



CATARACTES CONGÉNITALES : EXPÉRIENCE DU SERVICE D'OPHTALMOLOGIE DU CHU – OUJDA CONGENITAL CATARACT : EXPERIENCE OF UNIVERSITY UNIT OF OPHTHALMOLOGY - OUJDA

R. Jomaa ; A. El Ouachekradi ; H. Chahib ; D. Jaafar ; A. Maadane ; R. Sekhsoukh

Service d'ophtalmologie du CHU – Oujda Maroc

Correspondance: Roula Jomaa, Roula_jomaa@hotmail.com : +212658750250

Conflit d'intérêt : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Résumé

Introduction : Les cataractes congénitales font partie des causes les plus fréquentes des handicaps visuels de l'enfance. Le but de notre étude est d'analyser les critères épidémiologiques des cataractes congénitales dans la région orientale du Maroc. Conflit d'intérêt : Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service d'ophtalmologie du CHU- OUJDA sur une période de deux ans entre avril 2016 et mars 2018. Les dossiers médicaux sont exploités sur une fiche d'exploitation et traités par le logiciel Excel. Tous nos patients ont bénéficié d'un examen clinique complet, des examens paracliniques et d'une phaco-aspiration associée à une vitrectomie antérieure et une implantation dans le sac cristallinien. Le traitement de l'amblyopie a été instauré le plus tôt possible.

Résultats : Il s'agit de 21 patients « 26yeux », l'âge est de 2 mois à 16 ans, 61,9% de sexe féminin, la consanguinité est présente dans 85,71% des cas et 23,8 % sont des cas familiaux, des antécédents d'infections materno-foetale avec ictère néonatale, un syndrome néphrotique, une trisomie 21 ont été trouvés. La cataracte congénitale est bilatérale dans 80,96% des cas. Des atteintes associées : Microphthalmie (23,8%); 1 cas d'Enophtalmie, Strabisme convergent chez 100% de nos malades et un nystagmus : rotatoire (4,76%) - horizontal (85,71%). Opacité cornéenne (9,52%) ; Kératocône 1 cas; Microcornée (14,28%). Aniridie 1 cas; 1 cas de Colobome irien. Une luxation cristallinienne dans la chambre antérieure (4,76%) atteints de syndrome de marfan ; une ectopie cristallinienne; une luxation cristallinienne dans le vitré (4,76%) ; un colobome cristallinien (4,76%). Une persistance du vitré primitif (4,76%). Le suivi post-opératoire est bon. Les complications post-opératoires : 1 cas d'ulcère cornéen central, 1 cas d'extériorisation d'une haptique de l'implant qu'on a réintégré, 2 cas de capsulophimosis postérieur.

Discussion : Notre série est comparée avec celle de la littérature, son caractère épidémiologique, celui du traitement chirurgical et de l'amblyopie, et les résultats post-opératoire.

Conclusion : La cataracte congénitale est une urgence thérapeutique « chirurgicale et traitement de l'amblyopie » pour éviter un handicap visuel irréversible. Une recherche étiologique et un suivi à long terme sont nécessaires.

Mots clés : cataracte congénitale.

Abstract

Introduction : Congenital cataracts are among the most common causes of visual impairment in childhood. The aim of our study is to analyze the epidemiological criteria of congenital cataracts in the eastern region of Morocco. Conflict of interest: The authors do not declare any conflict of interest.

Materials and methods : This is a retrospective study carried out at the Ophthalmology Department of the CHU-OUJDA over a two-year period between April 2016 and March 2018. The medical files are used on an operating file and processed by the Excel software. All our patients received a complete clinical examination, paraclinical examinations and phaco aspiration associated with anterior vitrectomy and implantation in the sac. The treatment of amblyopia was initiated as soon as possible.

