions réalisées avant le quatrième mois et une rééducation post-opératoire.

Les pronostics visuels semblent cependant souvent très sombres. Il y a plusieurs remarques à faire à ce sujet au vu de nos résultats :

- A priori, tout plaide pour l'implantation primaire sans limites d'âge.
- Il vaut mieux raisonner en termes d'amblyopie relative pour évaluer les résultats.
- On retrouve la notion de période sensible très longue comme pour les groupes précédents.
- L'équilibre oculomoteur semble plus stable lorsque l'acuité visuelle de l'œil opéré a été chiffrable à un moment donné de l'histoire de l'enfant et ce même si celle-ci a été perdue par la suite.

a. Concernant l'implantation :

Dans notre série, les échecs chez les enfants non implantés sont principalement imputables à l'absence de rééducation.

Lesueur (24) rapporte dans sa publication des acuités visuelles à 3 ans de l'ordre de 0,163 pour les yeux implantés et de 0,116 pour les yeux aphakes (cette différence n'est pas statistiquement significative). Ces deux groupes de cataracte unilatérale précoce comprennent 4 yeux implantés contre 7 yeux non implantés. Il rapporte par ailleurs une absence d'amblyopie plus fréquente dans le groupe des cataractes implantées (les amblyopies de plus de 2 lignes sont présentes dans 50% des yeux pseudo-phakes contre 72 % des aphakes). Ici, on voit l'intérêt de présenter les résultats en termes de différence d'acuité visuelle, tout en gardant en mémoire, l'objection faite précédemment : la progression sur nos échelles n'étant pas linéaire ; les amblyopies sont minorées pour les basses acuités visuelles et majorées pour les hautes.

Une publication très intéressante est celle de Lambert (20). Il s'agit d'une des seules études prospectives qui existe au sujet des cataractes congénitales. 25 enfants présentant une cataracte unilatérale chirurgicale avant l'âge de 7 mois ont été inclus entre 1997 et 1998 dans 5 centres différents. Il n'y a pas eu de randomisation : ce sont les parents qui ont choisi le mode de correction de l'aphakie de leur enfant après consentement éclairé (12 enfants ont été implantés ; la moitié avec des implants en PMMA, l'autre avec des acryliques hydrophobes pliables). Tous les enfants ont été évalués en une semaine de juillet par un examinateur unique au moyen des cartes de Teller. Par ailleurs, le mode de rééducation était le même pour tous les enfants : occlusion du bon œil la moitié du temps d'éveil.

	Moyenne des âges lors de la chirurgie (semaines)	Moyenne de durée du suivi (mois)	Moyenne des acuités visuelles (en log MAR)	Moyenne des différences d'acuité visuelle entre les 2 yeux
Enfants aphakes	9	18	0,82+/-0,31	0,5+/-0,28
Enfants pseudo-phakes	11	15	0,7+/-0,32	0,26+/-0,3

% d'enfants ayant une acuité visuelle normale de l'œil atteint	% de strabisme	% de reintervention
46%	92%	23%
75%	75%	83%

On remarque une meilleure homogénéité des deux bras que dans les études précédentes. Ce qui permet d'espérer que les résultats se rapprochent un peu plus de la réalité.

Une acuité visuelle en log MAR de 0,87 correspond approximativement à une acuité visuelle de 1,6/10 et 0,7 à 2/10 sur l'échelle de monoyer. Au total, l'auteur retrouve des performances visuelles meilleures chez les enfants pseudo-phakes au prix d'un pourcentage beaucoup plus important de reintervention (4 de ces enfants ont été repris en post-opératoire immédiat pour ablation de membrane cyclitique, pupilloplastie et vitrectomie antérieure ; 2 ont été repris à distance

pour cataracte secondaire, 2 pour traitement chirurgical de glaucome secondaire, 2 pour strabisme). Dans le groupe des aphakes, il n'y a eu que 2 cures de strabisme et une implantation secondaire.

L'auteur signale par ailleurs que le temps d'occlusion effectivement réalisé par les parents était moins long chez les enfants aphakes (43% des heures d'éveil contre 33%). Cette étude bien que non randomisée est la plus rigoureuse qui m'ait été donnée de lire et suggère le bénéfice visuel de l'implantation précoce dans les cataractes unilatérales au prix d'un plus grand risque de complications opératoires (à moins que cela ne soit lié à un phénomène d'apprentissage).

Dans notre pratique nantaise, nous avons rencontré de nombreuses difficultés avec la correction par lentille de contact. Entre les difficultés d'adaptation et les pertes fréquentes qui rendent le coût rédhibitoire pour les familles, il faut reconnaître que ces inconvénients nous rendent hostiles à ce mode de correction. Les américains parlent très peu d'échec avec les lentilles de contact chez l'enfant. Il s'agit peut-être d'un nouveau « french-paradox », mais celui-ci fait pencher la balance pour l'implantation primaire dès le plus jeune âge.

b. Concernant l'équilibre oculomoteur et la stéréoscopie :

Dans ces deux dernières études, il y a une grande incidence du strabisme quel que soit le mode de correction de l'aphakie et l'absence quasi-constante de stéréoscopie est de règle. Ceci contraste avec les résultats obtenus par certaines équipes qui parlent de stéréoscopie obtenue lorsque la chirurgie est intervenue très précocement :

- Wright et al (43) rapporte 13 cas de cataractes unilatérales opérées avant l'âge de 9 semaines et corrigées par lentille de contact. Parmi ces enfants, 8 ont des déviations strabiques inférieures à 10 dioptries. 5 de ces 8 enfants ont fait la preuve d'une fusion motrice au test de convergence (amplitude de vergence fusionnelle de 16 à 20 dioptries en convergence). Seuls 3 de ces 5 enfants ont des tests de fusion sensorielle positifs (1 avec les tests Titmus et Randot et deux seulement au titmus). Tout d'abord, la première objection est que l'on peut lire les stéréogrammes du titmus en monoculaire ou en alternant rapidement entre les deux yeux chez les strabiques. En fait, la « bonne nouvelle » de ce rapport serait peut-être simplement que 8 enfants sur 13 ont un développement satisfaisant de l'acuité visuelle et que 8 sur 13 ont un équilibre oculomoteur sans être parfait lui aussi satisfaisant. Wright pense que les bons résultats sensoriels de son étude sont liés à des régimes d'occlusion « allégés » qui ne dépassent pas 50% du temps d'éveil. Il recommande par ailleurs que soit réalisée une occlusion bilatérale en préopératoire chez les enfants âgés de moins de 4 mois et qui présente

une cataracte unilatérale occlusive . Il accorde peu d'importance au fait que ces enfants ont été opérés tôt et compare ses résultats à des séries où les enfants ont été opérés bien plus tard . Là encore, il est difficile de conclure : les biais méthodologiques , l'inhomogénéité des séries , les particularités de prise en charge des enfants en fonction des croyances des praticiens , voire les différences de signification des termes en fonction des écoles (qu'est ce que faire preuve d'une stéréoscopie ?), doivent nous inciter à rester humbles dans l'interprétation de ces résultats ... C'est ainsi que certains auteurs reprennent dans leurs écrits cette étude de Wright en énonçant que celui-ci a montré l'existence d'une fusion sensorielle chez 60 % des cas d'yeux opérés à 9 semaines (alors que le chiffre exact serait plutôt de $3/13=23\%$, le chiffre de 60% correspond aux 3 enfants sur 5 qui ont une fusion motrice !).

- Gregg et al (13)rapporte le cas d'un enfant pour lequel le diagnostic de cataracte unilatérale a été porté dès la naissance . Là aussi, une occlusion bilatérale a été réalisée jusqu'à l'intervention qui a eu lieu à 1 jour de vie .Une implantation a été réalisée . Une occlusion de l'œil adelphe à hauteur d'une heure par mois de vie et par jour a été préconisée jusqu'à ce qu'elle atteigne un maximum de 75 % des heures d'éveil . Ce rythme a été poursuivi jusqu'aux 5 ans de l'enfant où l'occlusion est réduite à 6 heures par jour . À l'âge de 8 ans , l'occlusion est toujours suivie. À cet âge, l'acuité visuelle de l'œil opéré est de 20/25 (0,8) pour 20/20 (10/10) à l'œil adelphe . l'enfant est orthophorique de loin et de près et possède une stéréoscopie de 50" au titmus , au randot et au worth. On voit dans cette observation que le rythme d'occlusion semble bien au-dessus de celui préconisé par Wright et n'a pas empêché qu'un équilibre oculomoteur satisfaisant se mette en place . Quant à parler de réelle stéréoscopie , il aurait été souhaitable d'utiliser des tests comme le TNO , le LANG 1 qui ne peuvent être devinés en monoculaire .
- Birch et al (5) tentent, après avoir parlé dans les années 90 de l'intérêt du traitement précoce (avant 4 mois) , d'apprécier l'intérêt d'un traitement ultra-précoce (avant 6 semaines de vie). Son étude est intéressante dans le sens où le suivi est long (entre 5 et 8 ans) et il s'agit d'une étude prospective. Elle compare le devenir de 2 groupes ;l'un opéré avant l'âge de 6 semaines, l'autre après cet âge . Pour être enrôlées dans l'étude , les cataractes devaient avoir été découvertes avant le troisième jour de vie . 88% des enfants opérés avant 6 semaines ont atteint des acuités visuelles supérieures à 20/80 (0,2) contre 33% dans le deuxième groupe . Il est à signaler que les deux groupes ont montré une assiduité égale en ce qui concerne l'occlusion et ce jusqu'à l'âge de 9 ans . Dans cette

étude, 4 enfants ne présentaient pas de strabisme et 3 de ces 4 enfants ont été opérés avant l'âge de 6 semaines. Par ailleurs, ces 3 enfants ont fait montre d'une stéréoscopie au test de Randot comprises entre 200" et 310". Ces 3 enfants ont bénéficié d'un rythme d'occlusion de 90% des heures d'éveil avant 6 mois et diminuant progressivement jusqu'à un minimum de 50% atteint entre 1 et 3 ans. L'occlusion est poursuivie jusqu'à l'âge de 9 ans. On voit donc que le protocole est « musclé », et que contrairement à ce que pense Wright le nombre d'enfant présentant une stéréoscopie n'en est pas affecté (3 sur 8 enfants). Il semble donc que l'élément discriminant est l'âge auquel est réalisée la chirurgie.

