



<http://portaildoc.univ-lyon1.fr>

Creative commons : Attribution - Pas d'Utilisation Commerciale
- Pas de Modification 4.0 France (CC BY-NC-ND 4.0)



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.fr>



Directeur Professeur Jacques LUAUTE

**ÉTUDE COMPARATIVE DE LA VISION DES ENFANTS OPÉRÉS DE
CATARACTE CONGÉNITALE AVANT ET APRÈS LES 6 PREMIERS MOIS DE
VIE**

MEMOIRE présenté pour l'obtention du

CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPTISTE

Par

NARETTE Amandine

FABRE Léa

Autorisation de reproduction

LYON, le

24/06/2025

Professeur Ph. DENIS
Responsable de l'Enseignement

N° 2025/02

Mme E. LAGEDAMONT
Directrice des Études



Président

Pr Bruno LINA

Vice-président CFVU

Mme Julie-Anne CHEMELLE

Vice-président CA

Mme Sandrine CHARLES

Vice-président Commission de
Recherche

M. Arnaud BRIOUDE

Directeur Général des Services par intérim

M. Gaël ASTIER

Secteur Santé

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Directeur

Pr. RODE Gilles

U.F.R d'Odontologie
Directeur

Pr. MAURIN Jean-Christophe

U.F.R de Médecine Lyon-Sud
Charles Mérieux
Directeur

Pr PAPAREL Philippe

Institut des Sciences Pharmaceutiques et
Biologiques
Directeur

Pr DUSSART Claude

Comité de Coordination des
Etudes Médicales (CCEM) **Pr**
PAPAREL Philippe

Institut des Sciences et Techniques de
Réadaptation
Directeur

Pr LUAUTE Jacques

U.F.R. Des Sciences et Techniques
des Activités Physiques et Sportives
(S.T.A.P.S.)
Directeur

M. BODET Guillaume



Secteur Sciences et Technologies

Institut des Sciences Financières et d'Assurance (I.S.F.A.)

M. ROBERT Christian

Institut National Supérieur du Professorat et de l'éducation (INSPé)

Directeur

M. CHAREYRON Pierre

UFR de Sciences Directeur

M. DEZLUS Olivier

POLYTECH LYON

Directeur

Pr PERRIN Emmanuel

IUT LYON 1

Directeur

M. MASSENZIO Michel

Observatoire astronomique de Lyon Directeur

M. GUIDERDONI Bruno

UFR Biosciences Directrice

Mme GIESELER Kathrin

Département Génie Electrique et des procédés (GEP) Directrice

Mme CAVASSILA Sophie

Département informatique

Directrice

Mme BOUAKAZ BRONDEL Saida

Département Mécanique

Directeur

M. BUFFAT Marc

REMERCIEMENTS

Nous souhaitons adresser nos remerciements les plus sincères à toutes les personnes qui nous ont apporté leur aide et qui ont contribué à l'élaboration de ce travail de fin d'études ainsi qu'à la réussite de notre certificat de capacité.

En premier lieu, nous tenons à remercier tout particulièrement Monsieur le Professeur DENIS, responsable de l'enseignement de l'école d'orthoptie de Lyon.

Nos remerciements s'adressent également à Madame LAGEDAMONT, directrice d'études, ainsi qu'à l'ensemble de l'équipe pédagogique de l'Université de Claude Bernard Lyon 1 responsable de notre formation, pour la qualité de leur enseignement, leur disponibilité, et leurs conseils précieux tout au long de ces trois années.

Un grand merci à notre maître de mémoire, Madame le docteur STRAUB, pour son implication, ses précieux conseils et son aide tout au long de ce travail de recherche.

Nous remercions l'ensemble des médecins, internes et orthoptistes rencontrés lors de nos stages pour leur accueil, leur pédagogie et leur disponibilité, qui ont permis d'enrichir notre formation.

Nous souhaitons également remercier le Professeur BURILLON, chef de service d'ophtalmologie de l'hôpital Edouard Herriot, ainsi que toute son équipe médicale, paramédicale et administrative. Nous remercions tout particulièrement les orthoptistes du service qui nous ont permis de mener à bien nos recherches pour notre travail de fin d'études.

Nous exprimons notre gratitude au docteur PIANTON, qui nous a accompagné dans la recherche de nos sujets pour réaliser notre étude clinique.

Enfin, nous souhaitons adresser notre plus profonde gratitude à nos proches et nos amis qui nous ont soutenus et encouragés durant notre formation et lors de l'élaboration de ce mémoire, nous les remercions de leur patience et de leur détermination à nous pousser vers l'avant. Un grand merci...

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
PARTIE THÉORIQUE	2
PARTIE I - RAPPEL GÉNÉRAL.....	2
I. ANATOMO-PHYSIOLOGIE DU CRISTALLIN.....	2
1. DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE ET FŒTAL DU CRISTALLIN	2
2. RAPPELS ANATOMIQUES DU CRISTALLIN	3
2.1 Généralités	3
2.2 Histologie.....	4
3. PHYSIOLOGIE DU CRISTALLIN.....	6
3.1 Rôle accommodatif du cristallin	6
3.1.1 État non accommodé.....	6
3.1.2 État accommodé	6
3.2 Transparence du cristallin	6
II. PHYSIOLOGIE DE LA VISION BINOCULAIRE	6
1. DEFINITION.....	6
2. LE FONCTIONNEMENT DE LA VISION BINOCULAIRE	7
2.1 Une structure anatomique et une dioptrie des globes optimales.....	7
2.2 Un champ visuel binoculaire.....	7
2.3 Une correspondance rétinienne.....	8
2.4 Un système moteur intact	10
3. LA CORRESPONDANCE RETINIENNE ANORMALE.....	10
4. LES DIFFERENTS DEGRES DE LA VISION.....	11
5. LA CROISSANCE DE LA VISION BINOCULAIRE.....	11
6. L'AMBLYOPIE	12
PARTIE II - SÉMIOLOGIE ET EXAMENS.....	13
I. ANAMNÈSE.....	13
II. EXAMEN ORTHOPTIQUE.....	15
III. EXAMENS OPHTALMOLOGIQUES.....	18
PARTIE III - TYPOLOGIE DE LA CATARACTE CONGÉNITALE	21
I. ÉPIDÉMIOLOGIE	21
II. LATÉRALITÉ : UNILATÉRALE OU BILATÉRALE	22
1. CATARACTE UNILATÉRALE	22
2. CATARACTE BILATÉRALE.....	22
III. DEGRÉ DE L'OPACITÉ.....	22
IV. FORMES CLINIQUES.....	22
1. CATARACTE ANTERIEURE.....	22
2. CATARACTE CENTRALE OU NUCLEAIRE	23
3. CATARACTE POSTERIEURE	25
4. CATARACTE TOTALE	25
V. ÉTIOLOGIES.....	25

2025/02

1.	IDIOPATHIQUE	25
2.	HEREDITAIRES	25
3.	MALADIES METABOLIQUES.....	26
4.	INFECTION INTRA-UTERINE	26
5.	MALADIES RENALES	27
6.	ANOMALIES CHROMOSOMIQUES	27
VI.	DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS	28
	PARTIE IV - LES TRAITEMENTS DE LA CATARACTE CONGÉNITALE.....	29
I.	LE TRAITEMENT CHIRURGICAL	29
1.	INDICATION DE CHIRURGIE SELON LA TYPOLOGIE DE LA CATARACTE.....	29
2.	EXAMENS PRE - OPERATOIRE	30
3.	LES CAS PARTICULIERS A LA CHIRURGIE.....	31
4.	CONDUITE A TENIR SELON LA TYPOLOGIE DE LA CATARACTE.....	31
5.	PRISE EN CHARGE POSTOPERATOIRE	35
II.	LE TRAITEMENT DE L'APHAQUIE	35
1.	CORRECTION PAR LE BIAIS DES IOL (IMPLANT INTRAOCULAIRE).....	36
	1.1 <i>Position et choix de l'implant</i>	36
	1.2 <i>Complications et puissance de l'implant</i>	36
2.	CORRECTION PAR LE BIAIS DE LUNETTE.....	36
3.	CORRECTION PAR LE BIAIS DE LENTILLE DE CONTACT	37
III.	LE TRAITEMENT ORTHOPTIQUE	38
1.	L'OCCLUSION	38
2.	LA PENALISATION	39
3.	FILTRE D'OCCLUSION RYSER	39
	PARTIE PRATIQUE	40
I.	INTRODUCTION.....	40
II.	PATIENTS, MATÉRIELS ET MÉTHODES	40
III.	RÉSULTATS	41
IV.	DISCUSSION	46
V.	CONCLUSION	50
	REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	51
	BIBLIOGRAPHIE DES FIGURES	58
	ANNEXE.....	59

INTRODUCTION

La cataracte congénitale est une opacification du cristallin se manifestant dans les premières semaines de vie. Ce trouble qui opacifie la lentille de l'œil peut entraîner des répercussions importantes sur le développement du système visuel de l'enfant.

La cataracte congénitale est considérée comme une cause de cécité évitable dans le monde. Selon l'OMS, elle est responsable de 10 % des cécités chez les enfants. [1] Elle est la première cause de leucocorie (pupille blanchâtre).

La forme bilatérale est la première cause de cécité dans le monde. On estime qu'elle touche 200 000 enfants. Sa prévalence dans les pays développés, est estimée entre 1 à 4 cas pour 10 000 naissances.

Le facteur étiologique le plus fréquent est la cataracte héréditaire sur un mode autosomique dominant. En revanche il n'existe pas de différence d'incidence selon le sexe.

Notre mémoire s'orientera autour des répercussions sur la vision binoculaire en fonction de la précocité de la prise en charge chirurgicale.

La vision binoculaire est une notion fondamentale dans la perception visuelle. Elle est définie par l'utilisation simultanée des deux yeux. Elle contribue à la vision simple, la vision des reliefs, la perception des distances entre les objets ainsi qu'à l'élargissement de notre champ visuel.

Nous nous demanderons quelle est la place de la précocité de l'acte chirurgical dans le développement de la vision binoculaire. Pour cela le mémoire se séparera en deux temps, la première partie abordera des notions théoriques et la seconde partie sera un article scientifique.

Des rappels essentiels seront abordés notamment le développement du cristallin ainsi que celui de la vision binoculaire. L'une des principales complications de cette pathologie affectant la vision, si elle n'est pas prise en charge, est l'amblyopie. Il en existe différentes formes avec des possibilités d'évolution variables face à un traitement d'occlusion.

Le dépistage précoce de cette pathologie réside dans les consultations pédiatriques durant les mois qui succèdent à la naissance. L'interrogatoire est primordial, il va orienter toute la prise en charge. Une consultation complète nécessite l'association d'un examen orthoptique et ophtalmologique.

Cette pathologie peut se présenter sous deux formes : unilatérale ou bilatérale avec des degrés d'opacité variable. Ces deux points sont essentiels car ils sont à l'origine de l'indication de la chirurgie.

Il existe différentes techniques chirurgicales mais la plus courante est la phacoémulsification. À la suite de cet acte chirurgical, afin de compenser l'accommodation plusieurs possibilités de traitements sont envisageables. Il est possible de corriger l'enfant via des lentilles intra oculaire, des lunettes ou avec des lentilles rigides.

Dans la deuxième partie, nous mènerons une étude scientifique qui aura pour but d'étudier l'acuité visuelle ainsi que la vision binoculaire des enfants atteints de cataracte congénitale. Cela permettra de juger, en fonction des résultats, de l'importance de la précocité de la chirurgie.

PARTIE THÉORIQUE

PARTIE I - RAPPEL GÉNÉRAL

I. ANATOMO-PHYSIOLOGIE DU CRISTALLIN

1. Développement embryonnaire et fœtal du cristallin

La vie intra-utérine peut être divisée en deux grandes périodes :

- La période embryonnaire, qui débute à la fécondation et dure jusqu'à la 8e semaine
- La période fœtale, qui s'étend de la 10e semaine de grossesse jusqu'à la naissance.

Le développement de l'œil débute vers le 22e jour du développement embryonnaire. Ce processus peut être divisé en trois périodes :

- L'embryogenèse (jusqu'à la 3e semaine)
- L'organogenèse (de la 4e à la 8e semaine)
- La différenciation (jusqu'au 9e mois) [2]

Au cours de ces périodes, les trois feuillets embryonnaires (ectoderme, mésoderme et endoderme) se différencient pour former des tissus et organes spécifiques, y compris ceux de l'œil. Les principaux tissus impliqués dans la formation de l'œil sont :

- Le neuroectoderme
- L'ectoderme de surface
- Le mésoderme
- Les cellules de la crête neurale [2]

L'apparition des gouttières optiques a lieu entre la troisième et la quatrième semaine du développement embryonnaire, après l'invagination du neuroectoderme.

À la fin de la 4e semaine, par un mécanisme de prolifération, en s'avancant vers l'ectoderme, les gouttières optiques vont s'invaginer pour former les vésicules optiques. [3]

Les vésicules optiques, une fois invaginées, vont se développer en cupules optiques, qui sont formées de 2 couches de cellules. Elles sont attachées au cerveau par les pédicules optiques, qui deviendront plus tard les nerfs optiques. [3]

Progressivement, il va y avoir une invagination de la cupule optique, on y retrouvera la fente colobomique, qui se fermera progressivement au cours de la 6e semaine.

L'ectoderme à proximité des cupules va s'épaissir pour former les deux placodes optiques, qui joueront un rôle essentiel dans la formation du cristallin. [3]

Le cristallin est une structure d'origine épithéliale, dérivée de l'ectoderme de surface, il est donc responsable de sa formation lors du développement embryonnaire.

À la fin de la troisième semaine du développement embryonnaire, vers le 27e jour (J27), les cellules ectodermiques, recouvrant la vésicule optique, vont s'épaissir et vont former la placode cristallinienne. [3]

Au cours de la 5e semaine, cette placode cristallinienne subit une prolifération cellulaire, entraînant un épaississement des couches qui conduit à une invagination et à la formation de

la vésicule cristallinienne. À ce stade, la vésicule cristallinienne reste en contact avec l'ectoderme de surface. L'invagination se poursuit jusqu'à ce que la vésicule cristallinienne se sépare définitivement de l'ectoderme de surface avant J36, marquant ainsi la formation du cristallin primitif. L'ectoderme de surface se referme ensuite et forme une nouvelle couche cellulaire. [3]

Le cristallin primitif est initialement constitué d'une seule couche de cellules épithéliales. À partir de la 6^e semaine de développement, les cellules épithéliales les plus postérieures de la vésicule cristallinienne commencent à s'allonger, formant les fibres cristalliniennes primaires, correspondant au futur noyau cristallinien embryonnaire. Ces fibres vont progressivement remplir la vésicule cristallinienne et viennent au contact des cellules épithéliales antérieures. Les cellules antérieures du cristallin conservent leur caractère épithélial et continuent à proliférer pour générer des fibres cristalliniennes secondaires. Cette croissance aboutit à la formation de sutures qui sont les zones où se réunissent les fibres. [3]

Les fibres cristalliniennes, primaires et secondaires, perdent progressivement leurs mitochondries et leur noyau cellulaire, un processus essentiel afin d'obtenir la transparence du cristallin. [3]

Ainsi, le cristallin est formé par la juxtaposition successive de nouvelles couches de cellules.

2. Rappels anatomiques du cristallin

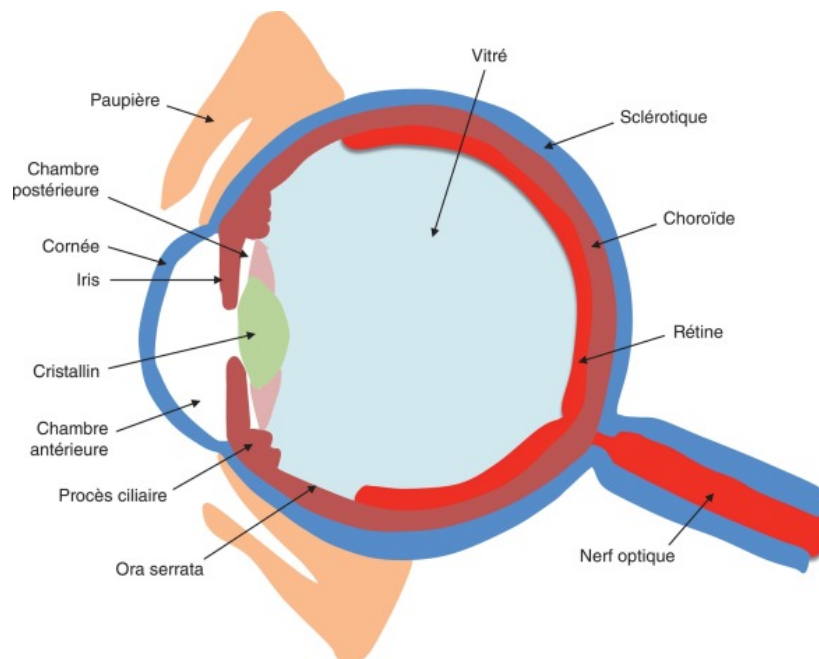


Figure 1 : Structures de l'œil [3]

2.1 Généralités

Le cristallin, situé dans le segment antérieur de l'œil, marque la limite avec le segment postérieur. C'est une lentille biconvexe et transparente qui se situe entre l'iris, en avant, et le vitré, en arrière. [4]

Il se compose de deux faces (antérieure et postérieure), délimitées par l'équateur, qui délimite un pôle antérieur et un pôle postérieur. Le cristallin est maintenu en place par une série de fibres qui constituent la zonule. Sa principale caractéristique est sa plasticité. [5]

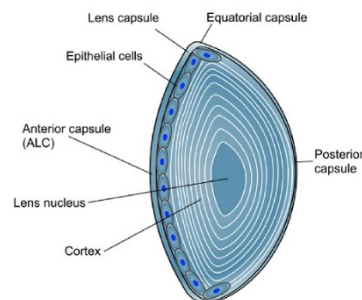


Figure 2 : La structure du cristallin [6]

Le cristallin est une structure avasculaire, dépourvue d'innervation et entièrement transparente. Sa nutrition est assurée par l'humeur aqueuse via des échanges se produisant à travers sa capsule. [5]

Les principales caractéristiques au repos sont : [7], [8]

- **Poids :**
 - Environ 93mg à 3 mois
 - Environ 258mg à 90 ans
- **Dimensions au repos :**
 - Diamètre vertical : en moyenne de 9 à 10mm
 - Diamètre antéro-postérieur : environ 4mm
- **Volume :**
 - Environ 93mm³ à 3mois
 - Environ 293mm³ à 90ans
- **Rayon de courbure**
 - Face antérieure : environ 16mm à 8ans, réduit à 8mm à 82ans
 - Face postérieure : environ 6mm
- **Indice de réfraction** : 1,42
- **Puissance** : 21 dioptries

2.2 Histologie

Le cristallin se compose de plusieurs couches disposées de manière concentrique : la couche la plus externe du cristallin est la capsule, qui est transparente. Sous la capsule, on retrouve l'épithélium antérieur cristallinien puis les fibres cristalliniennes qui recouvrent le reste du cristallin. Nous retrouvons également du centre à la périphérie, le noyau embryonnaire, le noyau fœtal, le noyau adulte et la zonule de Zinn qui maintient en place le cristallin. [9]

• Capsule cristallinienne

C'est une membrane basale acellulaire et transparente, qui enveloppe entièrement le cristallin. Son épaisseur est variable selon les régions, elle est plus fine en arrière (4µm sur le pôle postérieur) qu'en-avant (13µm sur le pôle antérieur). Elle est plus épaisse à proximité de l'équateur, là où s'insèrent les fibres zonulaires. [6]

On y distingue trois éléments :

- La membrane péri capsulaire
- La cristalloïde
- La lamelle zonulaire

Sa fonction principale est de modifier la forme du cristallin pendant l'accommodation. [10]

- **Épithélium cristallinien**

L'épithélium cristallinien se situe sous la capsule antérieure et s'étend jusqu'à l'équateur. Il s'agit d'un épithélium unistratifié composé de cellules cylindro-cubiques. [9]

Sa fonction principale est de produire de nouvelles fibres cristalliniennes. Les cellules de l'épithélium prolifèrent, puis se différencient en fibres cristalliniennes en s'allongeant à partir de l'équateur.

- **Fibres cristalliniennes**

Le cristallin est principalement constitué de fibres organisées en lamelles concentriques, ce sont les fibres cristalliniennes. Ces fibres cristalliniennes sont transparentes, aplaties et très allongées. Elles ont une direction antéro postérieure dans l'ensemble. [11]

La croissance du cristallin procède de l'intérieur jusqu'à l'extérieur. Les fibres les plus anciennes seront situées vers le centre et les fibres les plus récentes seront en périphérie du cristallin. Les fibres matures vont progressivement perdre leur noyau et devenir anucléées tandis que les fibres les plus jeunes sont encore nucléées. [9]

Le développement des fibres du cristallin et leur rencontre vers les pôles vont donner naissance aux sutures. Ces sutures vont permettre de maintenir la structure et la forme du cristallin. Au niveau du noyau embryonnaire, elles s'allongent sur le pôle antérieur où les lignes de sutures auront une forme de Y. Au niveau du pôle postérieur, elles forment un Y, mais inversé. [9]

- **Noyau embryonnaire**

C'est le noyau le plus central. Il est constitué uniquement de fibres cristalliniennes primaires, formées au cours du développement embryonnaire. C'est autour de ce noyau que se développe le cristallin. Il se constitue à la 8e semaine du développement embryonnaire. [9]

- **Noyau fœtal**

Le noyau fœtal entoure le noyau embryonnaire. Pendant la vie fœtale, des fibres continuent de se former à partir de l'épithélium cristallinien, ce sont les fibres cristalliniennes secondaires. Ces fibres vont progressivement recouvrir les fibres les plus anciennes, constituant le noyau fœtal. [9]

Ce noyau se développe à partir du 3e mois de développement fœtal.

- **Noyau adulte**

Ce noyau se développe selon le même processus que le noyau fœtal. Il va venir entourer le noyau fœtal. [9]

- **Zonule de Zinn**

La zonule de Zinn est un système de fibres tendues du corps ciliaire au cristallin. Elles permettent de maintenir le cristallin en place. [12]

La zonule de Zinn prend naissance au niveau du corps ciliaire, puis se fixe sur la capsule du cristallin dans les régions situées à l'avant et à l'arrière de l'équateur. Par son insertion sur le corps ciliaire, la zonule subit alors l'action du muscle ciliaire, qui permettra l'accommodation. [9]

3. Physiologie du cristallin

3.1 Rôle accommodatif du cristallin

Le cristallin possède une plasticité lui permettant de modifier sa courbure et son indice de réfraction pour s'adapter aux variations de distance.

Le cristallin représente les 1/3 du pouvoir réfractif de l'œil avec une puissance d'environ 21D au repos. Cette puissance est variable. Les 2/3 restants sont assurés par la cornée, dont le pouvoir réfractif est d'environ 43D.