Results : These are 21 patients «26 eyes», age 2 months to 16 years, 61.9% female, inbreeding is present in 85.71% of cases and 23.8% are familial cases. , histories of maternal-fetal infections with neonatal jaundice, nephrotic syndrome, trisomy 21 were found. Congenital cataract is bilateral in 80.96% of cases. Associated disorders: Microphthalmia (23.8%); 1 case of Enophtalmia, Strabismus converge in 100% of our patients and a nystagmus: rotatory (4.76%) - horizontal (85.71%). Corneal opacity (9.52%); Keratoconus 1 case; Microcornate (14.28%). Aniridia 1 case; 1 case of iris coloboma. A lens dislocation in the anterior chamber (4.76%) with marfan syndrome; a lens ectopia; a lens dislocation in vitreous (4.76%); a lens coloboma (4.76%). A persistence of primitive vitreous (4.76%). Postoperative follow-up is good. Postoperative complications: 1 case of central corneal ulcer, 1 case of externalization of a haptic of the implant that was reintegrated, 2 cases of posterior capsulophimosis.

Discussion : Our series is compared with that of the literature, its epidemiological character, that of the surgical treatment and amblyopia, and the postoperative results.

Conclusion : Congenital cataract is a therapeutic emergency «surgical and amblyopia treatment» to avoid irreversible visual impairment. Etiological research and long-term follow-up are needed.

Keywords : cataract congenital.



La cataracte congénitale est une perte de la transparence du cristallin qui peut être héréditaire ou non. C'est une urgence qui prédispose à la survenue ultérieure d'une amblyopie parfois sévère. Le pronostic visuel dépend de l'âge de l'enfant au moment du diagnostic, l'obturation de l'axe visuel, l'atteinte unie ou bilatérale, les anomalies oculaires associées, le délai de l'intervention chirurgicale. Un suivi à vie est indispensable. L'objectif de notre étude est d'analyser les critères épidémiologiques des cataractes congénitales dans la région orientale du Maroc.

PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service d'ophtalmologie du CHU- OUJDA sur une période de deux ans entre avril 2016 et mars 2018.

Critère d'inclusion : toute cataracte congénitale

Critère d'exclusion : cataracte acquise de l'enfant post-traumatique ou post-inflammatoire.

Les dossiers médicaux sont exploités sur une fiche d'exploitation et traités par le logiciel Excel.

Tous les patients ont bénéficié d'un interrogatoire et un examen complet, sous sédation si nécessaire.

Le bilan sanguin permet selon le contexte la réalisation d'un caryotype, les sérologies de la mère et de l'enfant : toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpès (TORCH), mais aussi la varicelle, l'Epstein-Bar virus et la syphilis. Le bilan systématique dose aussi la galactosémie, la phosphorémie, la calcémie, la glycémie, l'acidoacidurie et la ferritinémie. Une kératométrie et une échographique ont été réalisés avec un calcul d'implant selon la formule de DELAAGE chez tous les patients.

Tous les patients ont bénéficié d'une phaco-aspiration, avec un capsulorhexis postérieur, une vitrectomie antérieure et implantation dans le sac capsulaire. Le traitement de l'amblyopie a été instauré après ablation du fil faite à J7 post-opératoire.

RÉSULTATS :

C'est une série de 21 enfants (26 yeux), de tranche d'âge allant de 2 mois à 16 ans.

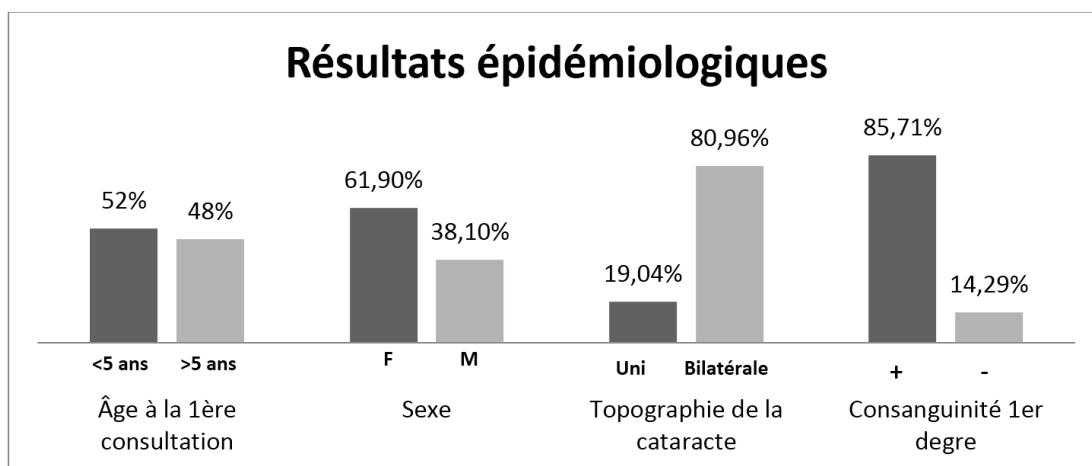
Tous nos patients sont originaires de la région de l'orientale du Maroc. 61,9% de sexe féminin. Une histoire familiale positive et un lien de parenté de 1^{er} degré est le principal facteur de risque retenu à l'anamnèse.