Cependant d'un point de vue pratique, cet élément n'est pas d'une grande aide. À moins de faire examiner tous les nouveaux-nés par un ophtalmologiste, nous n'avons que peu d'emprise sur l'âge de découverte de la cataracte. Par contre, il semble nécessaire, en cas de cataracte obturante, de réduire au maximum le délai opératoire.

c. Concernant la prise en charge orthoptique :

C'est dans les cas de cataractes unilatérales précoces que la thérapeutique d'occlusion prends une place capitale. Le principe de celle-ci est d'équilibrer les handicaps visuels entre les deux yeux et d'annuler la compétition entre les deux images afin d'obliger le cerveau à prendre en compte alternativement les images de chaque œil et ce jusqu'à ce que ce processus soit définitivement encré dans les circuits neuronaux. Pour cela, l'occlusion sur peau reste la technique la plus efficace du moins dans un premier temps.

En comparant les résultats des enfants opérés à Nantes et ceux précédemment cités, je suis frappée par la difficulté que nous avons à faire accepter la thérapie par occlusion puis à l'inscrire dans la durée au-delà de la scolarisation. Les taux de compliance dans la littérature américaine sont quasiment toujours excellents... Dans notre série, nous avons noté deux « barrages » :

- Le premier dès l'instauration de la thérapie en post-opératoire. Là, il est difficile de savoir s'il s'agit d'un manque de motivation des parents (ou d'autorité) ou d'un problème organique qui compromet définitivement toute récupération et explique l'acharnement de l'enfant à ne pas supporter l'occlusion du bon œil.
- La deuxième période se situe lors de la scolarisation en maternelle. Ainsi 2 enfants de notre série présentait jusqu'à l'âge de 3 ou 4 ans un développement satisfaisant de l'œil atteint. À cet âge, les efforts d'occlusion ont été stoppés et l'acuité visuelle perdue. Cependant, leur statut oculomoteur se rapproche de celui des enfants dont l'acuité visuelle

est restée satisfaisante (pas de strabisme important et instable , pas de syndrome du monophthalme congénital , ni nystagmus , ni torticollis). Il est difficile de faire une généralité à partir de 2 cas, mais il semble que les efforts d'occlusion s'ils n'ont pas été probants en termes d'acuité visuelle servent au moins à améliorer l'équilibre oculomoteur .

Là encore , on retrouve la notion de période sensible très longue et les efforts d'occlusion sont poursuivis jusqu'à environ 9 ans dans les séries américaines où les protocoles sont donnés.

Quant aux protocoles d'occlusion ; il est difficile de préconiser un taux particulier : chaque série présente des protocoles différents .

Pour notre part , nous avons vu que nos protocoles tendent à favoriser l'œil opéré presque 90 % du temps d'éveil avant 1 an et de bons résultats semblent se mettre en place sans que cela limite les performances visuelles du bon œil. Je n'ai pas trouvé de publication dont le but serait de comparer différents régimes d'occlusion .

Pour comparer, je citerai les conseils de Mortemousque(27) qui préconise :

- Soit de commencer l'occlusion du bon œil 70% du temps d'éveil et d'augmenter progressivement.
- Soit de débiter l'occlusion 2 semaines sans interruption pour les enfants de moins de 6 mois , 3 semaines pour les enfants entre 6 et 12 mois , 4 à 5 semaines pour les plus de 1 an. Puis de prendre le relais par 6 heures d'occlusion du bon œil par jour.
- Lorsqu'il existe une bonne alternance, 3 heures d'occlusion du bon œil sont réalisées.

Il semble qu'il faut surtout savoir s'adapter aux réactions de l'œil et rester vigilants car rien n'est acquis avant un âge tardif.

2. Pour les cataractes unilatérales tardives (opérées après l'âge de 1 an):

Le pronostic visuel et l'équilibre oculomoteur sont sans commune mesure par rapport au groupe précédent .

Lesueur (23) retrouve dans sa série des acuités visuelles moyennes à 8 ans de 5,5/10 chez les enfants implantés . Dans cette étude , ils comparent ce groupe (dont la moyenne d'âge au moment de l'intervention est de 67,7 mois) à un groupe de deux cataractes non implantées (opérées à l'âge de 13 mois). L'acuité visuelle est significativement meilleure dans le premier groupe . Cet écueil est l'un des

biais le plus difficile à éviter dans les études rétrospectives ; face à une technique « non établie » et dont la prédictibilité est difficile chez le jeune enfant, nous avons tendance à la proposer à des enfants plus âgés . Les résultats fonctionnels en sont améliorés avant tout à cause de l'âge des enfants.

Une autre difficulté dans l'évaluation des résultats fonctionnels de ces enfants est la disparité dans les âges et donc dans les acuités visuelles . Et nous avons vu que pour ce groupe nous ne pouvons plus contourner ce problème en utilisant l'amblyopie relative puisque sa valeur dépend aussi de l'acuité visuelle et donc de l'âge . Le seul moyen pour pouvoir rendre homogène les résultats est d'utiliser des échelles d'acuité visuelle logarithmiques ou de ne considérer l'acuité visuelle qu'à un âge donné.

Nous n'avons qu'un seul cas de stéréoscopie : nous utilisons pour affirmer cela le Lang 1 et le TNO (cet enfant y atteint 240 " d'arc). Lesueur retrouve 53 % de vision binoculaire , mais ne spécifie pas les tests.

DEUXIEME PARTIE :

- Étude des techniques chirurgicales : résultats et discussion.
- L'implantation intraoculaire : données physiologiques , expérimentales et discussion.

A. LA TECHNIQUE CHIRURGICALE :

Les techniques chirurgicales pour lesquelles ont opté les deux chirurgiens principaux ont changé au fur et à mesure du temps et en fonction des indications .Au début de cette série (les premiers enfants ont été opérés en 1990) un certain nombre de phacoplagie simple ont été réalisées évoluant rapidement vers une technique comprenant un rhexis postérieur , une vitrectomie antérieure et une implantation en chambre postérieure pour les cataractes unilatérales sans limites d'âge ou pour les cataractes bilatérales tardives

1. 48 yeux ont bénéficié d'une intervention sans implantation :

Parmi eux 10 ont nécessité une ou plusieurs reprises :

- 4 pour ré opacification de l'axe optique, parmi eux 2 yeux n'avaient pas bénéficié d'une vitrectomie antérieure et 1 de rhexis postérieur.
- 2 pour glaucome congénital.
- 4 pour blocage pupillaire ou synéchie irienne.

Ce qui fait un taux de complication nécessitant une reprise chirurgicale de 20 %.

Parmi les 38 yeux, qui n'ont pas nécessité de reprise chirurgicale :

- 4 ont bénéficié d'une phacoplagie avec rhexis postérieur sans vitrectomie antérieure . Mais pour deux d'entre eux , le but de l'intervention était esthétique et il n'y a pas eu de rééducation de l'amblyopie , ni recherche de cataracte secondaire .
- 8 ont bénéficié de phacoplagie simple. 2 enfants (4yeux) ont été opérés à l'âge de 2 mois et n'ont pas présenté de cataracte secondaire .1 cataracte bilatérale opérée à 2 mois a été perdue de vue .2 cataractes unilatérales précoces n'ont pas suivi de rééducation post-opératoire et l'incidence d'une cataracte secondaire n'a pas été recherchée .
- 26 ont donc bénéficié d'une intervention comprenant phacoplagie , rhexis postérieure et vitrectomie antérieure sans reprise ultérieure.

Au total , sur les 26 yeux ayant bénéficié d'une intervention complète (phacoplagie , rhexis postérieur et vitrectomie antérieure),24 ont été suivis et rééduqués et seulement un a présenté une opacification secondaire de l'axe visuel(4%). Sur les 9 yeux qui n'ont pas subi de rhexis postérieur ou de

vitrectomie antérieure et qui ont été correctement suivis , 3 ont présenté une opacification secondaire de l'axe visuel(33%).

2. 34 yeux ont bénéficié d'une intervention avec implantation dans le sac capsulaire :

Parmi eux 11 yeux ont été repris une ou plusieurs fois :

- 1 a présenté un hyphéma traumatique qui a nécessité un lavage de chambre antérieure puis s'est compliqué de synéchie irienne avec décentrement de l'implant .
- 1 a présenté une séclusion pupillaire .
- 2 ont été repris pour bride vitréenne.
- 1 a présenté une luxation de l'implant.
- 8 ont souffert d'une ré opacification de l'axe optique. Parmi eux,4 avait subi une phacophagie simple et 2 ,une phacophagie avec rhéxis postérieur sans vitrectomie postérieure.