L'accommodation est un processus physiologique qui permet d'obtenir une vision nette, quelle que soit la distance où l'on regarde. Le point le plus éloigné vu net sans accommoder est appelé le punctum remotum, à l'inverse, le point le plus proche vu net avec une accommodation maximale s'appelle le punctum proximum. Cela représente le parcours accommodatif. [13]

Les trois acteurs principaux de l'accommodation sont : le cristallin, la zonule et le muscle ciliaire.

3.1.1 État non accommodé

En vision de loin le cristallin est en état de repos, il est aplati. Le muscle ciliaire est relâché. A contrario, la capsule et la zonule sont contractées, ce qui aplatit le cristallin en tirant sur sa face antérieure. [4]

3.1.2 État accommodé

En vision de près, le cristallin est en état d'accommodation et devient bombé. Dans ce cas, le muscle ciliaire est contracté. La capsule et la zonule sont relâchées, en état de repos. [4]

3.2 Transparence du cristallin

La transparence du cristallin est essentielle afin que l'image puisse se focaliser correctement sur la rétine.

Plusieurs caractéristiques biologiques expliquent cette transparence :

- L'absence de vascularisation
- Faible quantité d'organites intracellulaires (noyau, mitochondries...)
- Organisation régulière des fibres cristalliniennes
- Taux élevé de protéines cristallines

II. PHYSIOLOGIE DE LA VISION BINOCULAIRE

1. Définition

Chaque œil reçoit une image, qu'il transmet au cerveau. Cependant nous percevons qu'une seule image grâce à un mécanisme appelé la vision binoculaire, qui permet la superposition des deux images. [14]

La vision binoculaire est divisée en trois niveaux [15] :

- La vision simultanée
- La fusion
- La vision du relief

La théorie de l'œil Cyclope nous aide à comprendre le fonctionnement de la vision binoculaire. [14]

L'œil cyclope est la représentation formée de la superposition de 2 rétines. La partie nasale de la rétine de l'œil droit est superposée à la partie temporale de la rétine de l'œil gauche et inversement. Au pôle postérieur de l'œil cyclope, la fovéa de l'œil fixe chevauche son point correspondant dans l'autre œil, de sorte que la rétine correspond aux deux fovéas normales (M et M'). La fovéa est le point de référence principal de chaque œil, elle définit la direction visuelle principale. [16]

2. Le fonctionnement de la vision binoculaire

Pour que le cerveau perçoive un objet unique, il est essentiel que chaque œil lui transmette une image convenable de cet objet. [14]

Cette première étape repose sur plusieurs facteurs indispensables [15] :

- Une structure anatomique et une dioptrie optimale des globes
- Un champ visuel binoculaire
- Une correspondance rétinienne
- Un système moteur intact

2.1 Une structure anatomique et une dioptrie des globes optimales

Le globe oculaire, la rétine, le nerf optique ainsi que les autres structures visuelles doivent être exempts de toute lésion anatomique susceptible de causer des défauts. Si une erreur de réfraction est présente, elle doit être corrigée. L'acuité visuelle des deux yeux doit être le plus équivalente possible bien que pour avoir une bonne vision binoculaire, il n'est pas nécessaire qu'elle soit excellente dans l'absolu. Ce qui importe, c'est que les deux yeux ne diffèrent pas beaucoup entre eux. La présence d'anisométrie entraîne souvent des difficultés, et est souvent à l'origine d'une amblyopie sans strabisme.[14]

2.2 Un champ visuel binoculaire

Pour obtenir une vision binoculaire, les deux yeux doivent percevoir simultanément l'objet observé. Les champs de vision de chaque œil doivent se chevaucher. [14]

Comme l'explique Dubois-Poulson : « le champ visuel est l'ensemble des points de l'espace qu'un œil immobile peut embrasser ». Par conséquent, le CV binoculaire moyen a une plage horizontale d'environ 180° et une plage verticale d'environ 175°. Le champ visuel binoculaire commun s'étend sur 120° de large et est entouré de chaque côté par un angle visuel monoculaire d'environ 30° de large.

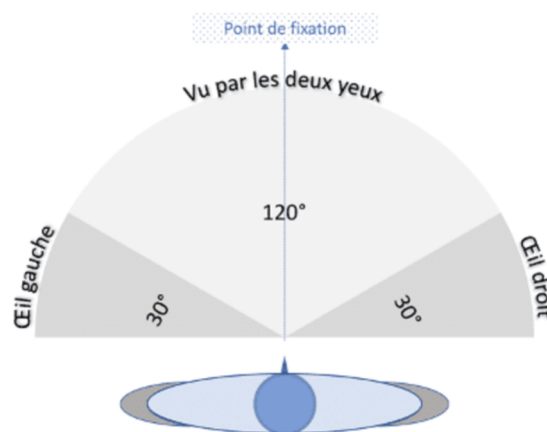


Figure 3 : Champs Visuel [17]

2.3 Une correspondance rétinienne

Les deux rétines et les éléments neuronaux doivent fonctionner en parfaite harmonie, c'est ce qu'on appelle la correspondance rétinienne. Chaque point rétinien a sa propre direction visuelle. [18]

Lorsqu'un point de la rétine est excité, une sensation lumineuse est générée. En situation normale, le cerveau oriente toujours cette sensation dans la même direction. Les deux yeux sont des organes coordonnés, pour chaque point de rétine d'un œil, il existe un point correspondant dans l'autre œil ayant la même direction visuelle. Ce sont les points rétiens correspondants. En vision binoculaire normale, le point correspondant est la fovéa. [18]

Après la fovéa, il existe des paires de points correspondants sur les méridiens horizontaux et verticaux, de sorte que chaque point de la rétine nasale d'un œil correspond à un point de la rétine temporale de l'autre œil. [18]

Donc par définition, deux images qui se forment sur des points correspondants sont localisées dans la même direction. Si ses deux images viennent d'un même objet, celui-ci est vu simple. En revanche, si deux images se forment sur des points non correspondants, elles seront localisées dans deux directions différentes, que ces deux images soient dues à un même objet ou à deux objets différents. [18]

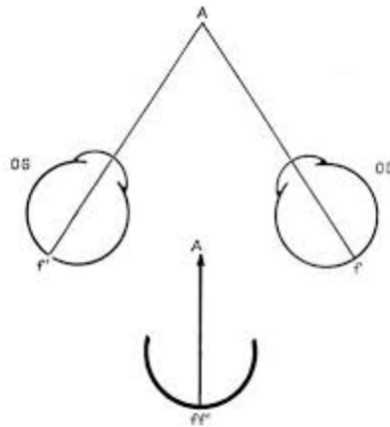


Figure 4 : Correspondance rétinienne normale [19]

- **La confusion**

Le principe de la confusion repose sur le fait que lorsque deux objets forment leurs images sur une paire de points correspondants, ils sont situés dans la même direction visuelle et apparaissent superposés. [14]

L'expérience de Hering illustre ce principe : « en regardant à travers une fenêtre à quelque distance de celle-ci on fixe un point de la vitre. Fermons un œil, nous voyons au loin un arbre par exemple aligné au point fixé sur la vitre. Fermons l'autre œil, c'est au contraire un clocher par exemple, qui est aligné sur la vitre. En ouvrant alors les deux yeux, toujours en fixant le point sur la vitre, on voit alors l'arbre et le clocher superposés ». [14]

- **La diplopie**

La diplopie se produit lorsque l'objet génère ses images sur des points non correspondants, par exemple en raison d'une convergence excessive de l'œil, ce qui entraîne une double vision du point. L'expérience de Hering met en évidence ce phénomène. [14]

- **L'horoptère**

Lorsque les deux yeux fixent un objet avec leur fovéa, il est naturel de penser que d'autres paires de points correspondant sur les rétines reçoivent les images d'objets qui sont également perçus de manière simple, tout comme l'objet fixé. [20]

La zone de l'espace où ces objets sont placés et vus de manière simple est connue sous le nom d'Horoptère. [20]

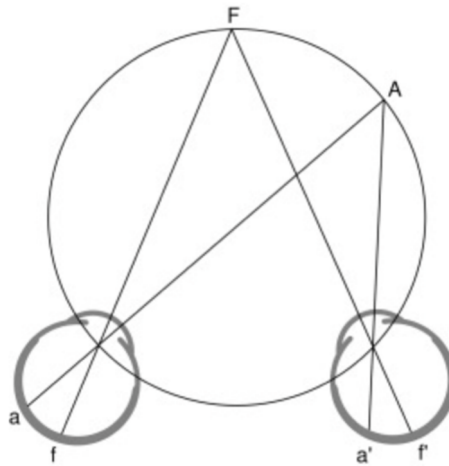


Figure 5 : Horoptère géométrique [20]

- **La diplopie physiologique**

Lorsqu'un objet se situe en dehors de l'horoptère, ses images se forment sur des points non correspondants, ce qui entraîne la perception d'une vision double. [19]

En diplopie croisée, les points sont visibles en avant de l'horoptère, tandis qu'en diplopie homonyme, les points sont visibles en arrière de l'horoptère. [19]

Les positions relatives de la diplopie physiologique sont les suivantes [19]:

- La convergence relative
- La divergence relative

- **L'aire de Panum**

La correspondance entre deux rétines ne se fait pas de manière rigide entre deux points dans l'aire de Panum. [20]

Effectivement, un point est une surface : c'est l'aire de Panum dont les dimensions varient d'un sujet à l'autre. [20]

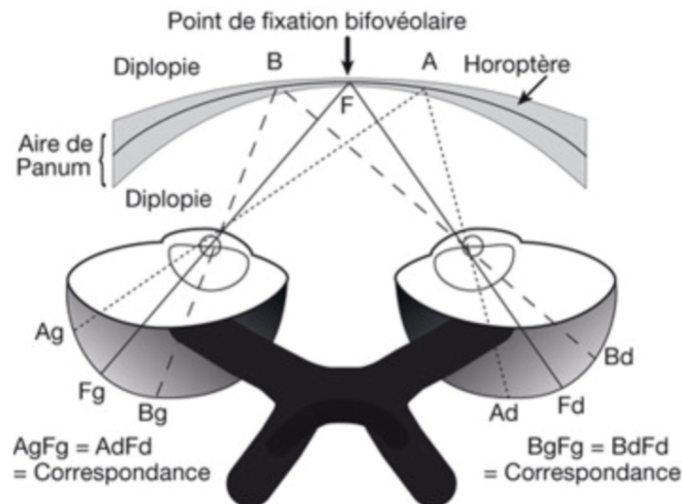


Figure 6 : Organisation spatiale de la vision [16]

2.4 Un système moteur intact

Pour obtenir une vision binoculaire, il est essentiel que les yeux puissent facilement s'orienter vers l'objet observé, quelle que soit la direction ou la distance, afin que les images parviennent aux fovéas de chaque œil. Il s'agit du rôle des mouvements de fusion, des mouvements disjoints visant à maintenir les images de l'objet sur les fovéas. [14]

Après avoir reçu les deux sensations créées par les yeux, le cerveau intervient dans une deuxième étape, en fusionnant ces deux sensations pour former une perception unique finale. [14]

3. La correspondance rétinienne anormale

Lorsque les deux fovéas ne forment plus une paire de points rétiniens correspondants, on parle correspondance rétinienne anormale. Dans ce cas, la correspondance se produit entre la fovéa fixatrice et un point rétinien excentrique de l'œil dévié. [14]

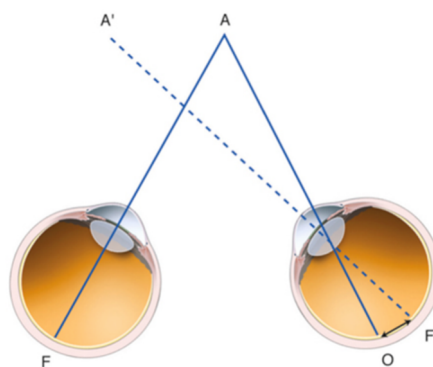


Figure 7 : Correspondance rétinienne anormale [21]

La correspondance rétinienne anormale est un mécanisme pathologique parmi d'autres visant à compenser la diplopie. Un autre phénomène est la neutralisation, qui, quant à elle, constitue un phénomène négatif. [14]

On peut voir dans cette correspondance anormale un phénomène positif, comme un effort de récréation d'une vision binoculaire malgré l'existence d'un strabisme. Cependant, cet essai ne parvient jamais à établir une vision binoculaire normale. [14]

La correspondance rétinienne anormale sera plus présente dans les strabismes précoces, en particulier alternants, qu'ils soient convergents ou divergents, que dans les strabismes intermittents, les strabismes d'apparition plus tardive, ou les strabismes accommodatifs. [14]

Un autre facteur essentiel est la permanence de la déviation. Plus cette déviation augmente plus la probabilité de l'apparition d'une correspondance rétinienne anormale augmente, et inversement. [14]

4. Les différents degrés de la vision

Les différents niveaux de la vision binoculaire sont la vision simultanée (1er degré), la fusion (2e degré) et la vision stéréoscopique (3e degré). [19]

- **La vision simultanée** : capacité des deux yeux à voir une image simultanément. [19]
- **La fusion** : mécanisme par lequel le cerveau associe l'image provenant des 2 yeux, pour en former qu'une seule. [19]
- **La vision stéréoscopique** : capacité des 2 yeux à voir une image en relief [20]

5. La croissance de la vision binoculaire

Le développement de la vision binoculaire chez l'enfant n'est pas un processus inné, mais plutôt une série d'étapes qui se font pendant la première année de vie. Elle se compose de la combinaison de divers réflexes tels que le réflexe de la fixation, le réflexe de l'accommodation, le réflexe de la convergence et le réflexe de la fusion, l'un des plus importants au développement de la vision binoculaire. [22]

L'évolution de la vision binoculaire soulève la question éternelle de l'inné et de l'acquis [14]:

- **La théorie nativiste de Hering**

Selon Hering, les fondements de la vision binoculaire sont déjà présents à la naissance, ce qui signifie que l'enfant peut utiliser une vision binoculaire proche de celle de l'adulte dès son plus jeune âge. Les expériences visuelles qu'il rencontrera au cours de son développement ne feront que renforcer ce qui existe à sa naissance. [14]

- **Théorie empiriste de Helmholtz**

Selon Helmholtz, c'est l'inverse. La perception visuelle du nourrisson est un univers de confusion et de flou qui dépend entièrement de l'acquisition de connaissances et de l'expérience. [14]

Le développement de l'appareil visuel débute très tôt dans la vie intra-utérine. Son processus est presque complet à la fin du 6e mois, à l'exception de la Fovéa. Ce développement repose sur une croissance anatomique harmonieuse et sur une série de réflexes psycho optiques, dont certains sont présents dès la naissance et d'autres se manifestent progressivement au cours des premiers mois de la vie. [14]

- **Développement du réflexe de fixation**

Il est le premier à apparaître. Chez le nourrisson, un éclairage intense entraîne un mouvement conjugué des yeux, mais qui n'apparaît pas. Au bout de cinq à six semaines, il se renforce. [19]

- **Développement du réflexe de vergence**

Il arrive très tôt et existe avant l'apparition des fovéas. La convergence peut se maintenir quelques secondes à l'âge de six mois, mais elle est encore fragile. [19]

À l'âge de deux ans, l'enfant passe la plupart de son temps à jouer avec les objets qu'il observe de essentiellement de près. Il acquiert la capacité de reconnaître les distances en s'aidant du toucher. [19]

- **Rapport entre accommodation et convergence**

L'accommodation n'est pas encore possible avant l'âge de quatre mois, car les muscles ciliaires et les fovéas ne sont pas encore développés, cependant la convergence est déjà présente. [14]

La convergence seule est associée à l'accommodation de la 5^e à la 7^e semaine, puis à un stimulus visuel. [14]

À la fin de la 7^e semaine, l'accommodation se manifeste sur un œil tandis que l'autre reste au stade initial. Ensuite, quelques semaines plus tard, elle sera visible sur le deuxième œil tandis qu'elle se développe sur le premier. [14]

En fin de la 8^e semaine, le pouvoir accommodatif est équivalent dans les deux yeux. [14]

- **Développement de l'acuité visuelle**

Un des nombreux éléments de la fonction visuelle est l'acuité visuelle. Cette dernière est immature à la naissance et est sensible à toute pathologie et condition environnementale. [14]

L'acuité visuelle que nous évaluons correspond à la capacité de l'œil à distinguer des objets. Elle représente la séparation entre deux cônes centraux, qui a été déterminée par HELMHOLTZ à une longueur d'angle de 60 secondes d'arc, c'est-à-dire à une unité d'acuité angulaire. [23]

L'acuité visuelle se développe lentement, elle est évaluée de la manière suivante [24]:

ÂGE	ACUITÉ VISUELLE
6 mois	2/10
1 an	4/10
2 ans	5/10
3 ans	7/10
4 ans	8/10
5 ans	10/10

Dans des conditions normales, le développement de l'acuité visuelle est réellement achevé vers l'âge de 5 à 6 ans. [24]

6. L'amblyopie

Selon la Haute Autorité de Santé (HAS), l'amblyopie est définie comme « une insuffisance uni- ou bilatérale de certaines aptitudes visuelles, principalement de la discrimination des formes, entraînant chez l'enfant un trouble de la maturation du cortex visuel irréversible en l'absence de traitement ».

Il existe divers types d'amblyopie.

- **Amblyopie organique** : elle résulte d'une atteinte du système visuel, généralement diagnostiquée lors d'un examen ophtalmologique. Toutes perturbations des voies visuelles, quel que soit leur type ou leur localisation, depuis les milieux transparents de

l'œil jusqu'au système nerveux central, peuvent être à l'origine d'une mauvaise vision amblyogène. Cette amblyopie n'est que très partiellement, voir par du tout irréversible. La cataracte congénitale constitue la plus grande cause de l'amblyopie organique. [25]

- **Amblyopie de privation** : Elle peut être causée par une image floue sur la rétine ou par une absence de stimuli atteignant la rétine, du fait d'un obstacle sur le trajet lumineux pendant la période de développement. Après suppressions de l'obstacle, elle est réversible. [26]
- **Amblyopie fonctionnelle** : C'est la plus courante. Elle est définie comme une acuité visuelle basse, qu'une lésion organique n'explique pas ou pas suffisamment. La rétine et les voies visuelles sont normales et l'imagerie cérébrale ne montre pas de lésion apparente. Elle est secondaire à un strabisme ou un trouble réfractif. Elle est réversible après une rééducation. Les chances de réussite du traitement dépendent de l'âge d'apparition ainsi que du suivi et de la précocité du traitement. [25]
- **Amblyopie mixte** : C'est l'association d'une amblyopie fonctionnelle avec une amblyopie organique.

Nous pouvons classer l'amblyopie selon 3 niveaux [27] :

- Légère, pour une acuité comprise entre 6/10e et 7/10e
- Moyenne, pour une acuité entre 2/10e et 5/10e
- Profonde, pour une acuité inférieure ou égale à 1/10e

PARTIE II - SÉMIOLOGIE ET EXAMENS

I. ANAMNÈSE

Chez ces très jeunes patients, souvent peu coopératifs, l'interrogatoire des parents joue un rôle clé dans le diagnostic. Il doit être aussi détaillé que possible afin de recueillir un maximum d'informations. L'anamnèse permet également d'expliquer aux parents la pathologie, ses conséquences ainsi que l'importance de leur coopération pour assurer le succès du traitement. [28]

Certaines formes cliniques de cataracte congénitale sont parfois difficiles à dépister. Il peut arriver que la cataracte passe inaperçue, notamment, si elle est unilatérale car l'enfant va pouvoir compenser la perte de vision avec l'autre œil. [29]

Lors d'une première consultation, plusieurs points sont abordés avec l'enfant et ses parents.

- **Déroulement la grossesse**

On interroge la mère sur son niveau d'immunité vis-à-vis de la toxoplasmose, la rubéole, la notion d'herpès vaginal ou la survenue éventuelle d'une infection durant la grossesse. On interroge également la mère sur la notion de prise médicamenteuse durant la grossesse notamment de phénothiazine, de corticoïdes, de sulfamides ou de vitamines à fortes doses. [29]

- **Déroulement de l'accouchement**

Nous demandons des précisions sur la durée du travail, elle est importante à noter, à la recherche d'une éventuelle souffrance fœtale. [28]

On interrogera également la mère sur la modalité d'accouchement : par voie basse, instrumentale, traumatique ou par césarienne. [28]

On questionne aussi les parents sur le poids de naissance de l'enfant et sur le terme afin de savoir s'il y a une éventuelle prématurité. [28]

- **Développement général de l'enfant**

En ce qui concerne le développement général de l'enfant, on recherchera par l'interrogatoire des parents ou par la consultation du carnet de santé [29]:

- Un retard de croissance staturo-pondéral qui nous orientera vers une pathologie générale associée [29]
- Un retard psychomoteur pouvant nous orienter vers une pathologie neurologique associée
- Tout signe cutané, neurologique, néphrologique ou locomoteur nous orientant vers un syndrome associé à la cataracte. [29]

- **Antécédents familiaux**

Comme il existe des formes génétiques, il est fréquent de retrouver chez les parents des antécédents de cataracte ou autres anomalies oculaires. Toute anomalie oculaire telle qu'un glaucome, une myopie, une anomalie du vitré des parents ou de la fratrie doit être notée. Un arbre généalogique remontant au moins jusqu'aux grands-parents et cousins de premier degré doit être réalisé. [29]

La recherche d'une consanguinité est indispensable, car elle favorise l'expression des gènes récessifs autosomiques. [29]

- **Observation des signes visuels**

Il est essentiel d'interroger les parents sur l'éventuelle observation d'un trouble du comportement visuel chez leur enfant comme : [30]

- Signe de l'éventail : l'enfant passe ses doigts écartés devant ses yeux
- Signe digito oculaire de Franceschetti : l'enfant exerce une pression sur ses globes oculaires pour provoquer des sensations visuelles.

Ces manifestations sont des indicateurs de malvoyances sévères.

Les signes associés à la cataracte congénitale sont nombreux :

- **Une sensibilité accrue à la lumière (photophobie)** : ils peuvent plisser les yeux, se montrer agités ou pleurer davantage lorsqu'ils sont exposés à une lumière vive [31]
- **Un strabisme** : Il s'agit d'une déviation des axes visuels. Il sera important de préciser la date de survenue ainsi que ses caractéristiques. Le strabisme peut révéler une amblyopie, qu'il sera nécessaire de traiter après l'intervention. [31]
- **Un nystagmus** : il atteste d'une amblyopie profonde par déprivation maculaire dès les 6 premières semaines. Une fois installé, ce signe de gravité peut persister après l'intervention.
- **Une leucocorie (reflet pupillaire blanc)** : elle peut alerter les parents ou le pédiatre. Plus d'un patient sur deux atteints de cataracte congénitale présente une leucocorie. Bien que 60% des leucocories chez l'enfant soient dues à une cataracte congénitale, un examen

ophtalmologique approfondi est impératif afin d'exclure des pathologies graves telle que le rétinoblastome. [31]

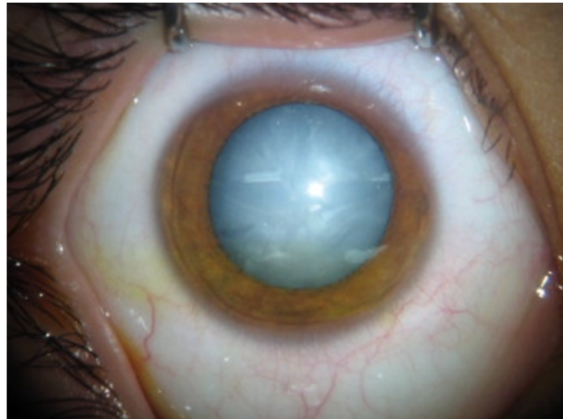


Figure 8 : Leucocorie [31]

II. EXAMEN ORTHOPTIQUE

Suite à l'anamnèse nous poursuivons notre prise en charge par un examen orthoptique complet. Il se divise en deux temps ; un bilan oculomoteur et un bilan sensoriel. La concentration des enfants ne dure très rarement toute une consultation, il nous faut donc être rapide, tout en étant le plus précis possible. [29]

L'examen orthoptique est extrêmement important, puisqu'il donne à l'ophtalmologiste des renseignements sur l'élément moteur et sensoriel du strabisme. Ces renseignements seront indispensables pour le choix et la surveillance du traitement médical, ainsi qu'au calcul du protocole opératoire. [29]

Voici le déroulé de l'examen orthoptique optomoteur :

- **Examen sous écran** : il permet de mettre en évidence une éventuelle déviation des axes oculaires comme un strabisme ou une déviation maintenue latente par la fusion ce que l'on appelle une hétérophorie. [19]
- **Motilité oculaire** : en duction et version, permet de vérifier s'il n'y a pas de limitation des muscles oculaires [19]

Lors du bilan sensoriel du strabisme, l'objectif va être de savoir s'il existe des éléments de vision binoculaire, ou si l'enfant a établi, entre ses deux yeux, des relations anormales (correspondance rétinienne anormale). Lors de ce bilan le professionnel de santé va chiffrer l'acuité visuelle ainsi qu'évaluer la vision stéréoscopique. [19]

Voici le déroulé de l'examen orthoptique sensoriel :

- **Vision stéréoscopique**

La vision du relief se mesure avec un test de Lang I, Lang II ou TNO. [19]

Le Lang I se présente sous la forme d'une plaquette où 3 dessins sont vus à des profondeurs différentes. L'acuité stéréoscopique est de 1200'' pour le chat, 600'' pour l'étoile et 550'' pour la voiture. [19]

Le Lang II complète le premier. Il comporte 4 dessins, l'étoile vue en monoculaire dans le but d'attirer l'attention. [19]

L'acuité stéréoscopique est plus fine que pour le premier test : 600'' pour l'éléphant, 200'' pour la voiture et la lune. [19]

On tient le test à 40 cm dans un plan frontal parallèle et on demande au sujet s'il remarque quelque chose. Il doit alors nommer les objets, indiquer leur emplacement et leur disposition en profondeur. [19]

Les réponses se font en principe par tout ou rien. [19]

- Lang positif : perception nette du relief et désignation précise des 3 dessins. Pour les enfants de moins de 2 ans, le fait de montrer les objets est perçue comme un critère positif) [19]
- Lang négatif : Aucun aperçu clair des dessins et du relief. [19]
- Lang limite : le sujet perçoit le chat seul ou des formes en relief non définies. À reconstruire. [19]



Figure 9 : Lang I [21]

• **Mesure de l'acuité visuelle**

C'est un facteur très important de notre bilan. Elle va être quantifiée à l'aide de tests adaptés suivant l'âge du patient [30]

Pendant la période non verbale

L'orthoptiste utilise le bébé vision ou le test de Teller en binoculaire puis en monoculaire. Ces tests ne permettent pas l'interprétation d'hypermétropie et myopie mais ils donnent des indications sur des grosses amétropies et amblyopies. [30]

L'orthoptiste montre à l'enfant, à une distance limitée, des cartons dont l'un des côtés est orné de lignes ou de cercles alternés noirs et blancs, tandis que l'autre est uniformément gris. L'enfant porte son regard vers les lignes, plus contrastées. L'examineur note le choix de l'enfant en observant le sujet à travers un trou percé au centre de la carte. Plus l'enfant « perçoit » des lignes fines, plus on suppose qu'il a une bonne acuité. [28]



Figure 10 : Teller test [28]

Pendant la période verbale (2 ans à 4 ans)

En vision de près, les tests qui peuvent être utilisés sont le HRW, le Rossano-Weiss ou encore le test de Gracis. [32]

En vision de Loin, nous pouvons également utiliser le Rossano-Weiss mais aussi le E test, les Anneaux de Landolt ou bien les chiffres. [32]



Figure 11 : Test d'acuité visuelle [32]

Enfants connaissant les lettres

En vision de loin on utilise l'échelle de Monoyer et en vision de près le Parinaud. [30]

Il est important de noter que souvent les enfants d'âges intermédiaires, à savoir entre 18 mois et 2 ans, n'ont pas eu d'évaluation de l'acuité visuelle en raison de l'absence de tests adaptés à leurs âges. [30]

En effet, cet examen subjectif nécessite à la fois une bonne participation de l'enfant et des capacités d'orientation du regard. Lorsque l'âge de l'enfant le permet, une réfraction subjective avec la technique du brouillard est réalisée. [30]

Une réfraction objective sous cycloplégique est réalisée chez tous les patients pour mettre en évidence un défaut réfractif de l'œil. La cycloplégie permet d'inhiber l'accommodation pour déterminer la mesure objective de la réfraction. [33]

Les protocoles d'instillation des collyres mydriatiques sont les suivants :

- **Le Skiacol** (seulement après 1 an et en absence de troubles neurologiques) [33]

Il existe deux protocoles d'instillation :

- Une goutte à T0 min puis une goutte à T5 min puis une goutte à T10 min puis examen de la réfraction objective à T45 min [31]
- Une goutte à T0 min puis une goutte à T10 min puis examen de la réfraction objective à T60 min

- **L'Atropine**

Il existe trois concentrations. Une concentration de 0,3% de la naissance jusqu'à 5 ans, 0,5% pour les enfants de 5 ans à 12 ans et 1% à partir de 12ans.

La durée de l'instillation doit être de 8 jours ou de 5 jours pour les enfants des moins de 18 mois. [31]

Pour la prise de la réfraction objective on peut soit utiliser la skiascopie soit l'examen à l'auto-réfractomètre portable Rétinomax. [31]

III. EXAMENS OPHTALMOLOGIQUES

▪ Examen ophtalmologique du nouveau-né et du nourrisson jusqu'à l'âge de six mois

L'examen ophtalmologique est systématique et est inclus dans l'évaluation pédiatrique dès la naissance de l'enfant à la maternité. [29]

Pendant les phases d'éveil, le pédiatre va vérifier : [29]

- La normalité du développement oculo-orbito-facial (symétrie oculo-orbito-faciale, distance intercanthale)
- Analyser les réflexes photomoteurs : ils sont présents dès la naissance mais peuvent être lents car immatures

En cas de doute, le pédiatre demande l'avis ophtalmologique afin de procéder à un examen clinique précis. [29]

Ensuite, l'ophtalmologiste va réaliser un examen clinique. [29]

Il va d'abord examiner la structure crâniofaciale puis va poursuivre par l'analyse [29] :

- Du relief palpébral
- De l'ouverture de la fente palpébrale (ptosis)
- De l'état du bord libre (colobome, inflammation, infection)
- De la symétrie des paupières
- De la taille des globes oculaires (énophtalmie, exophtalmie)

La consultation se poursuivre par l'examen de la pupille à l'aide d'un ophtalmoscope, l'ophtalmologue va regarder : [29]

- Le diamètre
- La symétrie
- La présence d'une anisocorie, d'un myosis ou d'une mydriase
- Sa réaction à la lumière : clignement à la lumière, réflexe photomoteur direct et consensuel
- L'état de la lueur pupillaire (existence d'une leucocorie)

Durant l'examen il convient d'observer : [29]

- Un réflexe photomoteur direct sur l'œil éclairé
- Un réflexe photomoteur consensuel sur l'œil controlatéral

Une absence de RPM peut indiquer une cécité.

Le segment antérieur du nourrisson est examiné bio microscopiquement avec une lampe à fente portable, l'enfant étant positionné en décubitus dorsal. Le plus souvent, l'examen anatomique est réalisé avec une lampe à fente normale en utilisant la technique de l'avion ou flying baby. L'enfant est porté par un(e) aide, tête en hyperextension, présenté en décubitus ventral, menton et front appuyé sur la lampe à fente. [31]



Figure 12 : Installation du nourrisson à la lampe à fente [31]

Il est relativement difficile d'obtenir une ouverture adéquate de la fente palpébrale, il est donc très fréquent d'utilisation d'un blépharostat après avoir instillé une goutte d'oxybuprocaine unidose. [31]



Figure 13 : Blépharostat sur son œil gauche [31]

Cet examen au biomicroscope est obligatoire et doit être rapide, mais rigoureux, pour obtenir sur le plan anatomique, toutes les informations nécessaires : [30]

- La transparence de la cornée
- La taille de la cornée
- L'épaisseur de la cornée
- L'aspect de la pupille
- La profondeur de la chambre antérieure
- La transparence et la position du cristallin.

Dans le cas où l'examen est impossible, si une suspicion de corps étranger est présente ou si un signe clinique d'examen doit être impérativement confirmé, il sera nécessaire de recourir à un examen sous anesthésie générale. [29]

Ensuite, l'ophtalmologue réalise l'examen biomicroscopique du segment postérieur. Il est réalisé après instillation de tropicamide à plusieurs reprises et, si nécessaire, de néosynéphrine diluée 2,5 %. Cet examen est réalisé en décubitus dorsal sur un enfant maintenu par un(e) aide. L'usage de l'ophtalmoscopie directe est toujours possible, mais l'ophtalmoscopie indirecte au casque avec lentilles de puissances différentes (20, 30, 45 D) a l'avantage de permettre un examen plus panoramique, en stéréoscopie. [29]

Il faut toujours veiller à éviter d'écarter les paupières avec les doigts, car l'effet de pression digitale sur le globe modifie l'aspect de la papille (ralentissement du flux artériel et pâleur de la papille). [29]

Au cours de cet examen, il sera observé : [29]

- L'état de la transparence du vitré
- L'aspect de la papille et de la région maculaire (à noter que le reflet fovéal est absent avant 1 an par immaturité de la macula).
- Le trajet et le calibre du réseau vasculaire, éliminant une éventuelle rétinopathie des prématurés
- La présence d'une lésion rétinienne au pôle postérieur et en périphérie en indentant doucement, geste délicat à réaliser en dehors du contexte de l'examen sous anesthésie générale.

La difficulté de cet examen est qu'au fil des visites, les examens répétitifs entraînent du stress chez l'enfant et peut rendre l'analyse clinique plus complexe. [29]

Avec le développement de technique d'imagerie et de système de visualisation grand champ, il est plus simple d'établir un diagnostic immédiat et une prise en charge plus précoce. [29]

En cas de diagnostic d'une affection, l'ophtalmologiste doit organiser la suite des examens cliniques auprès de confrères pédiatres spécialisés pour approfondir le diagnostic et établir une approche médicale appropriée. Il y aura la réalisation d'examens complémentaires notamment d'électrophysiologie (électrorétinogramme [ERG], potentiels évoqués visuels [PEV], imagerie par résonance magnétique [IRM], etc.). [29]



Figure 14 : Fond de l'œil sur un bébé [29]

▪ Examen ophtalmologique à l'âge verbal de six mois à deux ans et demi

En général, dès que l'enfant est un peu plus grand, l'examen n'est pas difficile. L'enfant est debout sur le siège ou assis sur un rehausseur en mousse et se tient de part et d'autre de l'appui-tête de la lampe à fente. [29]

L'examen du globe vérifie l'aspect des paupières, de la cornée, des milieux transparents comme précédemment décrit. [29]

Il est nécessaire de procéder à l'examen du segment antérieur avant et après la dilatation afin d'évaluer la qualité du réflexe photomoteur. L'analyse clinique du segment antérieur et du segment postérieur reprend une exploration plan par plan des différentes tuniques et structures oculaires, avec l'ophtalmoscopie indirecte au casque, ou bien, dès que l'enfant devient coopérant, par un examen à la lampe à fente classique. L'examen est complété par la prise systématique du tonus oculaire au tonomètre à air ou au tonomètre à aplanation. [29]

▪ Examen ophtalmologique à l'âge verbal à partir de deux ans et demi

Peu d'éléments diffèrent dans la pratique clinique, les difficultés rencontrées sont celles de la pratique pédiatrique générale. Dans cette tranche d'âge, l'examen clinique peut inclure la mesure de la tension oculaire, à l'aide d'un tonomètre à air ou par aplanation avec pachymétrie. [29]

Effectivement, l'instrument de mesure de la biomécanique de la cornée permet simultanément de mesurer de manière très précise la pression intra-oculaire (PIO), la pachymétrie et l'élasticité cornéenne. [29]

Les avantages de cette technique sont : [29]

- Première mesure déterminée avec précision (même si l'apex est décentré)
- Une mesure non altérée par une mauvaise fixation
- Une capture automatique

Les examens supplémentaires effectués comprennent la rétinophotographie non mydriatique, la tomographie à cohérence optique (OCT), le champ visuel et l'électrophysiologie. [29]

L'examen présente des spécificités en raison des problèmes de réalisation et d'interprétation, notamment pour l'OCT et le champ visuel statique. [29]



Figure 15 : Tomographie à cohérence optique [29]



Figure 16 : Rétinographie [29]



Figure 17 : Biométrie sans contact [29]

PARTIE III - TYPOLOGIE DE LA CATARACTE CONGÉNITALE

I. ÉPIDÉMIOLOGIE

La cataracte congénitale est considérée comme une cause de cécité évitable dans le monde. Selon l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), la cataracte congénitale est responsable de 10 % des cécités chez les enfants. Elle est la première cause de leucocorie. [34]

Dans le monde, la cataracte congénitale bilatérale est la première cause de cécité. On estime que 200 000 enfants sont atteints de cécité, due à la cataracte congénitale. [35]

La prévalence de la cataracte congénitale dans les pays développés, est estimée entre 1 à 4 cas pour 10 000 naissances. [36]

Le facteur étiologique le plus fréquent est la cataracte héréditaire sur un mode autosomique dominant et il n'existe pas de différence d'incidence de cataracte congénitale selon le sexe. [37]

II. LATÉRALITÉ : UNILATÉRALE OU BILATÉRALE

La cataracte congénitale peut se manifester sous deux formes : unilatérale (affectant un seul œil) et bilatérale (affectant les deux yeux).

1. Cataracte unilatérale

C'est la forme la moins fréquente. Généralement aucuns antécédents familiaux ou maladie systémique n'est retrouvé. Elle touche, le plus souvent, les enfants en bonne santé générale. [38]

Dans ce cas-ci, la cataracte peut passer plus facilement inaperçu car l'œil sain compense la vision. L'amblyopie est donc un risque majeur dans l'œil atteint. La cataracte unilatérale est une urgence chirurgicale. [39]

2. Cataracte bilatérale

C'est la forme la plus fréquente. La cataracte bilatérale est, dans une majorité des cas, liée à des anomalies génétiques.

Le degré de l'opacité est généralement symétrique entre les deux yeux mais il peut exister des différences d'opacité. Une cataracte bilatérale totale dès la naissance provoque souvent l'apparition d'un nystagmus si une prise en charge précoce n'est pas réalisée. [40]

III. DEGRÉ DE L'OPACITÉ

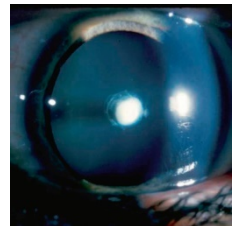
Le stade de la cataracte peut être classifié selon l'emplacement des opacités et leur importance. En fonction de ces critères, le pronostic sera plus ou moins favorable. [41]

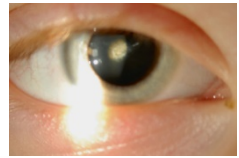
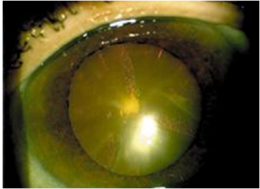
Une cataracte localisée au niveau de l'axe visuel augmente le risque amblyogène et donc nécessite un traitement rapide, contrairement à une cataracte située vers la périphérie du cristallin où la gêne visuelle est plus faible et où le traitement chirurgical peut être plus tardif. [41]

Pour apprécier le degré de l'opacité, il est possible d'observer le cristallin à la lampe à fente. Il est également possible de l'observer grâce à la densitométrie, réalisable au Pentacam®. [41]

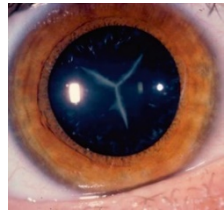
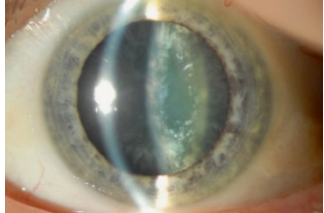
IV. FORMES CLINIQUES

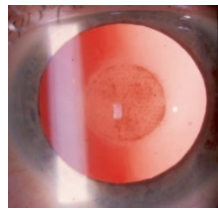
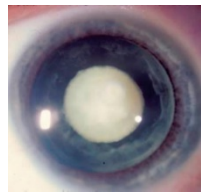
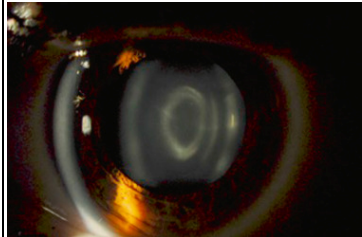
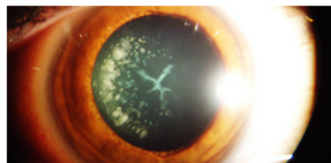

1. Cataracte antérieure

Classifications morphologiques	Description	Illustration
Cataracte polaire antérieure	Petite opacité, généralement centrale, dans l'aire pupillaire et non évolutive. Le retentissement visuel est minime. Il s'agit d'un défaut de migration de la vésicule cristallinienne au cours du développement embryonnaire. [42]	 <u>Figure 18 : Cataracte polaire antérieure</u> [42]

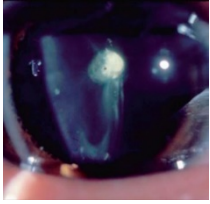


Cataracte pyramidale antérieure	L'opacité s'étend dans la chambre antérieure formant un cône comme une pyramide. [42]	 <p>Figure 19 : Cataracte pyramidale antérieure[42]</p>
Cataracte sous-capsulaire antérieure	L'opacité est localisée en arrière de la capsule antérieure. Elle peut être acquise, post-traumatique ou inflammatoire. [43]	 <p>Figure 20 : Cataracte sous capsulaire antérieure</p>

2. Cataracte centrale ou nucléaire

Classifications morphologiques	Description	Illustration
Cataracte suturale	Elle résulte de l'opacification des extrémités des fibres cristallines. Elle se présente sous forme de Y. La progression est généralement très lente. [38]	 <p>Figure 21 : Cataracte suturale[42]</p>
Cataracte céruléenne	Cataracte avec une teinte bleutée. Elle est prédominante en périphérie. Elle se caractérise par des opacités blanchâtres en couches concentriques avec, avec une disposition radiaire en leur centre. [44] Elle se situe dans les couches superficielles du noyau fœtal et adulte. Le développement est donc tardif (après la naissance). [42]	 <p>Figure 22 : Cataracte céruléenne[42]</p>

Cataracte poussiéreuse centrale	Opacités poussiéreuses et granuleuses diffuses dans le noyau embryonnaire. Elle se forme dans les trois premiers mois de vie intra-utérine et ne touche pas le noyau fœtal. Souvent bilatérale, non évolutive et peu invalidante. [45]	 <p><u>Figure 23 : Cataracte poussiéreuse centrale</u>[42]</p>
Cataracte nucléaire fœtale	Opacification du noyau embryonnaire et du noyau fœtal. C'est une cataracte sévère avec un mauvais pronostic visuel et très amblyogène. [38]	 <p><u>Figure 24 : Cataracte nucléaire fœtale</u>[42]</p>
Cataracte zonulaire (ou lamellaire)	Type de cataracte congénitale la plus fréquente. C'est une opacification progressive des couches entourant le noyau fœtal. Elle forme un arceau opaque en fer à cheval autour du noyau. Elle est souvent bilatérale et héréditaire. Le retentissement sur l'acuité visuelle est variable selon la sévérité. [42]	 <p><u>Figure 25 : Cataracte zonulaire</u>[42]</p>
Cataracte stellaire	Cataracte avec des opacités en forme d'étoile. Il y a une opacification des sutures centrales, accompagnée de modification sous capsulaire ou corticale. [46]	 <p><u>Figure 26 : Cataracte stellaire</u>[47]</p>
Cataracte coralliforme	Présence de cristaux blancs-gris. Opacités arrondies ou de forme allongée.[48]	 <p><u>Figure 27 : Cataracte coralliforme</u>[42]</p>

3. Cataracte postérieure

Classifications morphologiques	Description	Illustration
Cataracte polaire postérieure	Cataracte souvent unilatérale et isolée. Opacification dans la partie postérieure du cristallin. [43] Elles sont généralement très amblyogène. [49]	 <u>Figure 28 : Cataracte polaire postérieure</u> [42]
Cataracte lenticône postérieure	Protrusion conique vers l'arrière du cristallin. Au fond d'œil, un aspect « goutte d'huile » est retrouvé. Cette cataracte induit un fort risque d'amblyopie.[43]	 <u>Figure 29 : Cataracte lenticône postérieure</u> [42]
Cataracte sous-capsulaire postérieure	Opacification contre la capsule postérieure du cristallin. Provoque généralement une baisse rapide de l'acuité visuelle. Le plus souvent acquise à la suite d'un traumatisme. [50]	 <u>Figure 30 : Cataracte sous capsulaire postérieure</u> [49]

4. Cataracte totale

Il s'agit du stade avancé de la cataracte, qui peut être unilatérale ou bilatérale.

L'ensemble du cristallin devient blanc et une leucocorie est observée lors de l'examen clinique. Elle peut être présente dès la naissance, ou apparaître progressivement. [43]

La cataracte totale entraîne une opacification complète, nécessitant une intervention chirurgicale urgente. [50]

V. ÉTIOLOGIES

1. Idiopathique

Dans une majorité des cas, aucune cause n'est retrouvée à la présence d'une cataracte congénitale. [51]

La cause idiopathique est retenue seulement après un bilan général et familial négatif.