Ce qui fait un taux de reprise chirurgicale de 29,5 %.

Parmi les 23 yeux n'ayant pas subi de reprise chirurgicale :

- 1 a bénéficié de phacophagie avec rhéxis postérieur sans vitrectomie antérieure , mais il n'a pas bénéficié non plus de rééducation et il n'y a pas eu de recherche de cataracte secondaire .
- 22 ont bénéficié d'une intervention comprenant phacophagie , rhéxis postérieur , vitrectomie antérieure et implantation en chambre postérieure sans reprise chirurgicale.

Au total , sur 25 yeux ayant eu une intervention comprenant phacophagie , rhéxis postérieur et vitrectomie antérieure ;seulement 2 ont été repris pour opacification secondaire(8%).3 yeux avaient bénéficié d'un rhéxis postérieur sans vitrectomie et 2 ont été repris pour réopacification de l'axe optique .6 ont bénéficié d'une phacophagie simple et 4 ont été repris pour opacification secondaire (les deux autres ont été perdus de vue). Soit un total de 66% d'opacification secondaire pour ces deux dernières techniques .

3. Discussion concernant les techniques chirurgicales (a l'exclusion de l'implantation):

Il s'agit de l'un des rares sujets qui ne prêtent plus à controverse .

Les travaux de parks (29) ont montré intérêt d'une ouverture capsulaire postérieure initiale.En cas d'implantation , la capsulotomie postérieure peut être réalisée avant (29,38,41) ou après (25) par un abord postérieur,parfois .

Pour **Oliver et al** (28), l'absence d'ouverture capsulaire postérieure entraîne une ré opacification de l'axe optique dans 100 % des cas avant 3 ans et 45 à 80% des cas entre 3 et 10 ans .

Thouvenin et al (39) retrouvent jusqu'à 70 % de ré opacification avant 16 ans .Nos résultats sont aussi largement en faveur d'un rhexis postérieur accompagné d'une vitrectomie postérieure (sinon la hyaloïde antérieure sert de support à la progression des perles d'Elschnig).

Ce dernier note cependant une tendance à la ré opacification secondaire malgré un geste complet dans 20 % des cas d'enfant opéré avant 18 mois avec implantation par progression des perles d'Elschnig en avant de l'implant . Il signale que celle-ci ne résiste pas à un simple lavage mécanique chirurgical.

C'est la raison pour laquelle , **Gimbel** (12) a proposé de luxer l'implant au travers du capsulorhexis postérieur , ce qui accolerait les feuillets antérieurs et postérieurs et entraverait la prolifération des cellules souches équatoriales .

B.L 'IMPLANTATION EN CHAMBRE POSTERIEURE DANS LE CADRE DE LA CATARACTE CONGENITALE :

Avant d'entrer dans le « vif » du sujet , il est nécessaire de faire quelques rappels de physiologie et de données de modèles pathologiques expérimentaux .

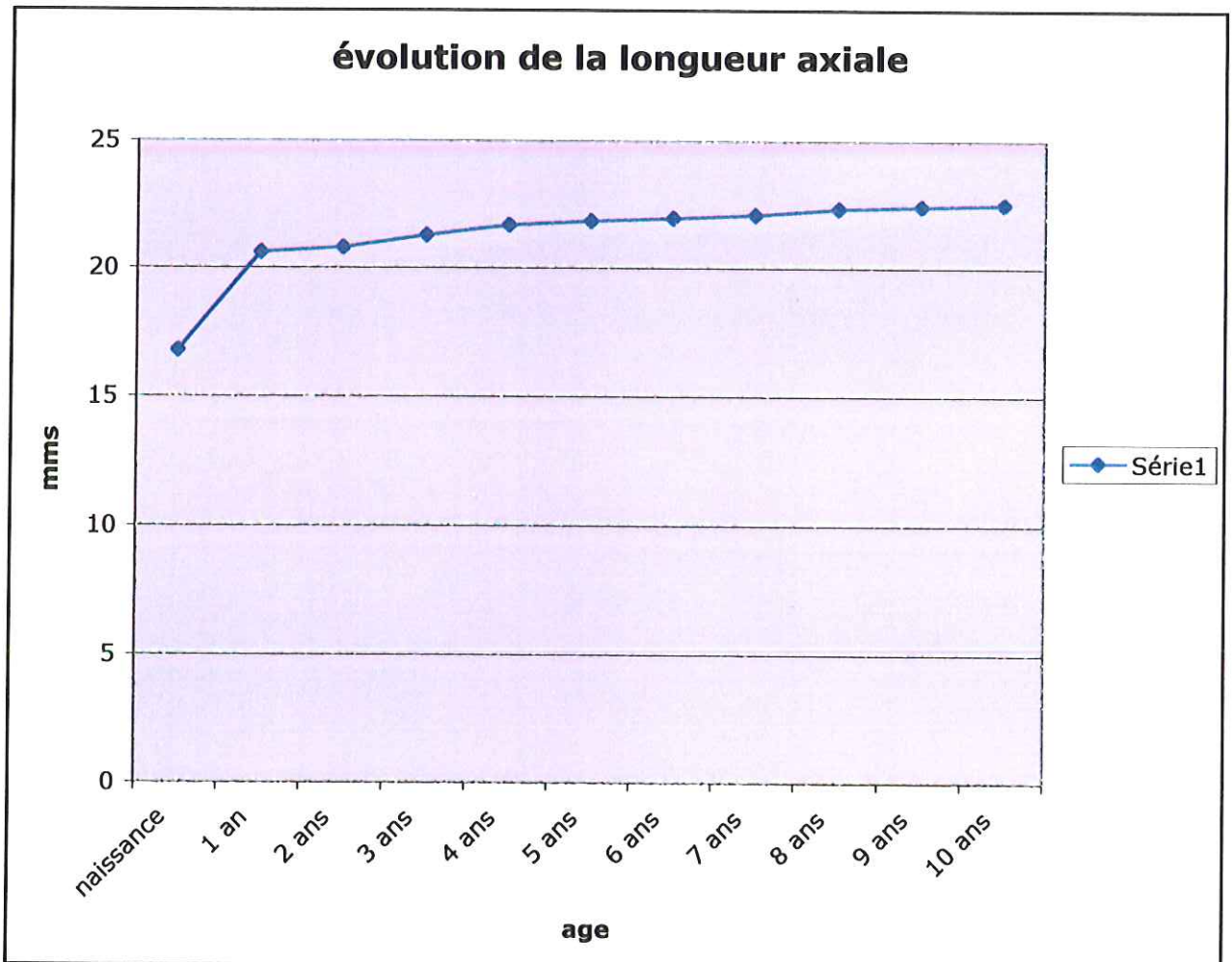
1. la croissance oculaire de l'œil phake et sain:

In utero, le cristallin est sphérique , il s'aplatit rapidement lors des derniers mois de gestation et son diamètre à terme est d'environ de 3,7 mm dans le plan sagittal pour 6 mms dans le plan frontal. Son diamètre sagittal décroît de 0,3 mms les 18 premiers mois de la vie et de 0,2 entre 2 et 5 ans .Son diamètre frontal augmente : il est de 9,3 mm à 16 ans et de 10 à 10,5 mms à l'age adulte . Les rayons de courbure antérieur et postérieur du cristallin vont augmenter jusqu'à l'age de 2 ans . Le poids et le volume de la lentille vont pratiquement doubler chaque année durant cette période.Par ailleurs la profondeur de la chambre antérieure qui est de 2,4 mms à la naissance va évoluer jusqu'à 3,4 mms à 3 ans (3,6 mms à 15 ans). Il résulte de tout cela , une grande puissance sphérique de l'œil du nourrisson et qui rapidement se modifie.

En ce qui concerne l'évolution de la croissance axiale , les données varient en fonction des auteurs mais la cinétique de croissance est la même :

- Selon Gordon et donzis (13) ; la longueur axiale moyenne à la naissance est de 16,8 mm +/- 0,6 pour un nouveau-né à terme ;la keratometrie moyenne est alors de 51,2 D+/-1,1 et la puissance cristallinienne moyenne de 34,4 +/-2,3 dioptries . La longueur axiale passera à 20 mm à 1 an , la puissance cornéenne à 44 D à 6 semaines de vie et la puissance du cristallin à 28 dioptries à 6 mois .
- Selon Larsen (21), il y a 3 périodes d'évolution de la longueur axiale lors de la croissance : la plus rapide a lieu les 18 premiers mois avec une augmentation de 3,8 mm, puis une période plus lente de la deuxième à la cinquième année à hauteur de 1,2 mms et enfin une dernière qui s'étale jusqu'à la treizième année de 1,4 mms.
- Pour Lorentz (26), les moyennes de longueur axiale sont de 15 mms à la naissance , 19 mms à 1 an ,20,5 à 2 ans ,21,5 à 3 ans , 22 à 4 ans et 22,5 à 5 ans .
- Pour Parks (30), les moyennes de longueur axiale à la naissance sont de 16,78 , de 18,21 à 6 mois ,19,05 à 9 mois,20,61 à 1 an , 20,79 à 2 ans, 21,27

à 3 ans , 21,68 à 4 ans , 21,85 à 5 ans , 21,97 à 6 ans , 22,09 à 7ans , 22,33 à 8 ans , 22,43 à 9 ans , 22,50 à 10 ans , 22,70 à 11 ans , 22,97 à 12 ans et 23,15 à 13 ans .