2. Héréditaires

Il est estimé, qu'une cataracte sur trois est d'origine héréditaire. Différents modes de transmissions ont été mis en avant : le mode autosomique dominant, autosomique récessif et lié à l'X. Le mode autosomique dominant étant le plus représenté. [52]

La cataracte héréditaire est généralement binoculaire.

3. Maladies métaboliques

- **La galactosémie**

C'est une maladie métabolique rare. Elle est la cause la plus fréquente de cataracte d'origine métabolique. [53]

Elle est caractérisée par un taux élevé de galactose (sucre présent dans le lait et dans certains fruits et légumes) dans le sang, dû à un déficit de l'enzyme hépatique nécessaire pour transformer le galactose en glucose. [54] Il se produit alors une accumulation de la galactitol (produit de réduction du galactose) dans le cristallin, responsable de la cataracte. La cataracte se présente généralement sous forme centrale, en gouttelettes d'huiles. Un diagnostic précoce avec l'association régime excluant le galactose, permet de prévenir l'apparition de la cataracte. [54]

- **Hypoparathyroïdie**

Elle se caractérise par déficit en hormone parathyroïdienne (PTH). Elle induit un taux de calcium dans le sang trop faible. [55]

L'hypocalcémie peut être responsable d'une cataracte aussi bien nucléaire et/ou corticale et/ou sous-capsulaire. Elle peut être unilatérale ou bilatérale. [56] La correction de la calcémie ne conduit généralement pas à une régression de la cataracte, une fois que celle-ci est installée.

4. Infection intra-utérine

- **Rubéole congénitale**

C'est une embryofœtopathie infectieuse qui est transmise par la mère in utero. Si l'infection survient pendant les 16 premières semaines de grossesses, le fœtus est à risque de développer des anomalies. Ce risque est accru si l'infection apparaît durant les 8 à 10 premières semaines. [57] Il n'existe pas de traitement spécifique, la prévention passe par la vaccination. [58]

Les anomalies possibles sont multiples : neurologiques, oculaires, auditives, cardiaques et urinaires. Parmi les anomalies oculaires, on y retrouve fréquemment le glaucome congénital, une microphthalmie ou des troubles oculomoteurs. La cataracte fait également partie de ces anomalies.[58]

- **Varicelle**

C'est une maladie virale causée par le virus varicelle-zona (VZV), qui appartient à la famille de l'herpès. C'est la maladie infantile virale la plus fréquente. [59] Elle se caractérise par une éruption cutanée sous forme de tache rouge, accompagnée de fièvre modérée, démangeaisons cutanées, céphalées, toux légère.

Les complications oculaires de la varicelle sont plutôt rares mais peuvent être sévères si elles sont présentes. [60] La cataracte en fait partie. [61]

- **Toxoplasmose congénitale**

La toxoplasmose congénitale est une embryofœtopathie transmise par la mère, elle est causée par le parasite *Toxoplasma gondii*. Elle peut entraîner des lésions oculaires, viscérales ou intracrâniennes.[62]

La cataracte dans les cas de toxoplasmose est soit primaire soit secondaire à une uvéite antérieure ou postérieure. La cataracte primaire se développe à la suite d'une transmission materno-fœtale entre la 5^e et 8^e semaine de grossesse, au moment où le cristallin se constitue.[63]

- **Herpes**
- **Cytomégalo virus**

5. Maladies rénales

- **Syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe**

C'est une maladie multisystémique touchant les yeux, le cerveau et les reins. Ce syndrome est provoqué par un gène défectueux sur le chromosome X. Cette maladie rare touche essentiellement les garçons. [64]

Ce syndrome est défini par la triade : cataracte congénitale bilatérale, retard de développement psychomoteur et atteinte rénale. [64]

- **Syndrome d'Alport**

C'est une maladie héréditaire avec une évolution progressive pouvant provoquer des dysfonctionnements rénaux, une surdité et des anomalies oculaires. Dans ce syndrome, le collagène de type IV, nécessaire au soutien des cellules, est altéré, affectant la membrane basale. [65]

Le lenticone antérieur (bombement de la face antérieure du cristallin) est l'anomalie oculaire observé chez environ 25% des malades. La cataracte fait également partie des anomalies rencontrées mais est moins fréquente. [65]

- **Syndrome dyscéphalique de François (Syndrome d'Hallermann-Streiff)**

C'est une pathologie génétique sporadique rare. Elle est caractérisée par sept critères diagnostiques : anomalies dentaires, hypotrichose (pilosité réduite du cuir chevelu et du corps), atrophie, cataracte congénitale, microphthalmie bilatérale et retard de croissance harmonieux. [66]

6. Anomalies chromosomiques

- **Trisomie 21,13,18**

La trisomie 21 (ou syndrome de Down) est une anomalie chromosomique congénitale provoquée par la présence d'un 3^e exemplaire du chromosome 21. [67] Pour la trisomie 13 et 18, le mécanisme est similaire, avec la présence d'un 3^e exemplaire du chromosome 13 ou 18. Ces anomalies chromosomiques sont associées à un risque accru de développer une cataracte congénitale. [68]

- **Syndrome de Turner**

Il s'agit d'une maladie génétique rare causée l'absence totale ou partielle d'un chromosome X. [69]

Une cataracte congénitale peut être retrouvée dans ce syndrome, mais elle reste rare. [70]

VI. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

La présence d'une leucocorie ne peut pas simplement être expliquée par la présence d'une cataracte, de nombreuses autres pathologies ont ce symptôme.

Les pathologies se manifestant le plus fréquemment par une leucocorie sont [71]:

- Rétinoblastome
- Maladie de Coats
- La persistance et l'hyperplasie du vitré primitif

• Rétinoblastome

C'est une tumeur maligne intraoculaire prenant naissance dans les cellules de la rétine, généralement diagnostiquée chez les enfants de moins de 5 ans. C'est la pathologie à exclure en priorité. [72]

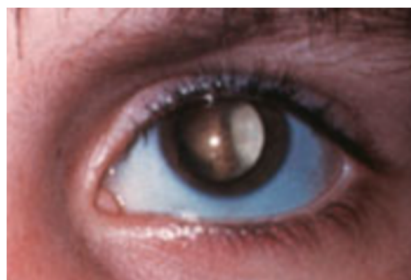


Figure 31 : Leucocorie dans un rétinoblastome [73]

• Maladie de Coats

C'est une maladie idiopathique qui se caractérise par une anomalie des vaisseaux sanguins rétiniens (télangiectasies), associés à des exsudats intra- et sous-rétiniens. Elle peut se compliquer de décollement de rétine et de cécité dans les cas les plus extrêmes. [74]

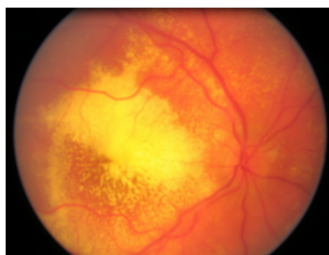


Figure 32 : Fond d'œil dans la maladie de Coats [75]

• Persistance et hyperplasie du vitré primitif (PHVP)

Elle résulte d'un défaut de régression des structures embryonnaires, à savoir le vitré primitif et l'artère hyaloïde. Ce processus entraîne la formation d'une masse, derrière le cristallin. Elle est formée par le tissu mésenchymateux (destiné au développement vasculaire), pouvant alors produire une leucocorie.

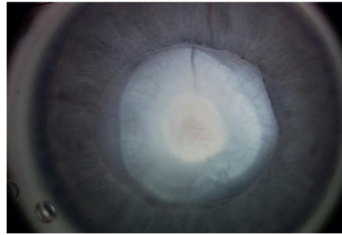


Figure 33 : Persistance et hyperplasie du vitré primitif [76]

D'autres pathologies, moins fréquentes, peuvent se manifester par une leucocorie comme [76] :

- La rétinopathie des prématurés
- Colobome chorio-rétinien
- Toxocarose oculaire

- **Rétinopathie des prématurés**

C'est une pathologie du développement rétinien, notamment du développement du réseau vasculaire rétinien chez les nourrissons prématurés. [77]

- **Colobome chorio-rétinien**

Les colobomes sont des malformations congénitales secondaires à un défaut de fermeture de la fente colobomique. Le colobome chorio-rétinien est un colobome du segment postérieur. [78]

- **Toxocarose oculaire**

C'est une zoonose parasitaire due à l'infestation de larve. L'affection est unilatérale dans la majorité des cas. [79]

PARTIE IV - LES TRAITEMENTS DE LA CATARACTE CONGÉNITALE

I. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

1. Indication de chirurgie selon la typologie de la cataracte

En présence d'une cataracte unilatérale totale, une intervention chirurgicale rapide s'impose en raison de l'urgence de la situation. Ce type de cataracte, compromet le développement visuel de l'enfant, entraînant une perte de vision sur l'œil affecté. [42]

D'autre part, toutes les cataractes congénitales ne nécessitent pas une intervention chirurgicale. Si l'opacité n'est pas obturante, une occlusion est généralement pratiquée en premier lieu afin de traiter l'amblyopie fonctionnelle et d'évaluer l'impact de l'atteinte organique sur la perte visuelle, avant d'envisager une éventuelle chirurgie. Un contrôle ophtalmologique sera réalisé tous les 6 mois et tous les 3 mois avec un orthoptiste. [42]

Si l'acuité visuelle évolue favorablement, un traitement d'entretien est maintenu jusqu'à la fin de la période sensible du développement visuel. En revanche, en cas de récupération insuffisante, la question de la chirurgie sera abordée. [42]

Devant une cataracte bilatérale complète, il est nécessaire de planifier rapidement une intervention chirurgicale, mais l'équilibre de développement entre les deux yeux la rend

néanmoins moins pressante. Toutefois, une opacification inégale peut entraîner une avancée de l'intervention sur l'œil le plus touché, afin d'éviter l'amblyopie. L'atteinte partielle qui est souvent détectée plus tard lors d'un examen systématique, la chirurgie sera réalisée vers les trois ans de l'enfant. [49]

Il y a de nombreux bénéfices à retarder l'intervention [42]

- Permettre à l'œil de se développer pour obtenir des mesures de l'implant plus précises lors de la chirurgie.

2. Examens pré - opératoire

Lorsque la décision de chirurgie est prévue, des examens complémentaires doivent être effectués pour préparer au mieux l'intervention. [81]

On procédera à la prise de tonus oculaire, à une biométrie, à un électrorétinogramme et à la mesure des potentiels évoqués visuels. Selon la collaboration du patient, ces examens pourront être effectués sous anesthésie générale. [42]

La mesure du tonus oculaire [81]

Selon l'âge et la coopération nous pouvons utiliser :

- Le tonomètre à aplanation de Goldman
- Le tonomètre à air pulsé
- La palpation bidigitale

Grâce à cette mesure, il est possible d'éliminer tout lien entre la cataracte et le glaucome. [81]

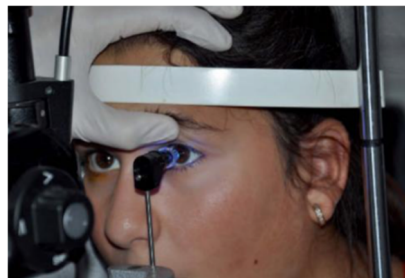


Figure 34 : Tonomètre à aplanation de Goldman [29]

▪ La biométrie oculaire

En utilisant la biométrie oculaire, il est possible de mesurer la puissance de l'implant intraoculaire à implanter afin d'obtenir l'amétropie désirée. Les mesures se concentreront principalement sur la kératométrie et la longueur axiale. [81]

→ La kératométrie

La mesure de la kératométrie peut être effectuée manuellement à l'aide du Javal ou automatiquement à l'aide des kératomètres de l'auto-réfractomètre et des biomètres optiques. [81] Cet examen permet de mesurer le rayon de courbure de la cornée. [82] Lors de l'évaluation de la kératométrie, il sera nécessaire de chercher un astigmatisme cornéen, afin de prévoir un implant torique pour le corriger si cela est nécessaire. [81]

→ La longueur axiale

Deux méthodes principales sont utilisées pour mesurer la longueur axiale [81] :

- La méthode ultrasonore
- La méthode optique

On peut utiliser la technique ultrasonore en mode A contact cornéen ou en mode immersion. [81]

L'échographie mode A permet de mesurer la distance séparant la face antérieure de la cornée de l'interface vitréorétinienne maculaire. Cependant, cette méthode présente l'inconvénient de prendre des mesures à l'aveugle, ce qui ne garantit pas que l'axe passe précisément par l'apex cornéen et la fovéa. De plus, lors du contact cornéen, le risque d'aplanation peut entraîner une estimation erronée de la longueur axiale. [81]

C'est pourquoi il est préférable de privilégier le mode B en "pseudo-immersion". Cette deuxième méthode permet de réduire la déformation de la cornée causée par la sonde. [81]

L'analyse est effectuée sur un patient en décubitus dorsal après une anesthésie locale. [81]

Le mode B offre la possibilité de visualiser l'axe et les différentes structures traversées afin de garantir une mesure précise de la longueur axiale. Il offre également la possibilité d'examiner toute la périphérie rétinienne, ainsi que le pôle postérieur, en particulier en cas de troubles majeurs de la transparence des milieux. [81]

D'autres paramètres tels que la profondeur de la chambre antérieure, l'épaisseur du cristallin ou encore le diamètre cornéen peuvent être mesurés grâce aux techniques ultrasonores et optiques. [81]

3. Les cas particuliers à la chirurgie

Il est déconseillé d'effectuer une intervention chirurgicale en cas d'association avec d'autres anomalies oculaires telles que :

- Une microphthalmie majeure.
- Un glaucome
- Une micro cornée
- Une uvéite
- Une aniridie
- Une persistance et hyperplasie du vitré primitif
- Une ectopie

L'intervention est à envisager au cas par cas. Il faut en discuter afin d'évaluer le bénéfice et le risque que la chirurgie peut apporter.

4. Conduite à tenir selon la typologie de la cataracte

Une cataracte obturante unilatérale doit être opérée, si possible, avant la sixième semaine de vie. [81]

Il y a urgence, car la privation visuelle unilatérale entraîne rapidement une perturbation de la vision pouvant entraîner une amblyopie. [83]

En revanche, lorsque la cataracte est partiellement obturante, une surveillance tous les six mois est indiquée. Cette surveillance inclut la mesure de l'acuité visuelle monoculaire de près et de loin et un examen à la lampe à fente du segment antérieur afin de vérifier l'absence d'évolutivité de la cataracte. Il sera mis en place dans un premier temps une occlusion pour juger de la récupération visuelle possible. [81]

Si l'on atteint l'acuité visuelle maximale, on poursuivra un traitement d'entretien jusqu'à la fin de la période sensible du développement visuel. [42]

Si la récupération reste insuffisante, c'est à ce moment-là que sera envisagée la prise en charge chirurgicale et l'occlusion sera de nouveau mise en place en post-chirurgical. [42]

Une cataracte obturante bilatérale doit être opérée, si possible, avant la dixième semaine de vie. [42]

L'équilibre de développement entre les deux yeux rend l'indication de la chirurgie moins urgente qu'en cas d'atteinte unilatérale. [42]

Toutefois, une opacification inégale peut entraîner une avancée de l'intervention sur l'œil le plus touché afin d'éviter l'amblyopie. [42]

La découverte de l'atteinte partielle se fait généralement plus tard lors d'un examen systématique ; elle sera opérée aux alentours des trois ans de l'enfant. [42]

La méthode recommandée est la phakoémulsification avec implantation de chambre postérieure, accompagnée d'une capsulotomie postérieure et d'une vitrectomie antérieure. [81]

La prise en charge chirurgicale de la cataracte s'effectue sous anesthésie générale pour des raisons évidentes de coopération et de sécurité. [81]

▪ Préparation du patient

Une heure avant l'intervention, des gouttes de tropicamide sont instillées toutes les 10 minutes pour dilater la pupille. L'atropine est administrée la veille au soir et le matin de l'intervention. [81]

Afin de réduire la pression intraoculaire, le patient est placé en décubitus dorsal légèrement proclive lors de l'intervention. On fixe la tête à la table d'opération. La désinfection du champ opératoire est réalisée à la bétadine à partir de 1 mois (contre indiqué avant car risque d'hypothyroïdie induite) et à l'hypochlorite de sodium 0,6% avant 1 mois. Le champ stérile est ensuite collé à la peau et le blépharostat est mis en place. [84]

▪ L'incision

L'incision peut être faite sur la sclère, au niveau du limbe, ou en cornée claire. Tous les contacts avec l'iris doivent être réduits au maximum, car cela peut entraîner une inflammation postopératoire et un glaucome secondaire. [42]

Une première incision sera effectuée afin d'injecter une substance viscoélastique. L'objectif de cette substance sera de préserver le volume de la chambre antérieure et d'éviter la poussée du vitré, ce qui permettra de protéger l'endothélium et l'iris, tout en offrant un espace suffisant pour effectuer la manipulation sans danger des instruments dans la chambre antérieure. [84]

La chirurgie est réalisée dans les conditions optimales grâce à une incision cornéenne principale de 2,2 mm, ce qui permet de réduire les risques d'hernie de l'iris. Chez les enfants, la pupille demeure souvent étroite et il est recommandé d'utiliser un rétracteur irien. [84]

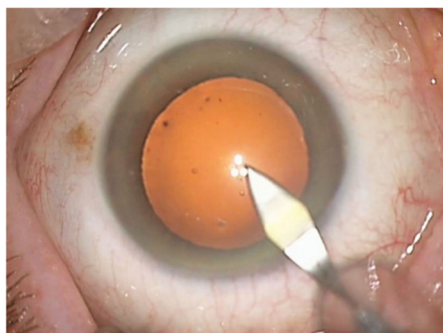


Figure 35 : Incision [84]

▪ **Capsulorhexis**

Le capsulorhexis est une technique de capsulotomie antérieure qui consiste à faire une ouverture centrale circulaire et continue dans la capsule antérieure. C'est une étape essentielle dans la chirurgie de la cataracte qui permet la phacoémulsification du noyau du cristallin. [81] Cette technique réduit le risque de déchirures radiales et de perte du vitré. [81]

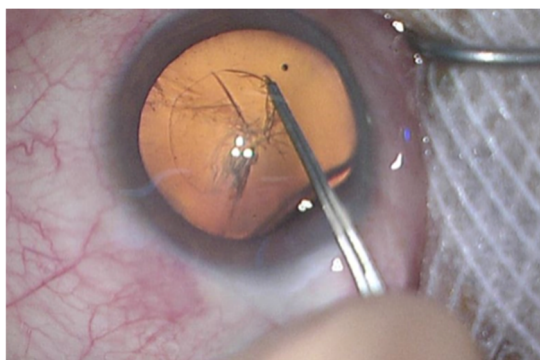


Figure 36 : Capsulorhexis [85]

▪ **Hydrodissection et retrait du cristallin**

Grâce à l'hydrodissection, le cortex et le noyau cristalliniens de la capsule sont dissociés, ce qui facilite leur aspiration. De cette façon, cela permet de diminuer considérablement le temps de l'opération et le volume d'irrigation, et réduit le risque de laisser des masses cristalliniennes. [82]

▪ **Évacuation du noyau cristallinien**

Il est à présent possible de luxer le noyau cristallinien au sein de la chambre antérieure à travers l'orifice de la capsule antérieure, puis de l'extraire de l'œil. [81]

Le noyau cristallinien peut être retiré en irrigation-aspiration sans l'utilisation d'un ultrason, car chez les patients jeunes, il est généralement peu dense et de consistance molle. Toutefois, au fil du temps, il augmente de taille et surtout devient de plus en plus rigide. [81]

Lorsque le noyau est extrait, il est essentiel qu'il ne frotte pas contre l'endothélium cornéen afin de ne pas dégrader les cellules endothéliales. Ces cellules, très importantes, ne seront jamais régénérées. Le viscoélastique est le meilleur moyen de préserver l'endothélium cornéen. Si l'hydrodissection a lavé le viscoélastique, il sera nécessaire d'en rajouter dans la chambre antérieure lors de l'expulsion du noyau. [81]

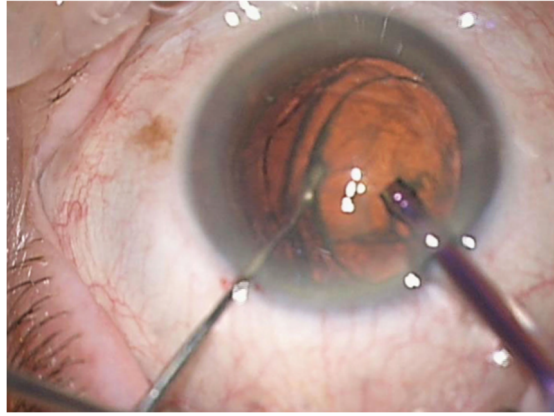


Figure 37 : phacoémulsification [84]

▪ **Gestion de la capsule postérieure**

La complication la plus répandue de la chirurgie de la cataracte chez les enfants est l'opacification capsulaire postérieure. Pour réduire le risque d'opacification secondaire, une capsulotomie postérieure et une vitrectomie antérieure sont systématiquement réalisées chez les enfants de moins de quatre ans. Entre quatre et sept ans, une simple capsulotomie postérieure peut être proposée. Après sept ans la chirurgie respectera la capsule postérieure comme chez l'adulte. [42]

On peut procéder à la vitrectomie en utilisant des incisions limbiques ou cornéennes ou en utilisant la pars plana. [42]

Avant l'implant intraoculaire, une vitrectomie par incisions limbique ou cornéenne est effectuée. La mise en place de l'implant dans le sac capsulaire et le retrait du viscoélastique en arrière de l'implant sont compliqués par cette méthode. [42]

Une autre possibilité consiste en une vitrectomie par la pars plana. Cette technique facilite l'implantation. [42]

▪ **Implantation intraoculaire**

Il est toujours préférable de privilégier l'implantation dans le sac. Il convient d'éviter d'implanter dans le sulcus car cela peut entraîner des complications telles que le glaucome secondaire par contact avec l'iris, ainsi que des erreurs et des aberrations réfractives causées par le décentrement. Il est nécessaire de retirer complètement la viscoélastique après l'implantation afin de prévenir les hypertonies postopératoires. [81]

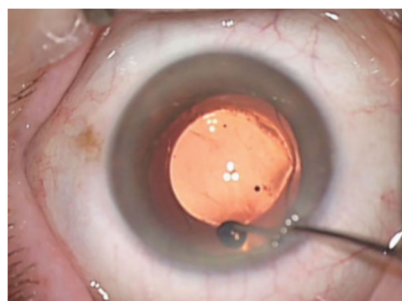


Figure 38 : Position de l'implant [84]

▪ Suture des incisions

À la fin de l'intervention, la pupille est rétrécie par injection de chlorure. Il est ensuite nécessaire de vérifier si le vitré n'est pas présent dans la chambre antérieure et dans les incisions. Il est assez difficile d'obtenir l'étanchéité en raison de la flexibilité de la sclère et de la pression vitréenne. [81]

Il sera réalisé une suture cornée sclérale en utilisant un monofilament 10-0 en nylon plutôt qu'un fil résorbable, qui peut provoquer des réactions locales. Le retrait de cette suture sera effectué sous anesthésie générale, plus tard en post opératoire. En fin d'intervention, la chambre antérieure doit être formée et l'absence de contact entre l'iris et la cornée est vérifiée. [81]

5. Prise en charge postopératoire

Traitement post-opératoire

La plupart des protocoles s'articulent autour d'une corticothérapie topique intensive (collyre dexaméthasone). Il est conseillé d'utiliser un collyre antibio-corticoïde jusqu'à ce que les sutures soient étanches. En cas d'uvéite associée, de manipulation de l'iris ou de dispersion pigmentaire, un anti-inflammatoire oral est prescrit. Une mydriase pharmacologique est toujours recommandée chez les patients jeunes (moins d'un an) ou en cas de manipulation de l'iris, afin de réduire le risque de synéchies irido-cristalliniennes. [81]

Surveillance et suivi postopératoire

Le lendemain de l'intervention, un premier contrôle sera effectué à la lampe à fente ou au lit du patient grâce à un ophtalmoscope pour vérifier la présence d'une chambre antérieure formée et la position correcte de l'implant. [87]

Un second contrôle sera réalisé sous anesthésie générale, entre 15 jours et 1 mois après l'intervention. [87]

Lors de ce second examen, plusieurs évaluations sont effectuées : la mesure de la réfraction objective sous cycloplégique aux deux yeux, la mesure du tonus oculaire, l'examen du segment antérieur à la lampe à fente ainsi que l'examen du fond d'œil. [81]

La rééducation de l'amblyopie peut être commencée immédiatement après la chirurgie si les milieux sont clairs et que l'aphakie a été corrigée. [81]

II. LE TRAITEMENT DE L'APHAQUIE

L'opération de la cataracte a pour but d'enlever le cristallin opacifié et ainsi restitué la transparence. Suite à la phacoémulsification, si l'œil ne possède plus de cristallin, il est appelé « aphaque », à l'inverse si le cristallin a été remplacé par un implant, il sera appelé « pseudophaque ».

Le traitement optique sera nécessaire afin de corriger l'aphaquie. Il est essentiel de la corriger le plus tôt possible. Elle permet de donner l'image la plus nette possible au cerveau et ainsi permettre les meilleures chances de développement visuel.

Ce traitement peut se réaliser de différentes manières : pendant l'opération avec la mise en place d'un implant, ou bien en postopératoire avec des lunettes ou des lentilles de contact.

1. Correction par le biais des IOL (implant intraoculaire)

La correction de l'aphaïque par le biais de d'implant intraoculaire (IOL) est la méthode privilégiée. Elle peut être réalisée en implantation primaire, simultanément à la phacoémulsification, ou en implantation secondaire, effectuée ultérieurement en postopératoire. [42]

1.1 Position et choix de l'implant

Généralement, l'implant intraoculaire est positionné directement dans le sac capsulaire du cristallin, l'emplacement naturel de ce dernier, sauf en cas d'impossibilité, par exemple en cas de rupture du sac capsulaire lors de la chirurgie. [88]

Le choix se porte aujourd'hui sur un implant acrylique hydrophobe pliable, passant par une incision la plus étroite possible et est mis en place dans le sac capsulaire. [42] Ces implants remplacent les implants en PMMA (polyméthyl méthacrylate) et les implants acryliques hydrophobes 3 pièces (une optique et deux haptiques), nécessitant une incision plus large. [88]

En cas d'impossibilité d'implanter dans le sac capsulaire, le choix s'oriente vers une implantation dans le sulcus d'un implant acrylique hydrophobe trois pièces. Les implants monoblocs (une optique et deux haptiques taillées dans le même bloc) mis en place dans le sulcus sont contre-indiqués, car ils sont instables et peuvent engendrer un décentrement. [42]



Figure 39 : Positionnement de l'implant [89]

Le choix de l'implant doit également prendre en compte la couleur de celui-ci, avec ou sans filtre jaune. Le filtre jaune permet de filtrer la lumière bleue ainsi que les UV, cela semble apporter une petite protection intéressante.

1.2 Complications et puissance de l'implant

Les principales complications liées à l'implantation primaire sont les erreurs réfractives, qui peuvent survenir en raison de la croissance du globe oculaire chez l'enfant. Pour déterminer la puissance optimale de l'implant, des abaques sont disponibles, tenant compte de l'âge de l'enfant et de la longueur axiale de l'œil au moment de l'intervention. [49]

La majorité des implants intraoculaires utilisés sont unifocaux, ce qui signifie qu'il emmétropise le patient, en vision de loin. Une correction optique pour la vision de près sera alors nécessaire. [49]

L'utilisation d'implants multifocaux, offrant une vision nette à toutes les distances, chez les enfants est moins courante et plus discutée.

2. Correction par le biais de lunette

La prescription de la correction optique totale est indispensable. Sans cristallin, l'accommodation n'est plus présente, la réfraction sous cyclopégie n'est donc plus systématique.

Par sécurité, une vérification de la réfraction est quand même effectuée à l'aide d'un collyre mydriatique, le SKIACOL® , possible après l'âge de 1 an [90] ou l'ATROPINE.

La correction optique totale sera réalisée à 1 mois postopératoire. À noter, si une ablation de points de cornée a lieu, il sera nécessaire de vérifier la réfraction car celle-ci peut se trouver modifier.

Les lunettes sont le moyen le plus simple de corriger l'aphaquie. Elles sont la méthode à privilégier avant l'âge de 4 ans en cas de cataracte bilatérale non implantée. Le défaut principal résidera au niveau de l'épaisseur des verres, les rendant lourds et inesthétiques.

Différents types de verres existent :

- **Les verres unifocaux** : ces verres permettent de corriger un seul type de vision (vision de loin, vision de près ou vision intermédiaire.) [91]
- **Les verres doubles foyer** : Ces verres permettent de corriger 2 types de vision, la vision de loin et la vision de près, par ajout d'une pastille sur le bas du verre.[91]
- **Les verres progressifs** : Ces verres permettent de corriger les 3 types de vision (la vision de loin, la vision intermédiaire et la vision de près) [91]

Avant l'âge de 2 ans, une correction monofocale est mise en place afin de permettre une exploration du monde proche (intérêt principal des petits patients). Habituellement une addition de 2D ou 3D est ajoutée à la valeur de la réfraction. Vers l'âge de 2 ans, une prescription de verre double foyer centré sur la pupille peut être envisagée. Les verres progressifs sont généralement prescrits à partir de 3 à 4 ans (centrage plus haut que la ligne de regard primaire). [42]. Il est important de retenir que chaque cas est particulier et va dépendre de l'amétropie à corriger.

Cette correction optique totale sera vérifiée par la suite, au minimum, tous les 6 mois.

À noter, le choix de la lunette est très important. Cette dernière doit être suffisamment haute et grande dans le but de dépasser la hauteur des sourcils. Ce critère est important afin que l'enfant n'essaie pas de regarder au-dessus de la lunette. La forme de la monture doit être adaptée à la morphologie du visage de l'enfant. Le confort est important afin que l'enfant accepte plus facilement le port de la lunette. [92]

3. Correction par le biais de lentille de contact

Les lentilles rigides perméables aux gaz (LRPG) constituent une option intéressante pour la correction de l'aphaquie. Elles permettent de corriger une large gamme d'erreurs réfractives, qu'elles soient sphériques ou toriques. En cas d'intolérance aux LRPG, les lentilles souples peuvent être envisagées. [93]

La correction par lentille de contact est particulièrement recommandée en cas de cataracte congénitale unilatérale, car elles présentent l'avantage de limiter l'effet d'aniséiconie (différence de taille d'image rétinienne). Dans le cas de cataracte congénitale bilatérale, les lentilles rigides offrent des bénéfices notables : elles améliorent le champ visuel, notamment la vision périphérique, et apportent un avantage esthétique significatif. [93]

Chez les très jeunes enfants (jusqu'à l'âge de la marche), la correction des lentilles est adaptée à la vision de près. Une addition de +3 dioptries est ajoutée à la correction de base pour compenser les besoins visuels rapprochés. [93] Par la suite, on opte généralement pour des lentilles de contact monofocale, qui corrigent principalement la vision de loin. Dans ce cas, des

lunettes additionnelles sont nécessaires pour corriger la vision de près. Bien que les lentilles de contact multifocales soient une option, elles sont moins fréquemment prescrites.

L'adaptation en lentille de contact nécessite un suivi rigoureux de l'hygiène afin de limiter les risques de complications cornéennes, qu'elles soient mécaniques ou infectieuses.

III. LE TRAITEMENT ORTHOPTIQUE

Le traitement orthoptique est toujours présent en postopératoire. Il peut se réaliser avec différents moyens. Il a pour but de traiter l'amblyopie et ainsi espérer une amélioration de l'acuité visuelle, si le traitement est bien suivi. La cataracte congénitale peut induire une amblyopie par privation. La récupération de celle-ci est lente. [49]

Avant tout début de prise en charge orthoptique, le port de la correction optique totale est indispensable. Il est également primordial d'informer les parents de l'importance de ce traitement. La non-observance thérapeutique constitue le principal frein au succès du traitement de l'amblyopie. [94]

1. L'occlusion

Le but de l'occlusion va être de pénaliser l'œil sain afin de faire travailler l'œil atteint. Cette occlusion se réalisera à l'aide de pansement de type Opticlude ® ou Ortopad ®. [94]

Le temps et la fréquence d'occlusion sont déterminés selon l'âge et le degré de l'amblyopie. Aucune occlusion totale ne sera réalisée avant l'âge de 1 an minimum.[20]

Avant l'âge de 6 mois, il est préconisé d'effectuer une occlusion sur la moitié du temps d'éveil de l'enfant. [94]

Entre 6 mois et 1 an, il est possible d'effectuer une occlusion d'1h à 1h30. [94]

Au-delà des 1 an de l'enfant, il sera possible d'effectuer une occlusion totale mais elle reste rare, on préconisera des occlusions partielles pouvant aller jusqu'à 17h de l'après-midi. [94]

Au-delà de 2 ans, si l'amblyopie est profonde - souvent le cas dans les cataractes unilatérales - il sera possible d'effectuer une occlusion totale (jour et nuit). Selon le degré de l'amblyopie, il sera également possible de réaliser une occlusion partielle. [94]

Le traitement de l'amblyopie sera ajusté tout au long des différents rendez-vous de contrôle, selon les résultats il sera possible de changer le temps de l'occlusion. Aucun traitement ne sera interrompu brusquement, afin de préserver les bénéfices acquis.

La surveillance du traitement de l'amblyopie est essentielle afin de s'assurer du bon déroulé de celui-ci.[94] La fréquence des visites va dépendre de l'âge et la profondeur de l'amblyopie. Il est admis que la surveillance après la première occlusion est de 1 jour par année d'âge (si l'enfant à 2 ans, on le revoit - au début - au bout de 2 jours), ensuite le suivi peut s'effectuer selon 1 semaine par année d'âge (si l'enfant à 2 ans, on le revoit - au début- au bout de 2 semaines). Le suivi peut devenir moins régulier au fil du temps si le traitement se déroule bien.

Durant le rendez-vous de contrôle il y aura : [20]

- Mesure de l'acuité visuelle des deux yeux
- Vérification de l'alternance avec un examen sous écran
- Contrôle de la fixation
- Pseudo-motilité afin d'apprécier l'alternance, le but étant d'avoir une alternance spontanée sans écran.

2. La pénalisation

Elle consiste à réduire la vision de l'œil sain par l'instillation d'un mydriatique et/ou d'une correction volontairement faussée afin de pénaliser l'œil souhaité. [94]

Ce traitement peut être envisagé lorsque l'enfant ne supporte plus l'occlusion par pansement, dans le cas de handicap ou de fixation excentré. L'utilisation de la pénalisation alternée est une bonne solution dans le cas de cataracte bilatérale associé à un strabisme [42]

Du fait de l'instillation d'atropine, ce traitement n'est pas recommandé pour une durée supérieure à 6 mois.

• Tableau récapitulatif des méthodes de pénalisation [96]

TYPES DE PÉNALISATIONS	ŒIL SAIN	ŒIL AMBLYOPE	ŒIL FIXATEUR
Pénalisation de près	Atropine	+3 sur la correction optique	Œil amblyope fixateur de près
Pénalisation de loin	+4 sur la correction optique +/- atropine	Correction optique	Œil amblyope fixateur de loin
Pénalisation totale	-10 sur la correction optique +/- atropine	Correction optique	Œil amblyope fixateur de loin et de près
Pénalisation alternante avec 2 paires de lunettes	+4 sur la correction optique	Correction optique	Fixation alternative
	Correction optique	+4 sur la correction optique	

Durant le rendez-vous de contrôle, nous effectuerons la mesure de l'acuité visuelle. Ensuite, on vérifie par un examen sous écran, si nous avons la présence d'une alternance et si elle est présente spontanément. Enfin, on vérifiera la fixation de l'œil pénalisé et de l'œil non pénalisé.[96]

3. Filtre d'occlusion Ryser

Le Ryser est utilisé seulement en traitement d'entretien, on n'espère pas un gain d'acuité visuelle. On l'utilise lorsque l'acuité visuelle est stable. C'est un film autocollant qui se place sur la face interne du verre. Le choix du Ryser se fait en fonction du niveau de réduction de l'acuité visuelle que l'on souhaite induire sur l'œil sain. [94]

PARTIE PRATIQUE

I.INTRODUCTION

La cataracte congénitale est responsable d'environ 10 % des cas de cécité chez l'enfant. La forme bilatérale constitue la première cause de cécité dans le monde avec une estimation de près de 200 000 enfants touchés. Sa prévalence dans les pays développés est évaluée entre 1 et 4 cas pour 10 000 naissances. Elle représente également la principale cause de leucocorie et entraîne, dans la majorité des cas, une amblyopie.

Nous émettons l'hypothèse qu'une intervention chirurgicale réalisée avant l'âge de six mois améliorerait les chances de récupération visuelle à long terme, tout en réduisant le risque d'amblyopie.

La latéralité de l'atteinte ainsi que la présence d'une amblyopie conditionnent la prise en charge de la fonction visuelle et donc du traitement à entreprendre : intérêt de la chirurgie, intérêt de l'occlusion.

L'objectif de notre travail de fin d'études est de déterminer l'impact de la précocité de la chirurgie dans le diagnostic et la prise en charge des patients atteints de cataracte congénitale.

II.PATIENTS, MATÉRIELS ET MÉTHODES

Nous avons mené une étude descriptive rétrospective, incluant des patients atteints de cataracte congénitale, diagnostiqués avant ou après l'âge de six mois, et âgés entre 7 et 30 ans au moment de l'étude. L'ensemble des patients retenus avaient été suivis au moins une fois en consultation d'ophtalmologie au sein des Hospices Civils de Lyon.

Nous avons exclu de l'étude les patients présentant des pathologies oculaires associées, ainsi que ceux âgés de moins de 7 ans, ne permettant pas une évaluation fiable du suivi à moyen et long terme.

Les données médicales ont été recueillies à l'aide des logiciels Softalmo et Easily, utilisés sur nos lieux de stage. Les informations ont été extraites à partir des comptes rendus de consultation ophtalmologique accessibles via ces outils.

Pour chaque patient, les données suivantes ont été collectées : sexe, âge au moment de la chirurgie, latéralité de la cataracte, acuité visuelle, résultats de l'examen sous écran, résultats de la motilité oculaire, test du Lang, traitement par occlusion, présence d'une amblyopie ainsi que le traitement de l'aphakie (implantation, correction par lunettes ou lentilles).

L'acuité visuelle a été recueillie à l'aide de l'échelle d'acuité de Monoyer pour la vision de loin, et de l'échelle de Parinaud pour la vision de près.

Lorsque nous avons recueilli les informations concernant l'examen sous écran nous avons précisé pour chaque patient : la présence d'un strabisme, son caractère alternant ou non, le sens de la déviation ainsi que la présence éventuelle d'un nystagmus, d'une déviation verticale, d'une phorie ou d'une phorie tropie. L'examen sous écran a été réalisé avec un écran opaque, un cube de Lang et un ophtalmoscope. Un examen sous écran unilatéral suivi d'un examen sous écran alterné a été réalisé sur chaque patient.

Concernant la motilité oculaire, les éléments suivants ont été systématiquement recherchés pour chaque patient : la présence d'une déviation verticale dissociée, d'une hypo-hyperaction, d'une élévation en adduction ainsi qu'une abduction nystagmique. L'examen a été réalisé dans les neuf positions du regard à l'aide d'un ophtalmoscope ainsi que d'un écran opaque.

L'éventuelle mise en place d'un traitement par occlusion, dans le but de prévenir ou traiter une amblyopie, a également été recherchée. Pour chaque patient ayant bénéficié de ce traitement, les informations suivantes ont été recherchées : date de début et de fin de l'occlusion, ainsi que l'acuité visuelle à la fin du traitement.

L'amblyopie a été définie par une acuité visuelle strictement inférieure à 6/10, ou par une différence d'au moins 2/10^e entre les deux yeux. De plus, nous avons recueilli les données relatives à la présence ou non d'une occlusion. En l'absence de mention explicite de ce traitement dans le dossier médical, l'occlusion a été considérée comme non réalisée.

Concernant la vision stéréoscopique, elle a été évaluée à l'aide du test de Lang.

L'analyse de ces données a permis d'établir une comparaison des résultats visuels et moteurs des patients opérés avant et après l'âge de 6 mois.

III. RÉSULTATS

La cohorte comprenait un total de 68 yeux : 34 opérés avant l'âge de 6 mois et 34 opérés après l'âge de 6 mois. Parmi eux, on dénombrait 6 yeux opérés avant l'âge de 6 mois d'une cataracte unilatérale et 28 yeux opérés d'une cataracte bilatérale. Dans le groupe opéré après l'âge de 6 mois, 14 yeux concernaient des cataractes unilatérales, et 20 des cataractes bilatérales.

Au total, 44 patients ont été inclus : 25 garçons et 19 filles. Parmi eux, 24 patients (12 garçons et 12 filles) présentaient une cataracte bilatérale, dont 14 opérés avant 6 mois et 10 après, tandis que 20 patients (13 garçons et 7 filles) étaient atteints d'une cataracte unilatérale (11 du côté droit, 9 côté gauche), dont 6 ont été opérés avant 6 mois et 14 après 6 mois.

▪ L'amblyopie

Pour cette partie nous avons parlé en patients et non en œil car cela était plus pertinent.

Cataracte congénitale unilatérale opérée avant 6 mois :

Parmi les 5 patients ayant subi une occlusion, 60 % (n=3/5) présentaient une amblyopie tandis que 40% (n=2/5) des patients n'en présentaient pas lors du dernier examen.

En revanche le seul patient opéré avant 6 mois n'ayant pas subi d'occlusion présentait une amblyopie.

Cataracte congénitale unilatérale opérée après 6 mois :

Parmi les 13 patients ayant bénéficié d'une occlusion, 38,5% (n=5/13) présentaient une amblyopie contre 61,5% (n=8/13) qui n'en présentaient pas lors du dernier examen.

Le seul patient opéré après 6 mois n'ayant pas subi d'occlusion présentait une amblyopie.

La comparaison statistique faite par le test du khi-carré n'a pas indiqué de différence significative entre les deux groupes (p-value= 0,63).

Cataracte congénitale bilatérale opérée avant 6 mois :

Les 7 patients ayant subi une occlusion ont développé une amblyopie.

Parmi les 7 patients n'ayant pas bénéficié d'une occlusion, 85,7% (n=6/7) présentaient une amblyopie et 14,3% (n=1/7) n'en présentaient pas lors du dernier examen.

Cataracte congénitale bilatérale opérée après 6 mois :

Parmi les 6 patients ayant suivi un traitement par occlusion, 66,6% (n= 4/6) présentaient une amblyopie, contre 33,3% (n= 2/6) qui n'en présentaient pas lors du dernier examen.

Parmi les 4 patients n'ayant pas subi d'occlusion, 25% (n= 1/4) présentaient une amblyopie et 75% (n= 3 /4) n'en présentaient lors du dernier examen.

La comparaison statistique faite par le test du khi-carré a indiqué une tendance à une différence significative entre les deux groupes (p-value= 0,050).

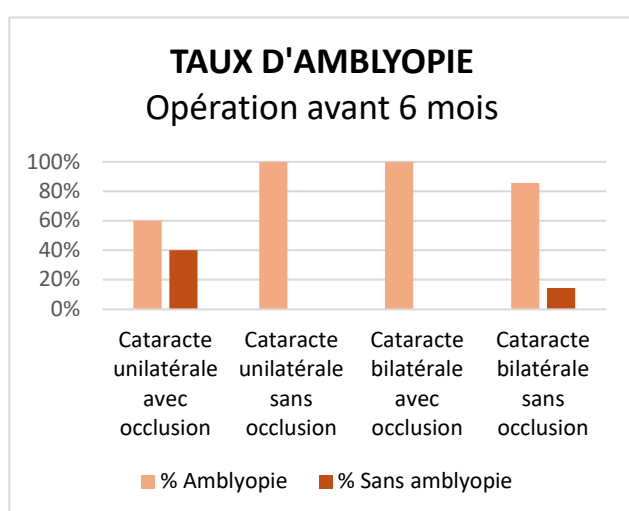


Figure 40 : Taux d'amblyopie opération avant 6mois

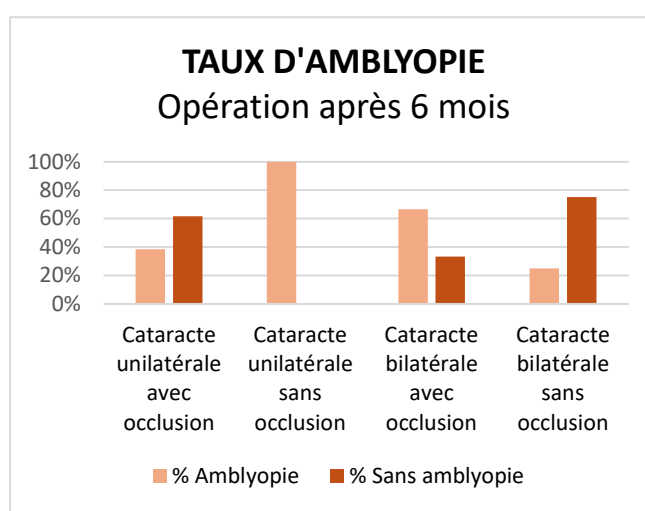


Figure 41 : Taux d'amblyopie opération après 6mois

▪ L'acuité visuelle

Cataracte congénitale unilatérale opérée avant 6 mois :

Parmi 6 yeux, 33,33% (n=2/6) présentaient une acuité visuelle de 10/10^{ème}, 16,667% (n=1/6) présentaient une acuité visuelle de 7/10^{ème}, 33,333% (n=2/6) présentaient une acuité de 4/10^{ème} et 16,67% (n=1/6) présentaient une acuité visuelle de 2,5/10^{ème}

Cataracte congénitale unilatérale opérée après 6 mois :

Parmi 14 yeux, 50% (n=7/14) présentaient une acuité visuelle de 10/10^{ème}, 7,143% (n=1/14) présentaient une acuité visuelle de 9/10^{ème}, 14,286% (n=2/14) présentaient une acuité de 5/10^{ème}, 14,286% (n=2/14) présentaient une acuité visuelle de 4/10^{ème}, 7,143% (n=1/14) présentaient une acuité visuelle de 1/10^{ème} et 7,143% présentaient une acuité visuelle de 0,8/10^{ème}.