Donc, le globe oculaire va grandir de 4 mms la première année, puis mettre 12 ans à prendre 2,5 mms de plus avec une cinétique très légèrement plus importante entre la deuxième et la cinquième année.

Au total, la taille du globe oculaire d'un adulte est de 40 à 50 % plus grand que celle d'un nouveau-né.

2. La croissance oculaire des enfants opérés de cataractes congénitales et aphakes :

Lorentz (26) dans une étude prospective a étudié la croissance oculaire des yeux aphaques . Les résultats tendent à montrer que les croissances oculaires sont différentes en cas de cataracte bilatérale ou unilatérale :

- Pour les cataractes bilatérales , l'incidence accrue de microphthalmie n'est plus à démontrer ce qui cause une moyenne de longueur axiale

inférieure à l'âge de la chirurgie .Par la suite , l'incidence de microphthalmie diminue . Ceci signifie que la croissance de ces globes oculaires ne suit pas celle des globes sains et qu'elle change de « couloir » en cours de route . Ceci rend le calcul d'implant difficile si l'on vise une emmétropie à l'âge adulte .

- Pour les cataractes unilatérales , la longueur axiale à l'âge de la chirurgie tendait à être significativement plus grande que la moyenne . Mais la croissance est harmonieuse dans ce groupe et reste cantonnée au couloir fixé par la longueur axiale initiale . L'auteur en conclue qu'il est possible pour ces yeux de prédire l'évolution de la croissance et donc d'anticiper celle-ci lors du choix de la puissance de l'implant intraoculaire .

Rasooly (32) a étudié les longueurs axiales d'yeux aphakes après cataractes congénitales ou traumatiques . Il trouve des longueurs axiales globalement au-dessus de la normale et ce d'autant plus que l'œil est amblyope . Mais il n'a pas étudié la cinétique de croissance de ces yeux .

3. Effet de l'implantation sur la croissance oculaire :

Des travaux expérimentaux chez le bébé singe ont montré qu'un implant de taille adulte engendre un retard de croissance par compression de la pars plana (région qui détermine la croissance oculaire). Kugelberg (18) démontre la même chose avec un anneau de tension capsulaire chez le lapin .

Flitcroft (10) et Dahan (7) ne retrouvent pas de retard de croissance chez l'enfant humain implanté avec des lentilles de taille adaptées à l'âge (la taille du sulcus du nourrisson est de 10,5 à 11,5 mm).

Au total , tous ces éléments créent de nombreux paramètres à prendre en compte et de nombreuses incertitudes concernant le comportement des globes oculaires atteints de cataractes et pseudo-phakes lors de la croissance . Il faut reconnaître que ceci rend le calcul d'implant visant l'emmétropie à l'âge adulte difficile .

4. Dans quels cas préférer une implantation et quelle puissance choisir ? revue de littérature .

Vasavada (40) décide d'implanter 21 yeux dont 16 atteints de cataractes bilatérales pour des raisons socio-économiques en Indes (le coût des lentilles compromet souvent leur utilisation).

La moyenne des âges lors de l'intervention est de 4 mois (2 à 8 mois).

L'objectif réfractif était une emmétropie à l'âge adulte . Pour cela , en prenant une base de 22 dioptries pour une longueur axiale de 22 mms, il a ajouté 1 dioptries (au lieu de 2,5) par mms de longueur axiale en moins . Ceci correspond à une sous-correction de 60%.

3 ans après la moyenne des réfractions était de -3,5 sur les 7 yeux qui ont été suivis jusque-là .Les résultats fonctionnels ne sont pas bons par manque d'observance pour le traitement orthoptique .

Dahan en 1999 (8) a implanté 156 yeux de 99 enfants dont 42 cataractes unilatérales . L'auteur visait l'emmétropie en post-opératoire avec une formule SRK . Il s'est avéré que cette formule n'est pas efficace lorsque les longueurs axiales sont petites et créées une sous-correction à un degré différent en fonction de la longueur axiale . L'auteur a trouvé cette sous correction heureuse et l'a maintenu par la suite .

Il sépare ses résultats en 3 groupes .

Age lors de l'intervention	Nombre d'yeux	Moyenne des ages lors de l'intervention	Moyenne des ages lors du dernier contrôle	Longueur axiale initiale	Longueur axiale finale
1 à 18 mois	68	9 mois	7,5 ans	18,87	22,4
19 à 36 mois	36	2,3 ans	5 ans	21,4	22,17
37 mois à 8 ans	52	5,5 ans	8 ans	22,35	23,09
Réfraction post-opératoire	Réfraction lors du dernier contrôle				
+5,5+/-2,36	-0,83+/-4,29				
+3,63+/-2,18	+0,9+/-3,19				
+2,20+/-2,08	-0,4+/-3,09				

Dahan pense qu'il faut faire un compromis visant une emmétropie à un stade intermédiaire . Il conseille la sous correction suivante :

- 20% avant 2 ans et 10 % entre 2 et 8 ans .
- ou 17 mms de longueur axiale =28 dioptries.
- 18 mms de longueur axiale = 27 dioptries.
- 19 mms « « « « « « « « « «26 dioptries.
- 20 mms » » » » » » » » » » 24 dioptries.
- 21 mms » » » » » » » » » »22 dioptries.

Il y a quelques choses d'étonnant dans la quantification des sous corrections puisque pour une longueur axiale de 18 mms , Vasavada implante une puissance de 26 dioptries et pense qu'il s'agit d'une diminution de 60% et Dahan opte pour 27 dioptries ce qui correspond pour lui à 20% de rabais .

Benezra (4) en 1996 conseille d'implanter une puissance systématique de 21 dioptries . Il observe cependant que cela induit des hypermétropies de plus de 10 dioptries , ce qui entrave la rééducation orthoptique .

Thouvenin ,(39) ,compare 87 cas de cataracte congénitale implantée à 88 cas non implantés. Ils ont opté pour une implantation à tout âge pour les cataractes unilatérales et des 3 ans dans les bilatérales .

En ce qui concerne la puissance , ils ont utilisé la formule SRK et implanté la totalité du résultat dans une limite arbitraire de 26 dioptries.

Les résultats réfractifs sont les suivants :

- Pour les enfants opérés entre 0 et 6 mois : la moyenne des réfractions pour les cataractes unilatérales est de +5 dioptries pour un recul de 14 mois et pour les bilatérales de +1,25 dioptries pour un recul de 40 mois .
- Pour les enfants opérés entre 6 mois et 2 ans : la moyenne des réfractions est de 2,33 à 20 mois pour les unilatérales et de +0,57 à 29,3 mois de recul pour les bilatérales . L'auteur note une dispersion plus importante des résultats .
- Pour les enfants opérés entre 2 ans et 16 ans , ,la moyenne des réfractions est de +0,86 à 26 mois pour les unilatérales et à -0,42 à 23,7 mois pour les bilatérales . La dispersion des résultats est encore plus importante dans ce groupe .

L'auteur en conclue :

- Pour les cataractes unilatérales : Thouvenin pense qu'il faut viser l'emmétropie en post-opératoire car, selon son expérience, l'amblyopie est d'autant plus difficile à combattre qu'il reste une hypermétropie résiduelle . Il pense que les préconisations de Dahan (c'est-à-dire 80 % de la formule SRK avant 18 mois et 100% après) sont un bon compromis pour faciliter la rééducation .
- Pour les cataractes bilatérales : l'implantation est réalisée à un stade plus tardif et il faut viser l'emmétropie post-opératoire , sauf lorsque la longueur axiale est déjà très augmentées pour l'âge et laisse présager une myopie évolutive .

Lesueur (22) évalue la prédictibilité des calculs d'implant chez l'enfant : l'auteur compare les réfractions prédites et objectives à 1 mois et 3 ans de l'intervention . L'article ne mentionne pas comment ils ont évalué les réfractions prédictives à 3 ans (quelles abaques concernant la croissance oculaire ? quelles formules ?).

Les résultats ont été séparés en 4 groupes selon l'âge lors de l'intervention :

- Groupe A : opéré avant 1 an (85% du résultat de la formule SRK 2). À 1 mois , la moyenne des erreurs réfractives (ER=réfraction objective - réfraction prédictive) est de -1 dioptries . À 3 ans , l'ER est de -6,4 dioptries .
- Groupe B :opérés entre 1 et 3 ans (90% de la SRK 2). À 1 mois , l'ER est de -0,9 dioptries et de -3,6 dioptries à 3 ans .
- Groupe C : opéré entre 3 et 5 ans (100% de la SRK2). À 1 mois, l'ER est de +0,1 dioptrie et à 3 ans de -1,1 dioptries .
- Groupe D:opérés à plus de 5 ans : l'ER à 1 mois est de +0,8 dioptrie et de -0,4 dioptrie à 3 ans .

Cette publication confirme que la dérive myopique est minimale après l'âge de 3 ans et qu'elle est maximale la première année .

Les résultats à 3 ans sont intéressants aussi sous le joug des écarts-type :6,47 pour le groupe A, 3,42 pour le groupe B, 2,92 et 2,30 pour les deux derniers groupes . Cela reflète la difficulté de prédire la croissance oculaire à partir d'une longueur axiale à un très jeune âge .