La comparaison statistique faite par le test du khi-carré n'a pas révélé de différence significative entre les deux groupes (p-value= 1,0).

Cataracte congénitale bilatérale opérée avant 6 mois :

Parmi 28 yeux, 14,286% (n=4/28) présentaient une acuité visuelle de 10/10^{ème}, 3,571% (n=1/28) présentaient une acuité visuelle de 9/10^{ème}, 14,286% (n=4/28) présentaient une acuité de 8/10^{ème}, 7,143% (n=2/28) présentaient une acuité visuelle de 7/10^{ème}, 3,571% (n=1/28) présentaient une acuité visuelle de 6/10^{ème} et 10,714% (n=3/28) présentaient une acuité visuelle de 5/10^{ème}, 21,429% (n=6/28) présentaient une acuité visuelle de 4/10^{ème}, 17,857% (n=5/28) présentaient une acuité visuelle de 3/10^{ème}, 3,571% (n=1/28) présentaient une acuité visuelle de 2/10^{ème}, 3,571% (n=1/28) présentaient une acuité visuelle de 1/10^{ème}.

Cataracte congénitale bilatérale opérée après 6 mois :

Parmi 20 yeux, 45% (n=9/20) présentaient une acuité visuelle de 10/10^{ème}, 15% (n=3/20) présentaient une acuité visuelle de 8/10^{ème}, 5% (n=1/20) présentaient une acuité visuelle de 5/10^{ème}, 20% (n=4/20) présentaient une acuité visuelle de 4/10^{ème}, 10% (n=2/20) présentaient une acuité visuelle de 3/10^{ème}, 5% (n=1/20) présentaient une acuité visuelle de 2/10^{ème}, 5% (n=1/20) présentaient une acuité visuelle de 1/10^{ème}.

La comparaison statistique faite par le test du khi-carré n'a pas révélé de différence significative entre les deux groupes (p-value= 0,26).

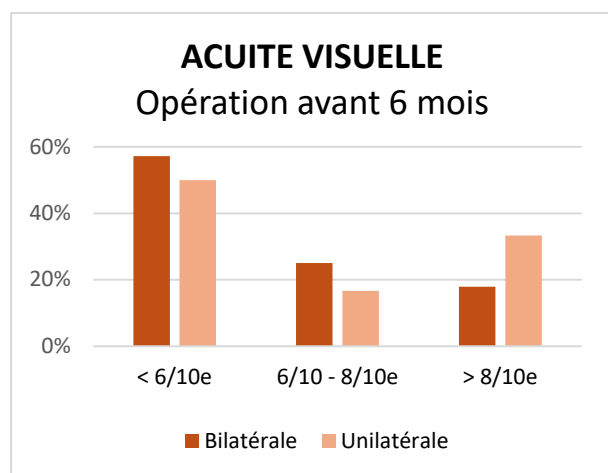


Figure 42 : Acuité visuelle opération avant 6 mois

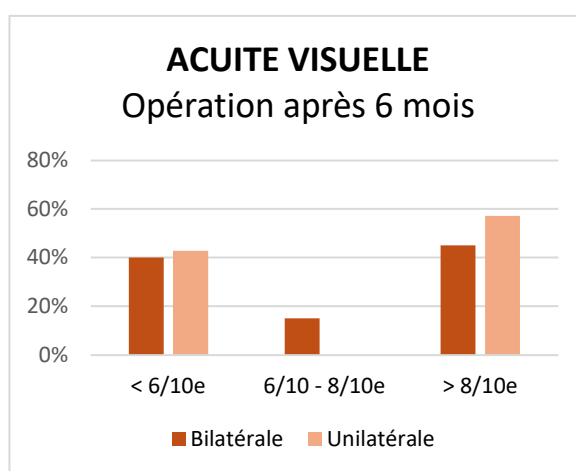


Figure 43 : Acuité visuelle opération après 6 mois

▪ Motilité oculaire

Cataracte congénitale unilatérale opérée avant 6 mois :

Parmi 6 yeux, 33,3% (n=2/6) présentaient une DVD (Déviation Verticale Dissociée), 16,7% (n=1/6) présentaient une hypoaction ou une hyperaction, 83,3% (n=5/6) présentaient une élévation en adduction, 16,7% (n=1/6) présentaient une abduction nystagmique. L'ensemble des patients présentaient au moins un trouble de la motilité oculaire.

Cataracte congénitale unilatérale opérée après 6 mois :

Parmi 14 yeux, 28,6% (n=4/14) présentaient une hypoaction ou hyperaction, 7,1% (n=1/14) présentaient une élévation en adduction, 64,3% (n=9/14) ne présentaient aucun trouble de la motilité oculaire.

La comparaison statistique faite par le test du khi-carré a indiqué une différence significative entre les deux groupes (p-value= 0,014).

Cataracte congénitale bilatérale opérée avant 6 mois :

Parmi 28 yeux, 21,4% (n=6/28) présentaient une DVD (Déviation Verticale Dissociée), 14,3% (n=4/28) présentaient une fixation croisée, 10,7% (n=3/28) présentaient une hypoaction ou une hyperaction, 10,7% (n=3/28) présentaient une élévation en adduction, 21,4% (n=6/28) présentaient une abduction nystagmique, 39,3% (n=11/28) ne présentaient aucun trouble de la motilité oculaire et 7,1% (n=2/28) des yeux n'avaient pas l'information dans le dossier.

Cataracte congénitale bilatérale opérée après 6 mois :

Parmi 20 yeux, 25% (n=5/20) présentaient une hypoaction ou une hyperaction, 35% (n=7/20) présentaient une élévation en adduction, 21,4% (n=6/28) présentaient une abduction nystagmique, 50% (n=10/20) ne présentaient aucun trouble de la motilité oculaire et 10% (n=2/20) n'avaient pas l'information dans le dossier.

La comparaison statistique faite par le test du khi-carré n'a indiqué aucune différence significative entre les deux groupes (p-value= 0,367).

Les pourcentages obtenus étaient supérieurs à 100%, cela s'expliquait par la présence de plusieurs troubles oculomoteurs pour un seul patient.

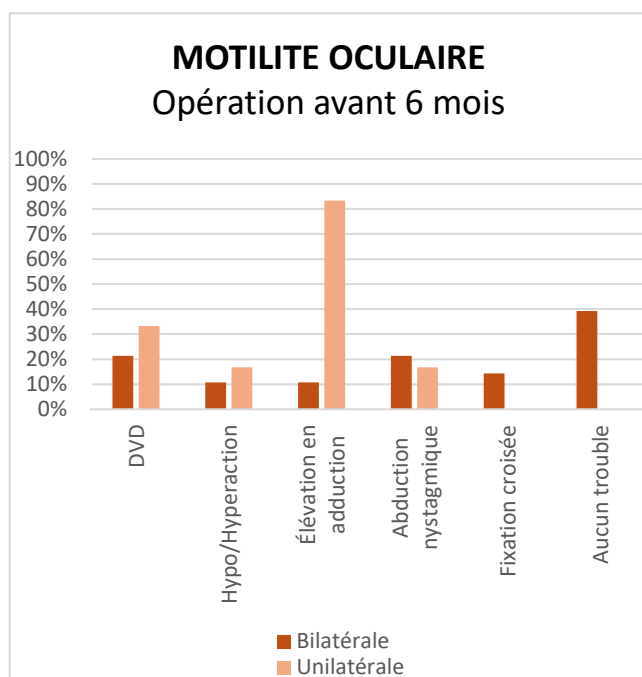


Figure 44 : Motilité oculaire opération avant 6 mois

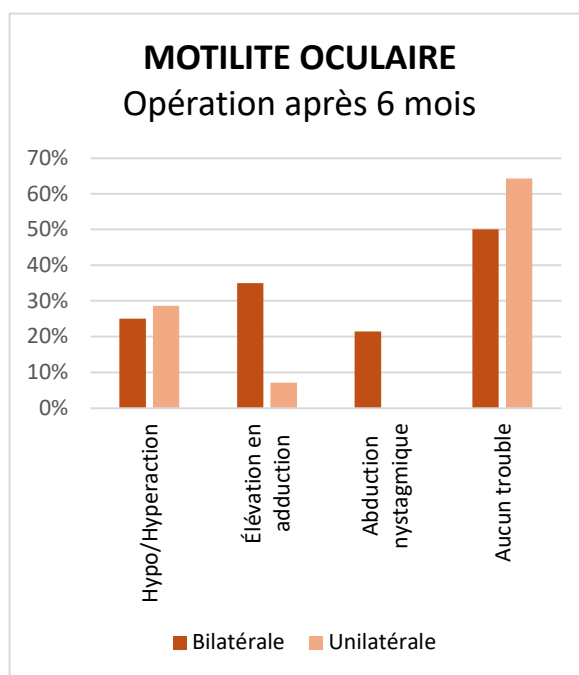


Figure 45 : Motilité oculaire opération après 6 mois

▪ Vision stéréoscopique

Cataracte congénitale unilatérale opérée avant 6 mois :

Pour les 6 yeux, la vision stéréoscopique n'était pas mentionnée dans le dossier.

Cataracte congénitale unilatérale opérée après 6 mois :

Parmi les 14 yeux, 14,286% (n=2/14) présentaient une vision stéréoscopique positive, 14,286% (n=2/14) présentaient une vision stéréoscopique négative et pour 71,429% (n=10/14) l'information n'était pas mentionnée dans le dossier.

N'ayant aucune donnée documentée, il a été impossible de réaliser un test statistique valable (comme un khi-carré) pour ce groupe, car il n'y avait aucune information exploitable.

Cataracte congénitale bilatérale opérée avant 6 mois :

Parmi les 28 yeux, 21,429% (n=6/28) présentaient une vision stéréoscopique négative et pour 78,571% (n=22/28) l'information n'était pas mentionnée dans le dossier.

Cataracte congénitale bilatérale opérée après 6 mois :

Parmi les 20 yeux, 30% (n=6/20) présentaient une vision stéréoscopique positive, 10% (n=2/20) présentaient une vision stéréoscopique négative et pour 60% (n=12/20) l'information n'était pas mentionnée dans le dossier.

L'analyse statistique faite par le test de khi-carré a révélé une différence significative entre les deux groupes (p-value = 0,0097).

▪ **Examen sous écran**

Cataracte congénitale unilatérale opérée avant 6 mois :

Parmi les 6 yeux, 50% (n=3/6) présentaient une esotropie non alternante, 33,3% (n=2/6) présentaient une exotropie non alternante, 83,3% (n= 5/6) présentaient une verticalité et 16,7 % (n= 1/6) présentaient un nystagmus manifeste latent.

Cataracte congénitale unilatérale opérée après 6 mois :

Parmi les 14 yeux, 21,4% (n=3/14) présentaient une esotropie non alternante, 42,9% (n=6/14) présentaient une exotropie non alternante, 7,1% (n=1/14) présentaient un Nystagmus Manifeste Latent, 21,4% (n=3/14) présentaient une verticalité, 7,1% (n=1/14) présentaient un nystagmus, 7,1% (n=1/14) présentaient une phorie et 14,3% (n=2/14) étaient orthophoriques.

La comparaison statistique faite par le test du khi-carré n'a pas révélé de différence significative entre les deux groupes (p-value= 0,52).

Cataracte congénitale bilatérale opérée avant 6 mois :

Parmi les 28 yeux, 39,3% (n=11/28) présentaient une esotropie non alternante, 3,6% (n=1/28) présentaient une exotropie non alternante, 28,6% (n=8/28) présentaient un Nystagmus Manifeste Latent, 7,1% (n=2/28) présentaient une verticalité, 42,9% (n=12/28) présentaient un nystagmus et 14,3% (n=4/28) étaient orthophoriques.

Cataracte congénitale bilatérale opérée après 6 mois :

Parmi les 20 yeux, 10% (n=2/20) présentaient une esotropie alternante, 20% (n=4/20) présentaient une esotropie non alternante, 20% (n=4/20) présentaient un Nystagmus Manifeste Latent, 50% (n=10/20) présentaient une verticalité, 20% (n=4/20) présentaient un nystagmus, 10% (n=2/20) présentaient une phorie, 10% (n=2/20) présentaient une phorie-tropie et 20% (n=4/20) étaient orthophoriques.

La comparaison statistique faite par le test du khi-carré n'a indiqué aucune différence significative entre les deux groupes (p-value= 0,70).

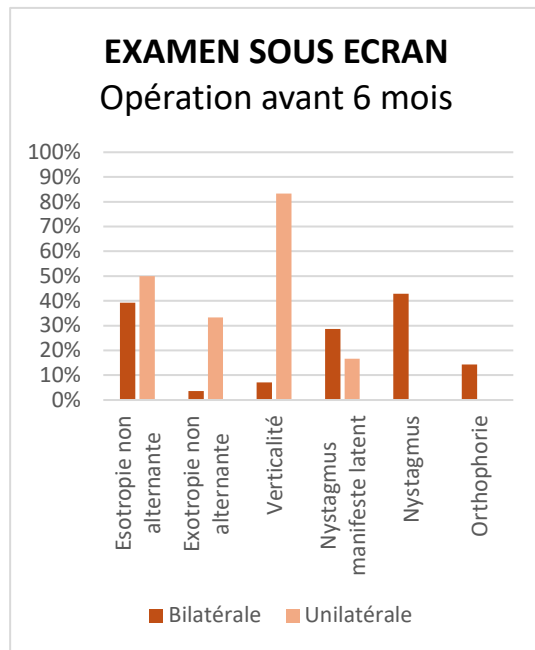


Figure 46 : Examen sous écran opération avant 6 mois

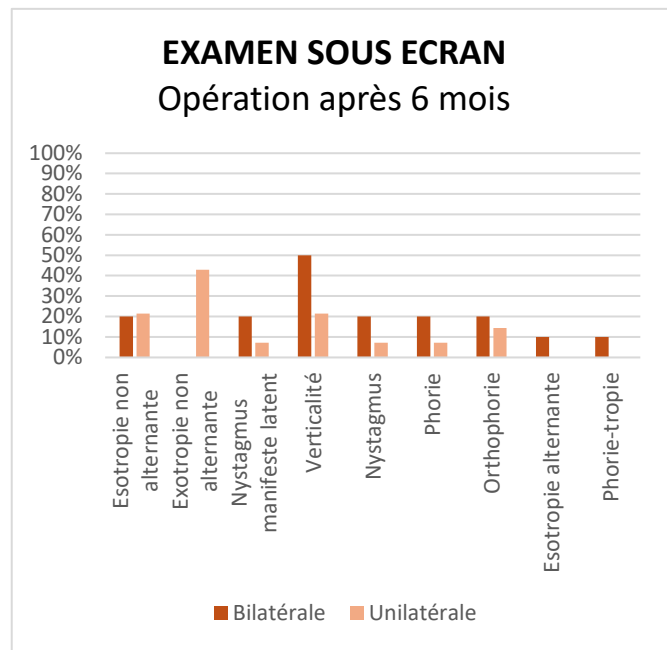


Figure 47 : Examen sous écran opération après 6 mois

▪ Traitement de l'aphakie

Parmi les 34 yeux opérés avant l'âge de 6 mois, 73,529% (n=25/34) ont été implantés et portaient une correction optique, 17,647% (n=6/34) étaient aphaques et pour 8,824% (n=3/34) l'information n'était pas mentionnée dans le dossier.

Parmi les 34 yeux opérés après l'âge de 6 mois, 100% (n=34/34) ont été implantés.

IV. DISCUSSION

L'objectif principal de cette étude est de comparer la vision des enfants atteints de la cataracte congénitale en fonction de la date d'opération (avant 6 mois / après 6 mois). Notre étude comprend 68 yeux présentant une cataracte congénitale. Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective. Le suivi n'étant pas réalisé par les mêmes ophtalmologistes ou les mêmes orthoptistes, la prise en charge des patients est variable.

Amblyopie et traitement par occlusion

Les résultats mettent en évidence que les patients opérés avant l'âge de 6 mois présentent des taux plus élevés d'amblyopie lorsqu'il s'agit de cataractes congénitales bilatérales. L'ensemble des patients ayant bénéficié d'un traitement par occlusion présente une amblyopie. Cette fréquence élevée peut s'expliquer par la difficulté à équilibrer les stimulations visuelles précoces entre les deux yeux malgré la mise en place d'un traitement orthoptique. Ce constat semble en décalage avec les données de la littérature, qui suggèrent qu'une prise en charge chirurgicale précoce permettrait de limiter le risque d'amblyopie de privation. [97] [98]

À l'inverse, dans le cadre des cataractes congénitales bilatérales opérées après l'âge de 6 mois, les données suggèrent une amélioration de la fréquence d'apparition d'amblyopie chez les patients ayant bénéficié d'une occlusion, tandis que ce taux diminue davantage chez ceux n'ayant pas reçu ce traitement. Bien que ces résultats puissent paraître contre-intuitifs, ils peuvent s'expliquer par une meilleure coopération des enfants plus âgés. Ces chiffres doivent cependant être interprétés avec prudence, en raison de la taille réduite des échantillons.

En ce qui concerne les cataractes congénitales unilatérales, l'intérêt du traitement par occlusion apparaît particulièrement marqué : l'ensemble des patients n'ayant pas bénéficié de ce traitement par occlusion présentent une amblyopie, qu'ils soient opérés avant ou après l'âge de 6 mois. Cela souligne le rôle fondamental de l'occlusion dans la prise en charge de ces formes. Cette observation est en accord avec les données de la littérature, qui souligne l'association entre l'occlusion et une meilleure acuité visuelle. [99]

Toutefois, même chez les patients ayant bénéficié d'une occlusion, l'amblyopie demeure fréquente, traduisant de la vulnérabilité visuelle de l'œil atteint dans les formes unilatérales.

L'interprétation de ces résultats doit cependant tenir compte des facteurs susceptibles d'influencer l'efficacité du traitement, tels que l'observance thérapeutique, la densité de l'opacité cristallinienne, ou encore la présence d'anomalies visuelles associées, telles que le strabisme.

L'acuité visuelle

Les résultats mettent en évidence une supériorité marquée de l'acuité visuelle chez les patients opérés après l'âge de 6 mois, en particulier dans les formes bilatérales. Ce constat, qui peut apparaître paradoxal, peut s'expliquer par une maturation visuelle plus avancée et une meilleure coopération lors de l'évaluation de l'acuité visuelle chez les enfants plus âgés. Par ailleurs, certaines études évoquent une meilleure récupération de l'acuité visuelle après une opération précoce. [100]

Dans les formes unilatérales, les acuités visuelles restent globalement plus faibles, bien que quelques patients atteignent une acuité visuelle de 10/10ème. Ce résultat illustre les limites de la récupération fonctionnelle de l'œil atteint, même en présence d'une prise en charge optimale. Cette moindre récupération dans les formes unilatérales est également documentée dans la littérature. [101]

La motilité oculaire

Les cataractes congénitales unilatérales opérées avant l'âge de 6 mois s'accompagnent systématiquement d'au moins un trouble de la motilité oculaire. L'élévation en adduction est l'anomalie la plus fréquente, suggérant une atteinte fréquente des muscles obliques.

A l'inverse, les cataractes unilatérales opérées après l'âge de 6 mois, présentent une prévalence beaucoup plus faible des troubles oculomoteurs, ce qui peut refléter un effet bénéfique d'une chirurgie plus tardive sur la motilité oculaire.

Dans les formes bilatérales, les anomalies de la motilité oculaire restent fréquentes et plus variées. Leur prévalence est plus élevée chez les cataractes congénitales opérées avant l'âge de 6 mois par rapport aux cataractes opérés après l'âge de 6 mois, bien que l'écart soit moins marqué que dans les formes unilatérales.

Ces observations suggèrent que le risque de trouble oculomoteur est d'autant plus élevé lorsque la chirurgie est réalisée précocement (avant l'âge de 6 mois), en particulier dans les formes unilatérales. Une opération après l'âge de 6 mois, semble permettre une meilleure

préservation de la motilité oculaire. Ce qui semble être en contradiction avec la littérature qui indique qu'il y aurait une diminution des troubles de la motilité lorsque la privation visuelle est inférieure à six semaines. [102]

La vision stéréoscopique

La vision stéréoscopique se heurte à une limite majeure dans notre étude, en raison d'un grand nombre de dossiers incomplets. De nombreux yeux ne disposent pas de données renseignées à ce sujet, ce qui restreint considérablement l'interprétation des résultats.

Néanmoins, les données disponibles indiquent une atteinte fréquente de la vision stéréoscopique, notamment dans les formes unilatérales. Les cataractes unilatérales et bilatérales opérées après l'âge de 6 mois, semblent avoir une proportion légèrement plus élevée de vision stéréoscopique positive. Ce constat est cohérent avec les données de la littérature, qui souligne de meilleures chances de récupération de la stéréoscopie chez les patients opérés plus tardivement. [103]

Cette perte de vision stéréoscopique semble être multifactorielle, impliquant à la fois la dissociation sensorielle induite par l'amblyopie, mais aussi à une perturbation précoce du développement binoculaire.

L'examen sous écran

Que la cataracte congénitale soit unilatérale ou bilatérale, les données mettent en évidence un impact notable sur la motilité oculaire, avec des troubles persistants observés même après une prise en charge chirurgicale.

Les données indiquent que les cataractes opérées précocement (avant l'âge de 6 mois) présentent un profil clinique caractérisé par des anomalies motrices plus sévères, telles que des ésootropies non alternantes, des verticalités ou encore des nystagmus manifestes latents.