L'auteur conclut à une bonne valeur prédictive du calcul d'implant puisque ils retrouvent à 3 ans postopératoire une valeur moyenne de 105% de la valeur SRK 2 dans les 4 groupes .

De Laage de Meux (19) affine l'étude dans les premiers mois de vie et recommande de réaliser les sous corrections suivantes :

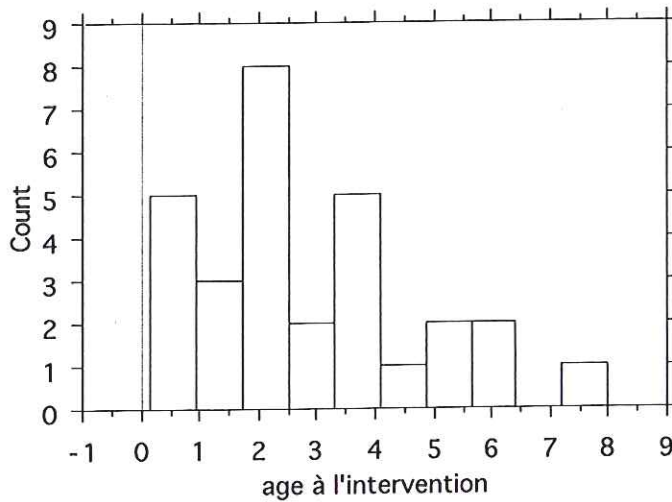
- -40% avant 3 mois .
- -35% entre 3 et 6 mois.
- -25% de 7 mois à 1 an .

En appliquant ces principes , il obtient des réfractions moyennes de +5,8 dioptries à l'âge de 1 mois, +4,56 dioptries à l'âge de 4 mois , +1,5 dioptries à l'âge de 1 an , +0,19 dioptries à l'âge de 2 ans .

5. Notre série d'enfants implantés :

29 yeux implantés dont 5 cataractes congénitales bilatérales (10 yeux) et 19 cataractes unilatérales possèdent suffisamment de données post-opératoires pour être utilisées .

La moyenne d'âge lors de l'intervention est de 2,8 ans +/- 1,9 ans avec la répartition suivante :



	age à l'intervention
Mean	2,897
Std. Dev.	1,940
Std. Error	,360
Count	29
Minimum	,150
Maximum	8,000
# Missing	0

La moyenne d'âge des enfants opérés de cataracte unilatérale est de 2,23 ans et cette moyenne pour les cataractes bilatérales est de 4,28 ans . 2 des cataractes bilatérales ont été opérées avec un intervalle entre les deux yeux de 1 an et demi .

3 types d'implant ont été posés :20 implants en PMMA dont les dimensions ont été choisies en fonction de la taille du globe et 9 implants en acryliques hydrophobes dont 5 « injectables » .

Parmi les yeux ayant nécessité une **reprise post-opératoire** , une seule est imputable à la présence d'un implant : luxation de l'implant chez un enfant de 6 ans ,15 jours après l'intervention

En ce qui concerne les puissances d'implant choisies :

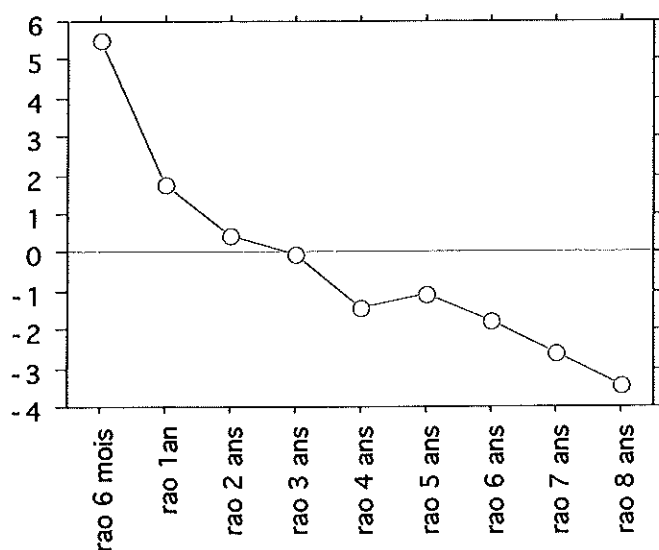
	implant théorique	implant posé
Mean	23,962	23,500
Std. Dev.	5,359	4,879
Std. Error	,995	,906
Count	29	29
Minimum	9,000	9,000
Maximum	34,000	32,000
# Missing	0	0

On peut voir sur ce tableau que la moyenne des puissances d'implant théoriques est de 23,96 dioptries et que la moyenne des implants posés est de 23,5 dioptries .

6 enfants ont été sous corrigés : leur moyenne d'âge est de 10 mois et la valeur moyenne de sous correction est de 10% de la formule SRK (allant de 20% à 6 %).

L'évolution des réfractions objectives est la suivante :

	Mean	Std. Dev.	Std. Error	Count	Minimum	Maximum	# Missing
rao 6 mois	5,500	2,121	1,500	2	4,000	7,000	27
rao 1 an	1,750	3,008	1,228	6	-3,000	5,500	23
rao 2 ans	,444	3,127	1,042	9	-3,500	5,250	20
rao 3 ans	-,025	3,465	1,096	10	-5,750	5,500	19
rao 4 ans	-1,429	4,279	1,617	7	-8,250	4,500	22
rao 5 ans	-1,115	3,681	1,021	13	-10,500	3,750	16
rao 6 ans	-1,750	4,677	1,654	8	-12,000	3,500	21
rao 7 ans	-2,583	5,009	2,045	6	-12,500	1,000	23
rao 8 ans	-3,458	4,264	1,741	6	-8,750	1,000	23



Sur ce graphique , on trouve en ordonnée la moyenne des équivalents sphériques , en abscisse l'âge de l'enfant .

On y constate qu'en dépit d'une sous correction peu importante , les réfractions objectives initiales sont nettement sur le versant hypermétrope . Cela confirme peut-être l'impression de Dahan ; la formule SRK sous-estime la puissance à implanter lorsque la longueur axiale est courte . Ceci signifie que même si l'on implante la totalité de la puissance donnée par la formule SRK , on réalise déjà un compromis qui s'adapte à la longueur axiale initiale et donc approximativement à l'âge .

6. Au total:

Pour essayer de faire une synthèse des éléments précédemment énoncés qui doivent entrer en ligne de compte lors de la décision d'implanter , on retiendra :

En ce qui concerne l'indication :

- La physiologie de la croissance oculaire fait que les myopies induites deviennent peu importantes dès 2 ans et demi .
- L'étude de Lambert (20) qui semble être la plus rigoureuse tend à inciter à implanter les cataractes unilatérales sans limites d'âge.
- Il est difficile de savoir s'il y a bénéfice à long terme d'implanter les cataractes bilatérales précoces .
- L'étude de Lorentz (25) concernant la croissance des globes oculaires atteints de cataracte incite aussi à proposer d'implanter des cataractes unilatérales dès le plus jeune âge .

En ce qui concerne le type d'implant :

- L'implant en PMMA reste la référence . Néanmoins , les implants en acrylique hydrophobe sont de plus en plus utilisés avec pour avantage la réduction de la taille de la porte d'entrée et une incidence de reprise égale .
- La taille doit être adaptée à celle de l'enfant.
- On attend les premiers résultats des implants multifocaux chez l'enfant.

En ce qui concerne l'objectif réfractif post-opératoire :

- Il me semble que le plus important pour un enfant est qu'il possède une fonction visuelle à l'âge adulte plutôt que d'avoir un globe emmétrope . À partir de là , il me semble aussi que la rééducation orthoptique est plus facile lorsque l'erreur réfractive de l'œil est moins importante . Il faut donc que l'erreur réfractive soit minime un maximum de temps durant la phase sensible .

- En conséquence , emmetropiser un nouveau-né signifie qu'il le sera pendant quelques semaines tout au plus : il faut donc sous corriger avant 3 mois de façon systématique entre 10 et 40 %.
- Par contre , il paraît licite de ne pas sous corriger plus que ne le fait la formule SRK après 9 mois-1 an.
- Il ne s'agit là que de déductions qui me semblent logiques , il n'y a pas de preuve scientifique .

CONCLUSION

Quelles sont les conditions d'un succès thérapeutique en matière de cataracte(s) congénitale(s) ?

Tout d'abord , il ne s'agit pas d'une pathologie unique et savoir reconnaître les différents « patterns » permet de s'adapter en conséquence les attitudes thérapeutiques :

Quels sont les paramètres qui conditionnent le pronostic fonctionnel ?

- Le caractère unilatéral ou bilatéral.
- Le caractère partiel ou total.
- L'âge de l'enfant .
- L'existence d'une anomalie associée.
- La motivation des parents et leur capacité de compréhension des enjeux.
- Le type de chirurgie

En quoi ces paramètres vont orienter notre attitude thérapeutique ?

1. le caractère partiel ou total :

Une cataracte obstructive est une cataracte qui interdit la visualisation du fond d'œil ou qui génère une amblyopie significative qui ne cède pas à une tentative d'occlusion. Ce type de cataracte doit être opéré au plus tôt.

Une cataracte partielle qui permet à la vision de se développer sans amblyopie importante éventuellement à l'aide de mesures d'occlusion si une dominance oculaire apparaît doit être respectée . Elle deviendra chirurgicale après la phase de croissance rapide de l'œil , si l'acuité visuelle de cet œil est inférieure à 3/10 environ et que le caractère amblyogène de la cataracte en est le facteur causal probable .Il faut comprendre que le handicap de l'aphakie ou de la pseudophakie n'est pas toujours préférable à celui de la cataracte .

2. Le caractère unilatéral ou bilatéral :

La prise en charge initiale est la même : ce qui conditionne l'indication opératoire est le caractère obstructif .

La technique opératoire est la même , incluant une phacoplagie, un capsulorhexis postérieur et une vitrectomie antérieure.

Les données actuelles semblent en faveur d'une **implantation** d'emblée dès le plus jeune âge en cas de cataracte unilatérale en visant une emmétropie la plus durable possible pendant la période de récupération de l'amblyopie (soit une sous correction de 20% de la formule SRK les premières semaines de vie, puis de 10% avant 6 mois puis la totalité de la puissance donnée par la formule SRK). Pour les cataractes bilatérales , il vaut mieux attendre la fin de la croissance rapide de l'œil soit vers 2 ans et demi pour se permettre d'implanter une lentille intraoculaire.

La rééducation a pour but d'équilibrer les handicaps entre les deux yeux : Pour les cataractes bilatérales (en cas de strabisme), il y aura égalité de régime d'occlusion ou léger déséquilibre en faveur de l'œil dominé .

Pour les cataractes unilatérales, il n'y a pas de consensus sur le régime d'occlusion idéal. Il nous semble qu'une thérapeutique agressive dès le post-opératoire immédiat permet d'obtenir une régression plus rapide de l'amblyopie et donc d'obtenir une meilleure compliance de la part de l'enfant et des parents qui constatent l'efficacité des résultats. Ces régimes de départ sont d'un minimum de 50% du temps d'éveil avant 6 mois , puis d'un minimum de 70% du temps d'éveil jusqu'à 10-11 mois , puis de 90% après 1 an et enfin 1 semaine par année d'âge par la suite. Actuellement, nous nous orientons vers 90 % du temps d'éveil dès le plus jeune âge avec de bons résultats préliminaires, puis un relais à la levée de l'amblyopie entre 3 à 6 jours d'occlusion du bon œil pour 1 jour d'occlusion du mauvais œil.

Ces régimes permettent en cas de réussite de rééquilibrer progressivement les quotas d'occlusion de chaque œil , tout en traquant l'amblyopie qui peut survenir très rapidement (les vacances d'été à la plage sont un véritable casse-tête pour l'occlusion sur peau, par exemple).

Par ailleurs , ces mesures d'orthoptie , si l'on veut un résultat durable sont à maintenir très longtemps (au-delà de 8 ans). Il faut reconnaître que la lassitude et le doute guettent les parents, l'enfant , voire le thérapeute isolé durant cette longue période. C'est pourquoi , une attitude unique , univoque , acharnée, ferme et convaincue de la part de l'ensemble de l'équipe soignante est nécessaire pour permettre aux familles de trouver les fondements et la motivation suffisante pour entreprendre un traitement qui durera des années et qui marginalise leur enfant. Dans notre expérience, l'autorité du chirurgien est d'une aide précieuse, car il constitue aux yeux des familles une référence qui permet parfois de faire passer des messages difficiles.

Il est intéressant de rappeler aussi le cas des enfants atteints de cataractes unilatérales qui malgré de bon résultat fonctionnel ont abandonné l'occlusion au moment de la scolarisation (il semble qu'il y ait une prise de conscience à

cet âge où l'enfant se rend compte que l'occlusion lui est imposée à lui seul et où la famille ne trouve plus l'intérêt d'imposer une thérapeutique qui marginalise l'enfant) mais qui malgré l'instauration de l'amblyopie ont gardé un équilibre oculomoteur plus satisfaisant que les enfants non rééduqués.

3. L'âge de l'enfant :

Finalement l'élément qui semble déterminant dans le pronostic est plutôt le délai entre déprivation visuelle et sanction chirurgicale. Cependant 15 jours n'ont pas les mêmes conséquences à 1 mois de vie et à 3 ans. Lorsque la déprivation survient sur un système visuel en pleine maturation, la désorganisation de celui-ci est plus profonde et engendre des symptômes comme le nystagmus patent à l'origine de mauvaise performance visuelle.

Le principe de base est qu'une cataracte congénitale amblyogène doit être opérée en priorité quel que soit l'âge de l'enfant et avec un délai minimal de sécurité entre les deux yeux.

4. les anomalies associées :

Celles-ci sont globalement de très mauvais pronostics. Lorsque ces anomalies sont extra oculaires, les pronostics vitaux sont souvent en cause et le problème de l'amblyopie est au second plan. Il me semble qu'il ne faut pas accabler les familles avec un traitement orthoptique.

Les anomalies ophtalmologiques associées doivent être prises en charge au besoin chirurgicalement, mais en général, le pronostic est très sombre.

Il est à noter qu'en l'absence de récupération visuelle après traitement orthoptique semblant être bien conduit, des études électrophysiologiques et une imagerie sont de mise et peuvent révéler des anomalies latentes.

5. la motivation parentale :

Comment aider les parents ?

Les parents sont le pivot de la rééducation, les résultats visuels surtout en matière de cataracte unilatérale précoce sont conditionnés par leur attitude. Ils doivent se montrer intraitables face à leur enfant et ne pas s'autoriser de compromis avec la rééducation orthoptique.

Tout cela nécessite des aptitudes que l'on qualifiera d'innées (capacité de compréhension des enjeux, rigueur, autorité...) ; mais ces prédispositions seront confortées par l'attitude de l'équipe soignante.

L'équipe « idéale » est composée du chirurgien et de ses collaborateurs (médecin et orthoptiste). Le suivi des cataractes congénitales se fera au mieux là où a eu lieu l'intervention. Le chirurgien garde, aux yeux des parents, une place particulière qui lui confère une autorité naturelle qui est utile dans les périodes difficiles.

L'attitude de l'équipe est très importante : le discours doit être le même entre les différents intervenants . Chacun se doit d'être acharné et convaincu tout en étant à l'écoute des difficultés rencontrées par l'enfant et ses proches. Il faut expliquer le fonctionnement et le développement du système visuel chez l'enfant et le faire comprendre . Le suivi d'un enfant doit être proche , régulier et au mieux avec la même personne qui saura dépister les inéluctables « baisse de régime », les excuser pour mieux repartir . L'adaptation des régimes d'occlusion ou des autres mesures de rééducation se fait à chaque consultation en fonction des résultats .

Au total , la capacité de compréhension des enjeux et de la physiologie pédiatrique des parents et leur autorité sont le pivot central de la rééducation ; mais une équipe bien structurée est indispensable pour qu'un suivi de très longue haleine se mette en place.

6. La chirurgie :

Le type de chirurgie à réaliser est maintenant bien codifié : il s'agit d'une phacoplagie avec rhéxis postérieur et vitrectomie antérieure. Il faut éviter de traumatiser l'iris qui est un facteur inflammatoire majeur . Il est évident que les chances de succès sont plus importantes entre des mains expérimentées .

La place de l'implantation et ses modalités est plus difficile à positionner :

La aussi , on voit qu'il est important que le chirurgien soit parti prenant dans la rééducation afin d'évaluer les résultats fonctionnels et réfractifs à long terme de la chirurgie qu'il a réalisée.

Au total , une évaluation systématique des enfants opérés de cataracte congénitale avec des feuillets pré-établis permettrait de conforter nos positions ou de les réévaluer .

APPENDICE :

Il m'a semblé intéressant d'inclure le témoignage suivant .

Le but n'est pas scientifique , mais il s'agit d'une personne « de terrain » à l'expérience certaine en matière de cataracte congénitale .

Le point de vue de l'orthoptiste :

Hélène Tessier est orthoptiste au sein du service d'ophtalmologie du CHU de Nantes, elle assiste Monsieur Péchereau pour le suivi des cataractes congénitales. Elle a eu la gentillesse d'écrire les lignes suivantes dont le propos relate son expérience personnelle :

« Tout d'abord en ce qui concerne les cataractes congénitales bilatérales, le sujet ne sera pas abordé dans le détail car en dehors du problème organique, ces enfants ont le même profil de prise en charge que les strabismes simples.

Il en va tout autrement pour les cataractes congénitales unilatérales.

J'éprouve les plus grandes difficultés à faire prendre conscience des objectifs du traitement aux parents et de la rigueur que celui-ci implique. Je trouve que c'est un travail ingrat que d'expliquer aux parents que le traitement devra être acharné, sans concession, pendant plusieurs années et que le gain d'acuité visuelle sera néanmoins réduit et de toute façon jamais à la hauteur de l'autre œil (contrairement à ce que l'on voit pour les amblyopies strabiques).

Au début du traitement et en cas d'échec des premières mesures de rééducation orthoptique, il m'est parfois difficile de faire la part entre amblyopie fonctionnelle et organique. Ce doute est difficile à porter surtout lorsque l'enfant montre un comportement de régression (bébé qui ne sourit plus à sa mère).

Il faut reconnaître que ces traitements sont agressifs et doivent être longs dans le cas des cataractes précoces.