Ces troubles peuvent s'expliquer par une période prolongée de privation visuelle survenant au cours d'une phase critique du développement visuel. Ces résultats semblent en contradiction avec certaines données de la littérature qui indiquent que les strabismes ou les nystagmus manifestes latents sont plus fréquents lorsque la chirurgie est tardive. [104]

A l'inverse, les cataractes opérées après l'âge de 6 mois montrent une plus grande diversité dans les résultats de l'examen sous écran, incluant des cas de phories et d'orthophorie. Ces observations suggèrent que la plasticité résiduelle du système visuel, bien qu'atténuée par l'âge, permet dans certains cas de maintenir un meilleur alignement oculaire et de présenter moins de troubles moteurs oculaires. Toutefois, la persistance de certains troubles comme les verticalités ou les nystagmus indiquent que la récupération reste partielle, même au-delà de 6 mois.

Ces résultats soulignent l'importance d'une prise en charge précoce associée à un suivi orthoptique rigoureux pour limiter les troubles sensorimoteurs. Cela rejoint les données de la littérature. [105]

Traitement de l'aphakie

L'implantation intraoculaire apparaît comme le traitement de choix pour les cataractes congénitales opérées après l'âge de 6 mois, tous les patients de notre étude sont implantés. Ce taux élevé reflète l'évolution des pratiques chirurgicales, marquée par un recours accru à l'implantation précoce, tant dans les formes unilatérales ou bilatérales. La correction de l'aphakie par implant semble privilégiée, car elle permet une amélioration significative de l'acuité visuelle, de la vision binoculaire ainsi qu'un moindre taux de strabisme. [106]

L'ensemble des patients implantés sont également équipés d'une correction optique complémentaire, en lunettes progressives ou bifocales, afin d'optimiser la vision de près et de loin.

Toutefois, une minorité reste aphaque, nécessitant une gestion visuelle plus contraignante, reposant sur le port de lunettes épaisses ou de lentilles de contact, ainsi qu'un risque d'amblyopie plus élevé.

Limites de l'étude

Cette étude présente plusieurs limites méthodologiques. Tout d'abord, la taille réduite de l'échantillon constitue un facteur limitant pour la généralisation des résultats et l'exploitation statistique. Par ailleurs, l'absence de certaines données dans les dossiers médicaux, en particulier concernant la vision stéréoscopique, limite l'analyse complète des fonctions visuelles. Enfin l'hétérogénéité des protocoles de prise en charge et des suivis orthoptiques complique l'interprétation des résultats. Cela introduit des biais potentiels.

Perspectives

Il serait particulièrement pertinent de pouvoir examiner chaque patient directement, afin de compléter les données manquantes dans les dossiers médicaux. En effet, certaines données clés, telles que la vision stéréoscopique ou les résultats détaillés de l'examen sous écran, étaient absentes pour une proportion non négligeable de patients, limitant l'interprétation globale des résultats. La réalisation d'un examen clinique standardisé et systématique de chaque patient aurait permis d'assurer une évaluation plus homogène, précise et comparable entre les différents groupes. Cette démarche représenterait un réel atout dans le cadre d'une future étude prospective.

V.CONCLUSION

La cataracte congénitale représente une pathologie rare mais potentiellement dévastatrice sur le plan sensoriel, en raison de son impact direct sur la maturation du système visuel. Dès les premiers mois de vie, une privation visuelle, même transitoire, peut entraîner des conséquences fonctionnelles irréversibles. Cette réalité justifie une surveillance accrue du développement visuel du nourrisson et un dépistage aussi précoce que possible.

Si les recommandations internationales prônent une chirurgie rapide notre étude rétrospective apporte un éclairage nuancé sur les bénéfices attendus d'une intervention avant l'âge de six mois. En effet, nos résultats mettent en évidence l'impact décisif d'un dépistage visuel précoce et d'une prise en charge rapide des cataractes congénitales pour favoriser le développement visuel de l'enfant.

En comparant les résultats obtenus chez des enfants opérés avant et après l'âge de 6 mois, nous pouvons apprécier certains effets de la précocité de l'intervention chirurgicale, tout en nuancant les résultats.

Si une chirurgie réalisée dans les premiers mois de vie semble présenter des avantages théoriques (notamment pour prévenir l'amblyopie de privation et profiter de la plasticité cérébrale) sur le plan du développement visuel, nos résultats indiquent que cette précocité, bien qu'importante, ne suffit pas à garantir une récupération visuelle optimale à elle seule.

La persistance de l'amblyopie, en particulier dans les formes unilatérales, demeure comme une complication fréquente, même en présence d'un traitement orthoptique par occlusion.

Ces observations montrent bien que le succès de la prise en charge repose sur une approche globale, incluant non seulement l'acte chirurgical, mais également un suivi rigoureux, pluridisciplinaire et personnalisé. Ce suivi doit mobiliser une équipe coordonnée composée d'ophtalmologistes, d'orthoptistes, de pédiatres, ainsi que les familles, dont le rôle est central. L'implication de la famille est essentielle pour assurer l'adhésion du traitement notamment en ce qui concerne le port de la correction et le respect du traitement par occlusion, souvent long et contraignant.

Cette mobilisation pluridisciplinaire est indispensable afin d'optimiser les chances d'un développement visuel fonctionnel satisfaisant à long terme. La continuité du suivi et sa qualité sont essentielles pour assurer le bon déroulé de la prise en charge : des ruptures de prise en charge, des retards de consultations, une mauvaise adhésion au traitement peuvent compromettre les progrès acquis.

Ce travail de fin d'études nous a permis de comprendre la complexité de la prise en charge des cataractes congénitales et l'importance d'une étroite collaboration entre les différents acteurs de santé.

Il souligne également la nécessité de renforcer la sensibilisation des professionnels de santé, en particulier en période néonatale, ainsi que celle des parents, afin de garantir un dépistage et une orientation rapide vers les structures spécialisées

En somme, la prise en charge des cataractes congénitales pose des défis cliniques et organisationnels majeurs. Seule une prise en charge globale, précoce, continue et coordonnée permet d'optimiser les chances d'avoir un développement visuel harmonieux chez les enfants atteints de cataracte congénitale.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] O. Fakhoury, A. Aziz, F. Matonti, C. Benso, K. Belahda, et D. Denis, « Caractéristiques épidémiologiques et étiologiques de la cataracte congénitale : étude de 59 cas sur 10 ans », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 38, n° 4, p. 295-300, avr. 2015, doi: 10.1016/j.jfo.2014.10.012.
- [2] P. Dureau et J.-C. Jeanny, « Chapitre 1 - Embryologie », in *Décollements De Rétine*, G. Caputo, F. Metge-Galatoire, C. Arndt, et J. Conrath, Éd., Paris: Elsevier Masson, 2011, p. 5-7. doi: 10.1016/B978-2-294-71471-9.50001-1.
- [3] « Système neurosensoriel », in *Embryologie et Histologie Humaines*, Elsevier, 2016, p. 143-193. doi: 10.1016/B978-2-294-73779-4.00007-X.
- [4] P. Robert, P.-Y. Robert, et M. Rocher, « Anatomie et physiologie de l'œil », *Actual. Pharm.*, vol. 61, n° 620, p. 16-20, nov. 2022, doi: 10.1016/j.actpha.2022.09.009.
- [5] S. Berthélémy, « Anatomie de l'œil et de ses annexes », *Actual. Pharm.*, vol. 48, n° 482, p. 10-11, févr. 2009, doi: 10.1016/S0515-3700(09)70034-5.
- [6] K. S. Avetisov *et al.*, « Biomechanical properties of the lens capsule: A review », *J. Mech. Behav. Biomed. Mater.*, vol. 103, p. 103600, mars 2020, doi: 10.1016/j.jmbbm.2019.103600.
- [7] J. F. Koretz, G. H. Handelman, et N. Phelps Brown, « Analysis of human crystalline lens curvature as a function of accommodative state and age », *Vision Res.*, vol. 24, n° 10, p. 1141-1151, janv. 1984, doi: 10.1016/0042-6989(84)90168-8.
- [8] M. Dubbelman et G. L. Van Der Heijde, « The shape of the aging human lens: curvature, equivalent refractive index and the lens paradox », *Vision Res.*, vol. 41, n° 14, p. 1867-1877, juin 2001, doi: 10.1016/S0042-6989(01)00057-8.
- [9] H. SARRAUX, C. LEMASSON, et H. OFFRET, *Anatomie et histologie de l'oeil*, 2e édition. MASSON, 1982.
- [10] L. F. Garner et G. Smith, « Changes in Equivalent and Gradient Refractive Index of the Crystalline Lens with Accommodation », *Optom. Vis. Sci.*, vol. 74, n° 2, p. 114-119, févr. 1997, doi: 10.1097/00006324-199702000-00024.
- [11] J. R. Kuszak, K. L. Peterson, et H. G. Brown, « Electron microscopic observations of the crystalline lens », *Microsc. Res. Tech.*, vol. 33, n° 6, p. 441-479, avr. 1996, doi: 10.1002/(SICI)1097-0029(19960415)33:6<441::AID-JEMT1>3.0.CO;2-O.
- [12] S. Bassnett, « Zinn's zonule », *Prog. Retin. Eye Res.*, vol. 82, p. 100902, mai 2021, doi: 10.1016/j.preteyeres.2020.100902.
- [13] O. Roche, C. Roumes, et C. Parsa, « Techniques de mesure du pouvoir accommodatif chez le sujet phake et le sujet pseudo-phake, distinction entre insuffisances accommodatives mécaniques et neurologiques », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 30, n° 9, p. 953-960, nov. 2007, doi: 10.1016/S0181-5512(07)74039-1.
- [14] R. HUGONNIER et S. HUGONNIER, *Strabismes, hétérophories, paralysie oculomotrices, les déséquilibres oculomoteurs en clinique*, MASSON ET CIE. 1965.
- [15] M. O. Pataut Renard, « Vision binoculaire », *Rev. Francoph. Orthopt.*, vol. 15, n° 2, p. 47-50, avr. 2022, doi: 10.1016/j.rfo.2022.04.002.
- [16] E. Bui Quoc, « Vision binoculaire », *Rev. Francoph. Orthopt.*, vol. 13, n° 2, p. 62-69, avr. 2020, doi: 10.1016/j.rfo.2020.05.009.
- [17] « Champ visuel - Humphrey et Goldman - Explication et RdV »,

<https://www.daviel.fr/>. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.daviel.fr/champ-visuel/>

[18] M. Amortila, « La correspondance rétinienne en pratique », *Rev. Francoph. Orthopt.*, vol. 11, n° 2, p. 120-126, avr. 2018, doi: 10.1016/j.rfo.2018.05.005.

[19] N. Jeanrot et Valérie Ducret, *Manuel de strabologie*, 4ème. Elsevier Masson, 2018.

[20] P. Lebranchu et A. Pêchereau, « Physiologie de la vision binoculaire », in *Strabologie*, Elsevier, 2018, p. 23-32. doi: 10.1016/B978-2-294-74856-1.00004-9.

[21] « Rapport SFO - Strabisme ». [En ligne]. Disponible sur: https://www.em-consulte.com/em/SFO/2013/html/file_100023.html

[22] C. Orssaud, « Développement de la vision et nouvelles technologies », *Rev. Francoph. Orthopt.*, vol. 6, n° 2, p. 52-59, avr. 2013, doi: 10.1016/j.rfo.2013.05.003.

[23] F. Niessen, « Développement des fonctions visuelles du fœtus et du nouveau-né et unités de soins intensifs néonataux », *Arch. Pédiatrie*, vol. 13, n° 8, p. 1178-1184, août 2006, doi: 10.1016/j.arcped.2006.06.003.

[24] E. Bonneau, « Dépistage visuel précoce chez les enfants de moins de 3 ans: Impact d'une formation Médicale Continue sur la pratique et la faisabilité des tests de dépistage visuel en médecine générale », Paris, 2010.

[25] S. Arsène et al., « CHAPITRE 6 - Amblyopie », in *Strabisme*, A. Pêchereau, D. Denis, et C. Speeg-Schatz, Éd., Paris: Elsevier Masson, 2013, p. 63-109. doi: 10.1016/B978-2-294-73838-8.50015-5.

[26] C. Orssaud, « L'amblyopie », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 37, n° 6, p. 486-496, juin 2014, doi: 10.1016/j.jfo.2014.01.004.

[27] N. Jeanrot et F. Jeanrot, « Chapitre 3 - Amblyopie », in *Manuel de strabologie (Troisième Édition)*, N. Jeanrot et F. Jeanrot,

Éd., Paris: Elsevier Masson, 2011, p. 91-104. doi: 10.1016/B978-2-294-71109-1.00003-5.

[28] P. Dureau, P. De Laage-de-Meux, et G. Caputo, « Examen et sémiologie ophtalmologiques du nourrisson », *J. Pédiatrie Puériculture*, vol. 17, n° 6, p. 297-311, sept. 2004, doi: 10.1016/j.jpp.2004.01.008.

[29] D. Denis, E. Bui Quoc, et A. Aziz-Alessi, *Ophtalmologie pédiatrique: rapport 2017*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson, 2017.

[30] D. Goddé-Jolly et J.-L. Dufier, *Ophtalmologie pédiatrique*. Paris Milan Barcelone: Masson, 1992.

[31] S. Bidot, P. Dureau, et G. Caputo, « Examen et sémiologie générale du nourrisson », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 36, n° 8, p. 704-709, oct. 2013, doi: 10.1016/j.jfo.2013.05.003.

[32] P. Dureau, « Les tests ophtalmologiques du carnet de santé* », *Arch. Pédiatrie*, vol. 13, n° 4, p. 414-418, avr. 2006, doi: 10.1016/j.arcped.2006.01.009.

[33] R. Dumont, E. Bui Quoc, S. Ajzenfisz, O. Bourdon, et S. Prot-Labarthé, « Collyres mydriatiques en pédiatrie: analyse des pratiques d'utilisation », *Arch. Pédiatrie*, vol. 24, n° 4, p. 417-420, avr. 2017, doi: 10.1016/j.arcped.2016.12.012.

[34] O. Fakhoury, A. Aziz, F. Matonti, C. Benso, K. Belahda, et D. Denis, « Caractéristiques épidémiologiques et étiologiques de la cataracte congénitale: étude de 59 cas sur 10 ans », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 38, n° 4, p. 295-300, avr. 2015, doi: 10.1016/j.jfo.2014.10.012.

[35] D. Taylor, « Congenital cataract: The history, the nature and the practice », *Eye*, vol. 12, n° 1, p. 9-36, janv. 1998, doi: 10.1038/eye.1998.5.

[36] A. Foster et C. Gilbert, « Epidemiology of childhood blindness », *Eye*, vol. 6, n° 2, p. 173-176, mars 1992, doi: 10.1038/eye.1992.34.

- [37] O. Roche, F. Beby, C. Orssaud, S. Dupont Monod, et J. L. Dufier, « Cataracte congénitale », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 29, n° 4, p. 443-455, avr. 2006, doi: 10.1016/S0181-5512(06)77710-5.
- [38] « Pediatric Cataract - Asia Pacific », American Academy of Ophthalmology. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.aao.org/education/topic-detail/pediatric-cataract-asia-pacific-2>
- [39] L. Rais, A. El Kettani, M. Zaki, G. Lahlou, et A. Zaghloul, « 032 La cataracte congénitale unilatérale », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 32, p. 1S26, avr. 2009, doi: 10.1016/S0181-5512(09)73170-5.
- [40] « 299 - Cataracte congénitale bilatérale : aspects cliniques, thérapeutiques et pronostic visuel (à propos de 256 cas) | SFO-online - Société Française d'Ophtalmologie ». [En ligne]. Disponible sur: <https://www.sfo-online.fr/session/media/299-cataracte-congenitale-bilaterale-aspects-cliniquetherapeutiques-et-pronostic>
- [41] M. Delbarre et F. Froussart-Maille, « Sémiologie et formes cliniques de la cataracte chez l'adulte », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 43, n° 7, p. 653-659, sept. 2020, doi: 10.1016/j.jfo.2019.11.009.
- [42] « Rapport SFO 2017 - OPHTALMOLOGIE PÉDIATRIQUE ». [En ligne]. Disponible sur: https://www.em-consulte.com/em/SFO/2017/file_100013.html
- [43] H. Bailleul, « Chirurgie de la cataracte pédiatrique avec implantation ``bag-in-the-lens``: étude rétrospective portant sur 76 yeux avec un recul maximal de 10 ans ».
- [44] Aymane Ridallah et al, « La cataracte cécyléenne : à propos d'un cas ».
- [45] « Dictionnaire médical de l'Académie de Médecine "cataracte poussiéreuse" ». [En ligne]. Disponible sur: <https://www.academie-medecine.fr/le-dictionnaire/index.php?q=cataracte+poussiereuse+centrale>
- [46] « Dictionnaire médical de l'Académie de Médecine "cataracte stellaire" ». [En ligne]. Disponible sur: <https://www.academie-medecine.fr/le-dictionnaire/index.php?q=cataracte%20stellaire>
- [47] « Qu'est ce que la cataracte ? - », Chirurgien en ophtalmologie à Marseille. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.dr-rozot.com/les-pathologies/quest-ce-que-la-cataracte/>
- [48] « Dictionnaire médical de l'Académie de Médecine ». [En ligne]. Disponible sur: <https://www.academie-medecine.fr/le-dictionnaire/index.php?q=cataracte+coralliforme>
- [49] C. Orssaud, « Prise en charge de la cataracte congénitale rôle de l'orthoptiste », *Rev. Francoph. Orthopt.*, vol. 13, n° 1, p. 19-23, mars 2020, doi: 10.1016/j.rfo.2020.01.002.
- [50] M. Delbarre et F. Froussart-Maille, « Sémiologie et formes cliniques de la cataracte chez l'adulte », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 43, n° 7, p. 653-659, sept. 2020, doi: 10.1016/j.jfo.2019.11.009.
- [51] P. Zéphir, S. Decramer, A. Sartor, et C. Vayssière, « Syndrome de Lowe révélé par une cataracte congénitale avec anomalies cérébrales de diagnostic anténatal : à propos d'un cas », *Gynécologie Obstétrique Fertil.*, vol. 42, n° 5, p. 350-352, mai 2014, doi: 10.1016/j.gyobfe.2013.06.013.
- [52] E. Masson, « Transmission génétique de la cataracte congénitale », EM-Consulte. . [En ligne]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/112583/transmission-genetique-de-la-cataracte-congenitale>
- [53] I. Flechtner et al., « Évaluation de la puberté et de la fertilité des patients atteints de galactosémie », *Arch. Pédiatrie*, vol. 20, n° 5,

Supplement 1, p. H79-H80, mai 2013, doi: 10.1016/S0929-693X(13)71331-9.

[54] L. Crouzet-Ozenda Luci, S. De Smet, F. Monpoux, C. Ferrero-Vacher, F. Giuliano, et N. Sirvent, « Galactosémie congénitale associée à un syndrome de Rogers chez une petite fille de 10 mois », *Arch. Pédiatrie*, vol. 18, n° 1, p. 54-57, janv. 2011, doi: 10.1016/j.arcped.2010.10.013.

[55] Y. Li, « Bilateral hypocalcaemic cataracts due to idiopathic parathyroid insufficiency: A case report », *World J. Clin. Cases*, vol. 10, n° 26, p. 9378-9383, sept. 2022, doi: 10.12998/wjcc.v10.i26.9378.

[56] V. Qin, P. De Potter, et M. Fortunati, « Cataracte métabolique sur hypoparathyroïdie : à propos d'un cas », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 40, n° 4, p. e125-e126, avr. 2017, doi: 10.1016/j.jfo.2016.01.017.

[57] « Rubéole congénitale - Pédiatrie », Édition professionnelle du Manuel MSD. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.msmanuals.com/fr/professionnal/pédiatrie/infections-chez-le-nouveau-né/rubéole-congénitale>

[58] A. Merdassi *et al.*, « Manifestations ophtalmologiques de la rubéole congénitale », *Arch. Pédiatrie*, vol. 18, n° 8, p. 870-873, août 2011, doi: 10.1016/j.arcped.2011.05.009.

[59] « Caractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des enfants hospitalisés pour varicelle : étude rétrospective dans un centre parisien - ScienceDirect ». [En ligne]. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0987798324000598>

[60] « 607 Manifestations ophtalmologiques de la varicelle : à propos de 3 observations - ScienceDirect ». [En ligne]. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0181551208712063?via%3Dihub>

[61] « Complications ophtalmologiques de la varicelle chez l'enfant: à propos d'un cas | SFO-online - Société Française d'Ophtalmologie ». [En ligne]. Disponible sur: <https://www.sfo-online.fr/session/media/complications-ophtalmologiques-de-la-varicelle-chez-lenfant-propos-dun-cas>

[62] B. Fortier et F. Ajana, « La toxoplasmose congénitale : dépistage et traitement », *Médecine Mal. Infect.*, vol. 22, n° 10, p. 838-847, oct. 1992, doi: 10.1016/S0399-077X(05)80488-3.

[63] C. Delvallée et V. Jaccoud, « Toxoplasmose oculaire: actualités thérapeutiques et étude rétrospective des cas de 1992 à 2003 dans le service d'ophtalmologie du CHU de Grenoble ».

[64] I. El Hachemi, S. Fz, C. S, S. H. T, et H. M, « Syndrome oculocérébro-rénal (ou syndrome de Lowe) : à propos de deux cas », *Néphrologie Thérapeutique*, vol. 11, n° 5, p. 366-367, sept. 2015, doi: 10.1016/j.nephro.2015.07.321.

[65] L. Heidet et M.-C. Gubler, « Syndrome d'Alport : néphropathie héréditaire associée à des mutations dans les gènes codant les chaînes de collagène de type IV », *Néphrologie Thérapeutique*, vol. 12, n° 7, p. 544-551, déc. 2016, doi: 10.1016/j.nephro.2016.09.001.

[66] C. Marc, S. Guigou, C. Boulicot, et D. Denis, « Décollement de rétine bilatéral dans le syndrome d'Hallermann-Streiff-François : à propos d'un cas », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 34, n° 2, p. 118-121, févr. 2011, doi: 10.1016/j.jfo.2010.09.020.

[67] C. Niamien-Attai, J. Bacchetta, B. Ranchin, D. Sanlaville, et P. Cochat, « Atteintes rénales de la trisomie 21 », *Arch. Pédiatrie*, vol. 24, n° 10, p. 1013-1018, oct. 2017, doi: 10.1016/j.arcped.2017.07.014.

[68] M. E. Weijerman et J. P. de Winter, « Clinical practice », *Eur. J. Pediatr.*, vol. 169, n° 12, p. 1445-1452, 2010, doi: 10.1007/s00431-010-1253-0.