En pratique, l'occlusion sur peau est incontournable et les règles de bonne conduite du traitement de l'amblyopie sont transgressées (par exemple occlusion de 23 heures de l'œil sain pour une heure de l'œil opéré chez un enfant de moins de 1 an et parfois même occlusion de 3 semaines de l'œil sain à 7 mois !) sous peine d'inefficacité totale. Ces traitements posent problème à l'entrée au primaire, obligeant à se tourner vers d'autres alternatives moins efficaces : le plus souvent toutes les méthodes de pénalisation du bon œil sur verre ne fonctionnent pas car la différence de qualité d'image demeure trop importante et il est facile de regarder par-dessus les lunettes. La réponse est alors différente pour chaque enfant : la pénalisation de près par atropine de l'œil sain

peut être une solution. Mais la nécessité de retourner à l'occlusion sur peau est fréquente. La rééducation ne devrait s'achever qu'après dix ans.

Ces traitements même bien conduits se solvent parfois par un échec : la régression comportementale d'un nourrisson ou la rééducation vécue comme un enfer par l'entourage contraignant à l'abandon.

Par ailleurs en cours de traitement, de fréquentes complications nécessitant des reprises chirurgicales viennent compromettre la lente ascension de l'acuité visuelle (cataracte secondaire, glaucome ...)

A ces difficultés viennent s'ajouter celles qui sont liées à l'éloignement quasi constant des familles (souvent plus de 100 Kms) et les difficultés d'équipement optique. En effet , les doubles foyers sont montés trop bas. Les opticiens sont peu sensibilisés au problème de la cataracte de l'enfant et sont très surpris qu'on leur demande des montages de lunule inférieure la plus haute possible.

En conclusion, je suis toujours étonnée de la confiance que nous accordent les familles : la plupart du temps, les traitements sont bien conduits et le suivi rigoureux. Ceci tient probablement au fait que le médecin référent est le chirurgien qui a opéré la cataracte et que nous nous trouvons dans un cadre hospitalier. De tels protocoles me semblent très difficiles à porter pour un ophtalmologiste ou un orthoptiste isolé. Le succès thérapeutique dépend des familles et elles ont besoin du soutien d'une équipe cohérente et soudée. »

BIBLIOGRAPHIE :

1-ABRAHAMSSON M ,MAGNUSSON G.,SJOSTROM A.,POPOVIC Z. ,
SJOSTRAND J.

The occurrence of congenital cataract in western Sweden .
Acta Ophtalmol Scand 1999 Oct ;77(5) :578-80.

2-ABRAHAMSSON M., SJOSTROM A. , SJOSTRAND J..

Delayed vision development in 3 children with congenital cataract
Klin.Monatsbl.Augenheilkd 1999 Aug ;215(2) :91-4.

3-F. BENCHARIFA , M. HALHAL , M. BELMEKKI , O. BENABDELLAH , N.
SEHSAHI , A. BERRAHO-HAMMANI .

Les facteurs de pronostic visuel dans la cataracte congenitale .
J. Fr. Ophtalmol. 1998 ;21(2) :118-122.

4-BENEZRA D.

Cataract surgery and intraocular lens implantation in children, and intraocular
lens implantation in children.
Am J Ophthalmol. 1996 ;121(2):224-6.

5-EILEEN E. BIRCH,WILLIAM H. SWANSON,DAVID R. STAGER,MARIANNE
WOODY , MARY EVERETT.

Outcome after very early treatment of dense congenital unilateral cataract
*Invest. Ophtalmol. vis. sci.*1993 ;34 :3687-3695.

6-CORTES C , BALADO P , SIMON G,SIMON S , AUSIN PR .

Cataractes congénitales : résultats post-chirurgicaux de l'extraction avec
implantation de lentille intra-oculaire de chambre posterieure .
Ophtalmologie , 1995 ;9 :594-598.

7-DAHAN E , DRUSEDEAU M.

Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia .
J Cataract Refract Surg,1997 ;23 :618-23.

8-DAHAN E , DRUSEDEAU MUH .

Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia.
J Cataract Refract Surg 1999 ;23(suppl 1) :618-22.

9-DOLLFUS H.

Génétique et cataracte.

Reflexions ophtalmologiques 1999 ;26 :15-16

10-FLITCROFT DI. , KNIGHT NANAN D , BOWEL R , LANIGAN B , OKEEFE M,

Lenses in children :changes in axial length,corneal curvature and refraction .

Br J Ophtalmol 1999 ;83 :265-9.

11-GELBART SS , HOYT CS , JASTREBSKI G , MARG E .

Long-term visual results in bilatéral congénital cataracts .

Am.J.Ophtalmol. 1982 ; 94 :441-449.

12-GIMBEL H.V. ,DEBROFF B. M. .

Posterior capsulorhexis with optic capture : maintaining a clear visual axis after pediatric cataract surgery.

J. Cataract. Refract. Surg.,1994 ;20 :658-664.

13-ROBERT A.GORDON ,PAUL B.DONZIS.

Refractive development of the human eye,

Arch Ophtalmol 1985 Jun ;103(6) :785-9.

14-FRED M. GREGG,MARSHALL M. PARKS.

Stereopsis after congenital monocular cataract extraction

Am.j.Ophtalmol.1992 ;114 :314-317.

15-KEECH RV,TONGUE AC , SCOTT WE.

Complications after surgery for congenital and infantil cataracts.

Am. J. Ophtalmol.1989 ;108 :136-41.

16-KENNEL N, FLAMENT J, TERZIC Z , SPEEG-SCHATZ C

Resultats fonctionnels du traitement de la cataracte congenitale . Etude retrospective .

Bull. Soc. Ophtalmol. Fr. 1993 ;93(6/7):593-601.

17-KENNETH W. WRIGHT,ELLEN MATSUMUTO, PAULA M. EDELMAN.

Binocular fusion and stéréopsis associated with early surgery for monocular congenital cataracts.

Arch.Ophtalmol. 1992 ;110 :1607-1609.

18-KUGELBERG U, ZETTERSTOM C, LUNDGREN B , NORRBY S ,
SUREN_NORDQVIST S

Ocular growth in newborn rabbits eyes implanted with a capsular tension ring.
J.Cataract Refract Surg,1997 ;23 :635-40.

19-DE LAAGE DE MEUX P .,ZAFAD R. , ARNDT C. ,CAPUTOT G. , MEUNIER I.
,EDELSON C. .

Implantation chez l'enfant avant l'age de 1 an .
J Fr Ophtalmol 2001 ;24 :360-365.

20-LAMBERT SR ,LYNN M , DREWS-BOTSCH C , LOUPE D , PLAGER DA ,
MEDOW NB , WILSON ME , BUCKLEY EG , DRACK AV , FAWCETT SL .

A comparison of grating visual acuity , strabismus , and reoperation outcomes
among children with aphakia and pseudophakia after unilateral cataract surgery
during the six months of life.

J AAPOS 2001 ;5 (2) :70-5.

21-JON S.LARSEN ,

The saggital growth of the eye.
Acta Ophtalmol 1971 ;49(2) :239-62.

22-LESUEUR L . , ARNE J.L. , CHAPOTOT E.

La prédictibilité du calcul de la puissance de l'implant dans le traitement de la
cataracte chez l'enfant.

J Fr Ophtalmol 1999 ;22 :209-212.

23-L.LESUEUR , D THOUVENIN , J.L. ARNE.

Résultats visuels et sensoriels du traitement chirurgical des cataractes de
l'enfant .

J. FR. Ophtalmol.1995,18(11),667-677.

24- LAURENCE C. LESUEUR,JEAN L. ARNE,ERIC C. CHAPOTOT,DOMINIQUE
THOUVENIN,FRANCOIS MALECAZE .

Visual outcome after paediatric cataract surgery :is age a major factor ?

Br.J.Ophtalmol.1998 ;82 :1022-1025.

25-LISCETTI P._

New technique for posterior capsulotomy.Eur.

J. Implant. Refract.Surg. ,1990 ;2 :77-79.

25-BIRGIT LORENTZ , JOSEF WORLE, NORBERT FRIEDL , GERHARD HASENFRATZ .

Ocular growth in infant aphakia bilateral versus unilateral congenital cataracts.
Ophtalmol . Genet. 1993 ;14 :177-88.

27-MORTEMOSQUE B. , DIEMER C. , RISS I.

Prise en charge thérapeutique de la cataracte congénitale.
*J Fr Ophtalmol*2001 ;24 :73-81.

28-OLIVER M. , MILSTEIN A., POLLACK A.

Posterior chamber lens implantation in infants and juveniles .
Eur.J. Implant.Refr. Surg.,1990 ;2 :309-314.

29-PARKS M.M.-

Posterior lens capsulectomy during primary surgery in children.
Ophtalmology,1983 ;20 :658-664.

30-PARKS M.M.

Paediatric ophtalmology.Second edition.
 Edited by David taylor 1997 ;Sectin 1,chapter7 :42-56.

31-MARSHALL M.PARKS ,DAVID A. JOHNSON, GEORGE W.REED.

Long-term visual results and complications in children with aphakia ;a fonction of cataract type.
Ophtalmol 1993 ;100 :826-841.

32-RAPHAEL RASOOLY,DAVID BEN EZRA..

Congenital and traumatic cataract :the effect on ocular axial length.
Archive Ophtalmo 1988 ;106(8) :1066-8

33-PETER K. RABIAH ,SCOTT D. SMITH , ABDULAZIZ H.AWAD , ABDULLAH AL-GARNI , SALEH A. AL-MESFER,SHAHIRA AL-TURKMANI.