- [69] P. Mevel, « Le syndrome de Turner, une anomalie génétique rare », *Aide-Soignante*, vol. 38, n° 257, p. 24-25, mai 2024, doi: 10.1016/j.aidsoi.2024.03.009.
- [70] M. Moshirfar, M. T. Parsons, C.-K. Lau, N. A. Chartrand, Y. C. Ronquillo, et P. C. Hoopes, « Turner Syndrome: Ocular Manifestations and Considerations for Corneal Refractive Surgery », *J. Clin. Med.*, vol. 11, n° 22, p. 6853, nov. 2022, doi: 10.3390/jcm11226853.
- [71] É. Tuil, « Chapitre 4 - Reflet pupillaire blanc (leucocorie) », in *Ophtalmologie en urgence (Fifth Edition)*, É. Tuil, D. Milea, P.-O. Barale, R. De Nicola, et F. Mann, Éd., Paris: Elsevier Masson, 2024, p. 189-192. doi: 10.1016/B978-2-294-78592-4.00004-3.
- [72] I. Aerts, L. Lumbroso-Le Rouic, M. Gauthier-Villars, H. Brisse, et F. Doz, « Actualités du rétinoblastome », *Arch. Pédiatrie*, vol. 23, n° 1, p. 112-116, janv. 2016, doi: 10.1016/j.arcped.2015.09.025.
- [73] « Rétinoblastome », SNOF. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.snof.org/encyclopedia/r%C3%A9tinoblastome>
- [74] A. Mainguy, O. Lebreton, et P. Lebranchu, « Une présentation typique de maladie de Coats », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 43, n° 8, p. 816-817, oct. 2020, doi: 10.1016/j.jfo.2019.11.029.
- [75] « Maladie de Coats », SNOF. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.snof.org/encyclopedia/maladie-de-coats>
- [76] L. K.-S. Ho et F. Munier, « La leucocorie chez l'enfant ».
- [77] A. Daruich *et al.*, « Protocole national de diagnostic et de soin pour la prise en charge de la rétinopathie du prématuré : résumé pour le médecin traitant et le généraliste », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 48, n° 1, p. 104333, janv. 2025, doi: 10.1016/j.jfo.2024.104333.
- [78] Z. Hafidi *et al.*, « Formes cliniques inhabituelles des colobomes du segment postérieur : à propos de 2 cas », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 37, n° 5, p. e75-e77, mai 2014, doi: 10.1016/j.jfo.2013.06.009.
- [79] M. Elyadari *et al.*, « Toxocarose oculaire », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 41, n° 3, p. 277-279, mars 2018, doi: 10.1016/j.jfo.2017.06.026.
- [80] Laurent LAROCHE, *Les chirurgies de la cataracte de la phocoémulsification au femtolaser*, MED'COM. 2016.
- [81] Arné Jean Louis, Turut Paul, et Thierry Amzallag, *Chirurgie de la cataracte*, Masson. 2005.
- [82] « Cataracte », in *Méga Guide STAGES IFSI*, Elsevier, 2015, p. 1167-1171. doi: 10.1016/B978-2-294-74529-4.00361-X.
- [83] N. Ammar *et al.*, « 356 Les cataractes congénitales bilatérales : aspects cliniques et thérapeutiques », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 32, p. 1S117, avr. 2009, doi: 10.1016/S0181-5512(09)73480-1.
- [84] J.-M. Perone, L. Lhuillier, et M. Zaidi, « La chirurgie, seule stratégie thérapeutique de la cataracte », *Actual. Pharm.*, vol. 57, n° 576, p. 31-34, mai 2018, doi: 10.1016/j.actpha.2018.03.007.
- [85] « Les grandes étapes de la chirurgie de la cataracte en images », Chirurgie Ophtalmologie Paris | Dr Blumen Ohana.. [En ligne]. Disponible sur: <https://chirurgie-ophtalmologie-paris.com/les-grandes-etapes-de-la-chirurgie-en-images-2/>
- [86] D. Thouvenin, « Prise en charge des cataractes de l'enfant : techniques chirurgicales et choix de l'implant », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 34, n° 3, p. 198-202, mars 2011, doi: 10.1016/j.jfo.2011.01.003.
- [87] P. Tomietto, E. Marciano, et E. Bui Quoc, « Prédicibilité du choix de l'implant, résultats visuels à 1 an et complications de la chirurgie de cataracte chez l'enfant », *J. Fr.*

Ophtalmol., vol. 45, n° 3, p. 323-330, mars 2022, doi: 10.1016/j.jfo.2021.08.006.

[88] S. Milazzo et B. Mortemousque, « Chapitre 18 - Chirurgie de la cataracte congénitale : aspects pratiques », in *Chirurgie de la Cataracte*, T. Amzallag, P. Rozot, S. Roman, C. Albou-Ganem, F. Auclin, P.-O. Barale, E. Barreau, C. Baudouin, S. Zaluski, et al., Éd., Paris: Elsevier Masson, 2018, p. 339-344. doi: 10.1016/B978-2-294-75737-2.00018-1.

[89] « Cataracte – Docteur Thierry Burtin ». [En ligne]. Disponible sur: <https://docteurburtin.com/cataracte/>

[90] « SKIACOL », VIDAL.[En ligne]. Disponible sur: <https://www.vidal.fr/medicaments/gammes/skiacol-9411.html>

[91] D. Meslin et R. Amar, « Chapitre 6 - Verres ophtalmiques », in *Réfractions*, E. Bui Quoc, A. Gomez, et A. Roth, Éd., Paris: Elsevier Masson, 2022, p. 241-348. doi: 10.1016/B978-2-294-77315-0.00006-9.

[92] R. Praud, « Les spécialités de l'équipement optique de l'enfant », *Rev. Francoph. Orthopt.*, vol. 13, n° 1, p. 24-28, mars 2020, doi: 10.1016/j.rfo.2020.02.008.

[93] C. Loudot, F. Jourdan, C. Benso, et D. Denis, « Cataractes congénitales : correction de l'aphaïque par lentilles de contact rigides », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 35, n° 8, p. 599-605, oct. 2012, doi: 10.1016/j.jfo.2012.04.003.

[94] P. Dureau et G. Caputo, « Amblyopie chez l'enfant », *EMC - Pédiatrie*, vol. 1, n° 3, p. 271-280, août 2004, doi: 10.1016/j.emcped.2004.03.001.

[95] « Rapport SFO - Strabisme ».. [En ligne]. Disponible sur: https://www.em-consulte.com/em/SFO/2013/html/file_100015.html

[96] A. Péchereau, F. Oger-Lavenant, D. Lassalle, et A. Corbin, *L'Amblyopie*. 2009. [En ligne]. Disponible sur:

https://books.google.com/books/about/L_Amblyopie_2007.html?hl=fr&id=3PRU9WkSCPcC

[97] E. E. Birch, C. Cheng, D. R. Stager, D. R. Weakley, et D. R. Stager, « The critical period for surgical treatment of dense congenital bilateral cataracts », *J. Am. Assoc. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus*, vol. 13, n° 1, p. 67-71, févr. 2009, doi: 10.1016/j.jaapos.2008.07.010.

[98] S. Louison *et al.*, « Visual outcomes and complications of congenital cataract surgery », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 42, n° 4, p. 368-374, avr. 2019, doi: 10.1016/j.jfo.2018.10.007.

[99] C. Drews-Botsch, M. Celano, G. Cotsonis, E. E. Hartmann, S. R. Lambert, et for the Infant Aphakia Treatment Study Group, « Association Between Occlusion Therapy and Optotype Visual Acuity in Children Using Data From the Infant Aphakia Treatment Study: A Secondary Analysis of a Randomized Clinical Trial », *JAMA Ophthalmol.*, vol. 134, n° 8, p. 863, août 2016, doi: 10.1001/jamaophthalmol.2016.1365.

[100] O. Tetsuro, « Ten-year outcomes of congenital cataract surgery performed within the first six months of life ».

[101] S. Louison *et al.*, « Visual outcomes and complications of congenital cataract surgery », *J. Fr. Ophtalmol.*, vol. 42, n° 4, p. 368-374, avr. 2019, doi: 10.1016/j.jfo.2018.10.007.

[102] E. E. Birch, J. Wang, J. Felius, D. R. Stager, et R. W. Hertle, « Fixation control and eye alignment in children treated for dense congenital or developmental cataracts », *J. Am. Assoc. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus*, vol. 16, n° 2, p. 156-160, avr. 2012, doi: 10.1016/j.jaapos.2011.11.007.

[103] K. Lohia, R. S. Soans, D. Agarwal, R. Tandon, R. Saxena, et T. K. Gandhi, « Stereopsis following surgery in children with congenital and developmental cataracts: A systematic review and meta-analysis », *Surv. Ophthalmol.*, vol. 68, n° 1, p. 126-141, janv. 2023, doi: 10.1016/j.survophthal.2022.08.009.

[104] M. P. Young, G. Heidary, et D. K. VanderVeen, « Relationship between the timing of cataract surgery and development of nystagmus in patients with bilateral infantile cataracts », *J. Am. Assoc. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus*, vol. 16, n° 6, p. 554-557, déc. 2012, doi: 10.1016/j.jaapos.2012.08.008.

[105] C. Kuhli-Hattenbach, M. Fronius, et T. Kohnen, « Bilaterale kongenitale Katarakt: Klinische und funktionelle Ergebnisse in Abhängigkeit vom Operationszeitpunkt », *Ophthalmol.*, vol. 114, n° 3, p. 252-258, mars 2017, doi: 10.1007/s00347-016-0326-5.

[106] R. Autrata, J. Řehuřek, et K. Vodičková, « Visual Results after Primary Intraocular Lens Implantation or Contact Lens Correction for Aphakia in the First Year of Age », *Ophthalmologica*, vol. 219, n° 2, p. 72-79, 2005, doi: 10.1159/000083264.

BIBLIOGRAPHIE DES FIGURES

- Figure 1** : Structures de l'œil
Figure 2 : La structure du cristallin
Figure 3 : Champs Visuel
Figure 4 : Correspondance rétinienne normale
Figure 5 : Horoptère géométrique
Figure 6 : Organisation spatiale de la vision
Figure 7 : Correspondance rétinienne anormale
Figure 8 : Leucocorie
Figure 9 : Lang I
Figure 10 : Teller test
Figure 11 : Test d'acuité visuelle
Figure 12 : Installation du nourrisson à la lampe à fente
Figure 13 : Blépharostat sur son œil gauche
Figure 14 : Fond de l'œil sur un bébé
Figure 15 : Tomographie a cohérence optique
Figure 16 : Rétinographie
Figure 17 : Biométrie sans contact
Figure 18 : Cataracte polaire antérieure
Figure 19 : Cataracte pyramidale antérieure
Figure 20 : Cataracte sous capsulaire antérieure
Figure 21 : Cataracte suturale
Figure 22 : Cataracte céruléenne
Figure 23 : Cataracte poussiéreuse centrale
Figure 24 : Cataracte nucléaire fœtale
Figure 25 : Cataracte zonulaire
Figure 26 : Cataracte stellaire
Figure 27 : Cataracte coralliforme
Figure 28 : Cataracte polaire postérieure
Figure 29 : Cataracte lenticône postérieure
Figure 30 : Cataracte sous capsulaire postérieure
Figure 31 : Leucocorie dans un rétinoblastome
Figure 32 : Fond d'œil dans la maladie de Coats
Figure 33 : Persistance et hyperplasie du vitré primitif
Figure 34 : Tonomètre à aplanation de Goldman
Figure 35 : Incision
Figure 36 : Capsulorhexis
Figure 37 : phacoémulsification
Figure 38 : Position de l'implant
Figure 39 : Positionnement de l'implant
Figure 40 : Taux d'amblyopie opération avant 6mois
Figure 41 : Taux d'amblyopie opération après 6mois
Figure 42 : Acuité visuelle opération avant 6mois
Figure 43 : Acuité visuelle opération après 6mois
Figure 44 : Motilité oculaire opération avant 6mois
Figure 45 : Motilité oculaire opération après 6mois
Figure 46 : Examen sous écran opération avant 6mois
Figure 47 : Examen sous écran opération après 6mois

ANNEXE

• DONNEES ISSUES DES DOSSIERS MEDICAUX

	Sexe H / F	CHIRURGIE AVANT / APRES 6 MOIS	LATERALITE OD / OG	AV APRES CHIRURGIE	MO APRES CHIRURGIE	VS APRES CHIRURGIE	ESE APRES CHIRURGIE	TRAITEMENT OCCLUSION	TRAITEMENT APHAKIE ICP / Lunettes / Lentilles
1	F	Après 6 mois	Bilatérale	OD: 0,4f P3 OG: 0,4f P3 ODG: 0,4 P2	Hypo action DSG Elévation en add OG > OD	X	Et OD + D/G NML	Occlusion alternée pré chirurgie Occlusion partielle post chirurgie	ICP + lunettes
2	H	Avant 6 mois	OG	OD : 0,9 R2 OG : 0,7 R2	élévation en add OD > OG	X	Et OG + D/G NML	Occlusion unilatéral au début puis alternée pré chirurgie (car bascule) Occlusion post chirurgie	ICP + lunettes
3	H	Avant 6 mois	OD	OD : 1,0f P2 OG : 1.0f P2	Hyperaction OID Hyperaction OIG DVD	X	Xt OD + G/D	Occlusion OG pré chirurgie Occlusion partielle post chirurgie	ICP + lunettes
4	H	Avant 6 mois	Bilatérale	OD: 0,3 P2 OG: 0,3 P4 ODG: 0,7f P2	Fixation en add ODG	NEGATI F	Et OG NML	Occlusion pré chirurgie ? Occlusion alternée ODG post chirurgie (arrêt en 2021)	ICP + lunettes
5	H	Avant 6 mois	Bilatérale	OD : 0,5 P2 OG : 0,3 P2 ODG : 0,5	Hyperaction OID	X	NML OG > OD Et OG non alt	Occlusion pré chirurgie ? Occlusion OD post chirurgie	ICP + lunettes
6	H	Après 6 mois	Bilatérale	OD : 0,4f P4 OG : 0,4 P4	X	X	Et alt + D/G N pendulaire	Occlusion réalisée	ICP + lunettes progressive
7	H	Avant 6 mois	Bilatérale	OD : 1.0 P2 OG / 0.8 P2	ABD diff nystagmique	X	Et OG non alt	Occlusion pré chirurgie ? Pas occlusion post chirurgie	ICP + lunettes progressive
8	H	Après 6 mois	Bilatérale	OD : 0.8 R2 OG : 0.8 R2	Hypoaction OSD Hyperaction DSG Hyperaction OID Elévation en add OD		HypoT OG	Occlusion alternée pré chirurgie Occlusion post chirurgie (arrêt en octobre 2024)	ICP + lunettes progressive
9	H	Avant 6 mois	OD	OD : 0.4 P4 OG : 1.0 P2	Elévation en add ODG Abd nystagmique	X	VL : Xt D + D/G non alt VP : Xt D non alt	Occlusion partielle OG pré chirurgie Occlusion post chirurgie (arrêt 12/2024)	x
10	H	Après 6 mois	OD	OD :0.4 P2 OG : 1.0 P2	RAS	X	Et OD 50D NML	Occlusion pré chirurgie Occlusion partielle post chirurgie	ICP + lunettes progressive
11	F	Après 6 mois	Bilatérale (opéré OD)	OD : 0.9 P2 OG : 0.9 O2	RAS	NEGATI F	VL : Xt OD intermittent VP : ortho diss Xp	Occlusion alternée partielle pré chirurgie Pas d'occlusion post chirurgie	ICP OD
12	H	Après 6 mois	Bilatérale (opéré OG)	OD: 1.0 P2 OG: 1.0 (asc) P2	Hyperaction OID Hyperaction OIG	x	VL : passe de Xt à Et VP : Et OG + G/D	Occlusion partielle pré chirurgie OD Occlusion partielle OD post chirurgie	ICP OG + lunettes progressive

13	H	Après 6 mois	OD	OD : 1.0 P2 OG : 1.0 P2	RAS	X	Orthophorie	Occlusion partielle pré chirurgie ? Occlusion post chirurgie OG (arrêt en 2020)	ICP OD + lunette progressive
14	H	Après 6 mois	Bilatérale (opéré OG)	OD : 0.7 P2 OG : 0.5 P3 ODG : 0.7	RAS	X	Nystagmus	Pas d'occlusion réalisée	ICP OG
15	H	Après 6 mois	OD	OD : 0.4 P6 OG : 1.0	RAS	X	VL : Xt OD non alt VP : Xt OD non alt	Pas d'occlusion pré chirurgie Occlusion OG partielle post chirurgie (arrêt prévue vers juin 2025)	ICP OD + lunette progressive
16	F	Après 6 mois	Bilatérale	OD : 1.2 P2 OG : 1.0 P2	Double élévation en add OD>OG Hyperaction OIG Hyperaction OID	X	VL : Et OG non alt + D/G VP : Et OG + D/G alt	Occlusion réalisée	ICP ODG
17	F	Après 6 mois	OD	OD : 1.0 P2 OG 1.0 P2	Élévation en add OG Hyperaction OIG Hypoaction OSG	X	VP : G/D	Pas occlusion réalisée pré chirurgie Occlusion post chirurgie (arrêt en 2023)	ICP OD + lunette progressive
18	F	Après 6 mois	Bilatérale	OD : 0.14 R5 OG : 0.14 R5	Double élévation en add	X	VP : Et OG Nystagmus	Occlusion ODG alternée post chirurgie (arrêt en janvier 2022)	ICP ODG + lunette progressive
19	F	Après 6 mois	OD	OD : 1.0 P2 OG : 1.2 P2	RAS	X	VP -VL : Xt OD	Occlusion pré chirurgie ? Occlusion post chirurgie partielle (arrêt occlusion en aout 2020)	ICP OD
20	F	Après 6 mois	Bilatérale	OD : 1.2 P2 OG : 1.2 P2	RAS	POSITIF	VP : Xp	X	ICP ODG + lunette progressive
21	F	Avant 6 mois	OG	OD : 1.0 P2 OG : 1.0 P2	Double élévation en add	X	VL VP : Et OG	Occlusion pré chirurgie ? Occlusion partielle post chirurgie	ICP OG + progressive
22	F	Après 6 mois	Bilatérale	OD : 1.0 P2 OG : 1.0 P2	RAS	POSITIF	VL : ortho VP : Xp	Pas d'occlusion réalisée	ICP ODG
23	F	Après 6 mois	Bilatérale (opéré OG)	OD : 1.0 P2 OG : 1.0 P2	RAS	POSITIF	VP : Xp	Occlusion pré chirurgie partielle Occlusion post chirurgie (arrêt en aout 2023)	ICP OG + lunette progressive
24	H	Après 6 mois	Bilatérale	OD 0.8 P2 OG 1.0 P2	RAS	NEGATIF	VL: Xpt VP: Xpt	Pas d'occlusion réalisée (mais amblyopie OD connu)	ICP + lunette progressive
25	H	Après 6 mois	Bilatérale (opéré OG)	OD 1.0f P2 OG 0.08 P16f	RAS	X	VL : XT non alternante VP : XT non alternante	X	ICP + lunette progressive
26	H	Après 6 mois	OG	OD 1.0 f P2 OG : 1.0 P2	Hyperaction OIG	X	VP : Et OG non alt	Occlusion pré chirurgie Occlusion post chirurgie	ICP + lunette progressive
27	F	Avant 6 mois	Bilatéral (opéré OG)	OD : 1.0 P2 OG 0.4 f P5	Élévation en ADD DVD	X	VP : Et OG à Xt + G/D	Occlusion pré chirurgie ? Occlusion post chirurgie (arrêt en juillet 2020)	ICP multifocal OG + lunette progressive
28	H	Après 6 mois	OG	OG 0.1 R16	Élévation en ADD OD	X	VP : XT OG + G/D	Occlusion réalisée	ICP + lunette unifocal

					Abaissement en ABD OG				
29	F	Après 6 mois	OD	OD : 0.5 P5	RAS	X	VP : Xt D non alt VL Xt D non alt	Occlusion pré chirurgie ? Occlusion post chirurgie	ICP + lunette progressive
30	H	Après 6 mois	Bilatérale	OD 1.25 P2 OG 1.25 P2	RAS	POSITIF	Ortho VL VP	Pas d'occlusion réalisée	ICP
31	F	Avant 6 mois	Bilatérale	OD 1.0f R2 OG : 0.7 R2	2 abd nystagmique Double élévation en add	X	VP : Et OG non alt Nystagmus à la fixation OD	Occlusion pré chirurgie ? Occlusion post chirurgie	Lunette bifocal Pas implantée
32	H	Après 6 mois	OD	OD 1.0 P2 OG 1.2 P2	Hyperaction OI	POSITIF	Orthophoriqu ue	Occlusion totale pré chirurgie Occlusion post chirurgie (arrêt en 05/2023)	ICP + lunette progressive
33	H	Avant 6 mois	Bilatérale	ODG : 10/10	X	NEGATIF	ET OD en VL et VP Nystagmus	X	ICP + lunette progressive
34	H	Avant 6 mois	Bilatérale	OD 2/10 P5 OG 5/10 P3		NEGATIF	Orthophoriqu ue Nystagmus	X	ICP + lunette progressive
35	H	Avant 6 mois	Bilatérale	OD 5/10 R2 OG 4/10 R5	RAS	X	ET OG	Occlusion réalisée	ICP + lunette progressive
36	H	Avant 6 mois	Bilatérale	OD 4/10 R2 OG 7/10 R2	ABD limitées et nystagmiques DVD	X	ET OD Nystagmus	X	ICP + lunette progressive
37	F	Avant 6 mois	Bilatérale	OD 8/10 P2 OG 6/10 P2	ABD limitées Fixation croisée Elévation OD en ADD Spasmes DM DVD	X	ET OG NML	Occlusion réalisée	Lunettes
38	F	Après 6 mois	Bilatérale	OD 5/10 OG 1/10	RAS	X	Et OD + G/D NML	Occlusion réalisée	ICP
39	H	Avant 6 mois	OD	OD 2,5/10 OG 6/10	élévation en add OD	X	D/G	X	ICP
40	F	Avant 6 mois	Bilatérale	OD : 4/10 OG : 1/10	Abd limité Hyperaction OIG	X	Et OG	X	lunette progressive
41	F	Avant 6 mois	Bilatérale	OD 8/10 OG 4/10	ABD LIMITEES DVD	X	Xt OG Hypotropie OG NML	Occlusion réalisée	ICP
42	F	Avant 6 mois	Bilatérale	OD 4/10 OG 3/10	RAS	X	Orthophorie Nystagmus	X	X
43	H	Avant 6 mois	Bilatérale	OD 9/10 OG 4/10	RAS	X	Nystagmus Et OG	X	ICP
44	F	Avant 6 mois	Bilatérale	OD : 8/10 OG : 3/10	RAS	X	Et OG	X	ICP

Et : Esotropie

Xt : Exotropie

Ep : Esophorie

Xp : Exophorie

Xpt : Exophorie-tropie

NML : Nystagmus Manifeste Latent

DVD : Déviation Verticale Dissociée

ICP : Implant Chambre Postérieur