Results of surgery for bilateral cataract associated with sensory nystagmus in children .
Ophtalmol 2002 ;134 :586-591.

34-RICHARD M. ROBB, ROBERT A. PETERSEN .

Outcome of treatment for bilateral congenital cataracts .
*Ophtalmic surg.*1992 ;23 :650-656.

35-ROGERS GL , TISCHLER CL,TSOU BH , HERTLE RW , FELLOWS RR.

Visual acuities in infants with congenital cataracts operated on prior to 6 months of age .

Arch.Ophthalmol. 1981 ;99 :999-1003

36-SCOTT R. LAMBERT ,MICHAEL LYNN ,CAROLYN DREWS-

BOTSCH,DONNA LOUPE , DAVID A.PLAGER , NORMAN B. MEADOW, M.

EDWARD WILSON ,EDWARD G. BUCKLEY , ARLENE V. DRACK ,SHERRY L.

FAWCETT.

A comparison of grating visual acuity , strabismus,and reoperation outcomes among children with aphakia after unilateral cataract surgery during the first six months of life .

J.AAPOS,2001 april ;5(2) :70-75.

37-SIMON JW,MEHTA N, SIMMONS ST,ET AL .

Glaucoma after pediatric lensectomy /vitrectomy.

Ophthalmology 1991 ;98 :670-4.

38-SPIERER A. ,DESATNIK H. , BLUMENTHAL M.,.

Secondary cataracts in infants after extra-capsular cataract extraction and anterior vitrectomy.

Ophthalmic Surg.1992 ;23 :625-627.

39-THOUVENIN D.,LESUEUR L.,ARNE J.L.

Implantation intercapsulaire dans les cataractes de l'enfant .Etude de 87 cas et comparaison à 88 cas sans implantation .

J. Fr. Ophthalmol.1995,18(11) ;678-687.

40VASAWADA A , CHAUHAN H ,

Intraocular lens implantation in infants with congenital cataracts .

J Cataract Refract Surg,1994 ;20 :592-8.

41-WANG X.H. ,WILSON M.E. ,BLUESTEIN E. C. , AUFFARTH G. , APPLE D. J.

Pediatric cataract surgery and intraocular lens implantation techniques :a laboratory study.

J. Cataract. Refract.Surg.,1992 ;20 :607-609.

42-WIRTH MG , RUSSEL-EGGITT IM , CRAIG JE , ELDER JE , MACKEY DA .

Aetiology of congenital and paediatric cataract in an australian population .

Br J Ophthalmol 2002 Jul ;86(7) :782-6.

43-WRIGHT K W , MATSUMOTO E , EDELMAN P M,
Arch. Ophtalmol. 1992 ;110 ;1607-1609.

44-TEIJI YAGASAKI ,MIHO SATO, SHINOBU AWAYA , NAOTO
NAKAMURA
Changes in nystagmus after simultaneous surgery for bilateral congenital
cataracts
Jpn. J. Ophtalmol,1992 ;23 :650-656.

45-ZWAAN J,MULLANEY PB , AWAD A, AL-MESFER S, WHEELER D .
Pediatric intraocular lens implantation.Surgical results and complications in more
than 300 patients.
Ophtalmology,1998 ;105 :

PLAN

Introduction :

1. <u>Quelques notions d'épidémiologie :</u>	3
2. <u>L'embryologie et génétique du cristallin pour expliquer la génèse des cataractes congénitales :</u>	4
a. Embryologie.....	4
b. Tératogénèse.....	8
3. <u>Formes cliniques :</u>	9
a. Les formes accompagnées.....	9
b. Les formes biomicroscopiques.....	11
c. Génétique des formes isolées.....	12
4. <u>Physiologie du cristallin et de l'œil aphake :</u>	13
a. L'œil aphake.....	13
b. L'œil aphake corrigé.....	13

Matériel et méthode :.....15

Première partie : les performances visuelles des enfants atteints de cataracte congénitale :

A. <u>Statistiques descriptives concernant les cataractes bilatérales précoces :</u>	18
• Age des enfants au moment de l'intervention.	20
• Durée du suivi.	20
• Acuité visuelle.	20
• Amblyopie.	23
• Vision binoculaire.	23

- Déviation strabique.23
- Déviation verticale dissociée.23
- Nystagmus.23
- Hypertonie oculaire.24

B. Statistiques descriptives concernant les cataractes bilatérales tardives :.....26

1. Concernant les 7 enfants ayant bénéficié d'une intervention avec implantation :.....26

- Age de découverte de la cataracte.26
- Age au moment de l'intervention.26
- Incidence du strabisme pré-opératoire.27
- Délai entre les interventions des deux yeux.27
- Suivi moyen.27
- Acuité visuelle .28
- Amblyopie .29
- Stéréoscopie.30
- Hypertonie secondaire.30

2. concernant les 5 enfants n'ayant pas été implantés :..31

- Age de découverte de la cataracte.31
- Ages au moment de l'intervention.31
- Délai entre les deux interventions.32
- Suivi moyen.32
- Acuités visuelles .33
- Amblyopie relative.33
- Strabisme et nystagmus .34
- Evolution de l'hypermétropie.34

3. Tableau récapitulatif :.....35

C. Statistiques concernant les cataractes unilatérales précoces :.....36

1. Concernant les 7 enfants ayant bénéficié d'une intervention avec implantation :.....36

- Age lors de l'intervention.36
- Durée moyenne de suivi.37
- Acuité visuelle.37
- Amblyopie relative.38
- Strabisme et nystagmus.39
- La rééducation orthoptique.39

2. En ce qui concerne les 4 enfants qui n'ont pas bénéficié d'une implantation :.....41

- Age lors de l'intervention.41
- Suivi moyen.41
- Acuité visuelle.42
- Rééducation orthoptique.42
- Oculomotricité.42

D. Statistiques concernant les cataractes unilatérales tardives :.....43

- E. Age lors de la découverte de la cataracte.44
- F. Age au moment de l'intervention.44
- G. Traitement préopératoire.45
- H. Suivi moyen.45
- I. Acuité visuelle finale.46
- J. Amblyopie.46
- K. Rééducation orthoptique post-opératoire.47
- L. Stéréoscopie.47
- M. Strabisme.48
- N. Nystagmus.48

E. Discussion concernant les cataractes bilatérales :.....50

1. Introduction.50
2. Au sujet des acuités visuelles des enfants opérés de cataractes bilatérales précoces :51
3. A propos des nystagmus des enfants souffrant de cataracte bilatérale précoce.52
4. En ce qui concerne l'implantation des cataractes bilatérales précoces.54
5. A propos de l'incidence des glaucomes secondaires .55
6. A propos des cataractes bilatérales opérées après l'age de 1 an :56

F. Discussion concernant les cataractes unilatérales :.....58

1. Pour les cataractes unilatérales précoces :.....58
 - a. Concernant l'implantation.58
 - b. Concernant l'équilibre oculo-moteur et la stéréoscopie.60
 - c. Concernant la prise en charge orthoptique.62
2. Pour les cataractes unilatérales tardives :.....63

Deuxieme partie :Etude des techniques chirurgicales et des modalités d'implantation.

A. La technique chirurgicale :.....66

1. A propos des 48 yeux ayant bénéficié d'une intervention sans implantation66

2. A propos des 34 yeux ayant bénéficié d'une intervention avec implantation en chambre postérieure.....67
3. Discussion concernant les techniques chirurgicales.....67

B. L'implantation dans le cadre de la cataracte congénitale :.....69

1. La croissance oculaire de l'œil phake et sain.....69
2. La croissance oculaire des enfants opérés de cataractes congénitales et aphakes70
3. Effet de l'implantation sur la croissance oculaire.....71
4. Dans quel cas préférer une implantation et quelle puissance choisir ? revue de littérature.....71
5. Notre de série d'enfants implantés.....72
6. Conclusion : mise au point sur les indications, le type d'implant et l'objectif réfractif post-opératoire.....77

Conclusion :79

Quels sont les paramètres qui influent le pronostic et conditionnent le succès thérapeutique ?

1. Le caractère partiel ou total.....79
2. Le caractère unilatéral ou bilatéral.....79
3. L'âge de l'enfant.....81
4. Les anomalies associées.....81
5. La motivation parentale.....81
6. La chirurgie.....82

Appendice :85

Bibliographie :87

Plan :93

Titre de la thèse : Par Céline LEFEBVRE-HANSEN

Cataractes congénitales : Les conditions d'un éventuel succès thérapeutique.

Résumé :

Les cataractes congénitales sont l'objet de régulières publications qui font évoluer notre prise en charge de cette pathologie et nos pratiques chirurgicales.

Ce travail reprend 10 années de suivi d'enfants opérés de cataracte congénitale au sein du service d'ophtalmologie de Nantes, il étudie l'évolution de la prise en charge médicale et orthoptique, et compare les pratiques ainsi que les résultats obtenus à ceux de la littérature internationale.

Le but est de tenter de dégager différents « patterns » et d'en détailler leurs caractéristiques, les résultats fonctionnels et surtout les conditions qui permettent d'espérer un succès thérapeutique pour chacun d'entre eux.

Mots clés :

Cataracte congénitale
Cristallin
Amblyopie
Rééducation orthoptique
Chirurgie du cristallin
Nystagmus