ATCD	%
Consanguinité 1er degré	85,71
Cas familiaux (figure1)	23,8
Infection maternelle + ictère néonatal	4,76
Syndrome néphrotique	4,76
Trisomie 21	9,52
Malformations cardiaques	9,52

Tableau 3 : Tableau montrant les antécédents personnels et familiaux de nos patients

A l'examen, on a trouvé, parmi les anomalies oculaires associées à une cataracte congénitale :

- Une microphthalmie (23,8%); une enophtalmie (4,76%)
- Un strabisme convergent (figure 2) chez 100% de nos malades et un nystagmus : rotatoire (4,76%) - horizontal (85,71%).
- Une opacité cornéenne (9,52%) ; un kératocône (4,76%) malades (figure 3); une microcornée (14,28%) (figure 4).
- Une aniridie (4,76%) (figure 5) ; un colobome irien (4,76%).
- Une luxation cristallinienne dans la chambre antérieure (4,76%) atteints de syndrome de marfan (figure 6) ; une ectopie cristallinienne (4,76%); une luxation cristallinienne dans le vitré (4,76%) (figure7) ; un colobome cristallinien (4,76%) (figure 8).
- Une persistance du vitré primitif (4,76%) (figure 9).



Graphique 1 : Diagramme montrant les résultats épidémiologiques de notre étude.

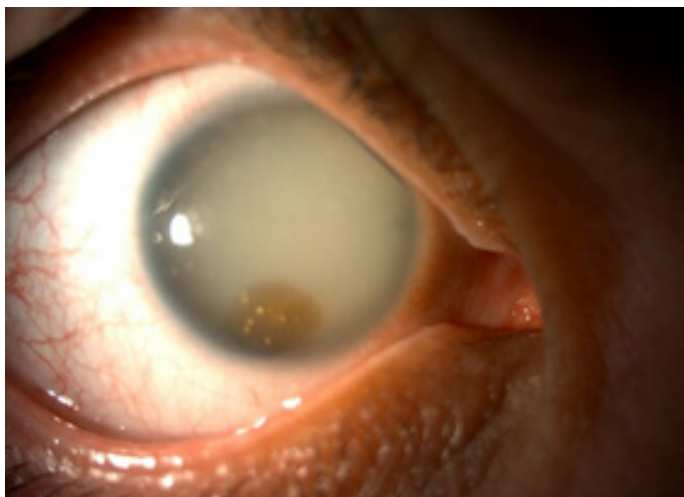


Figure 1 : image d'une aniridie associé à une cataracte morganienne chez le père d'une patiente

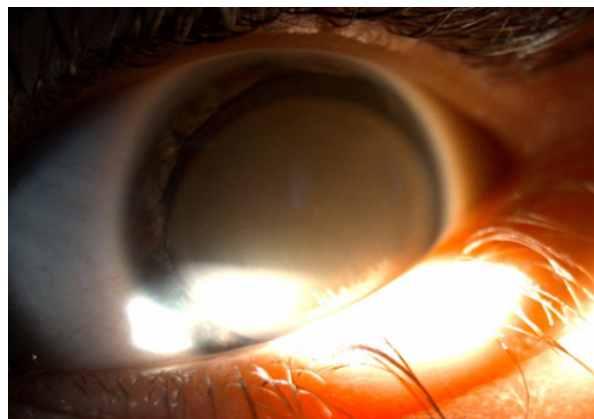


Figure 5 : image montrant une cataracte congénitale avec une aniridie



Figure 2 : image montrant un strabisme convergent

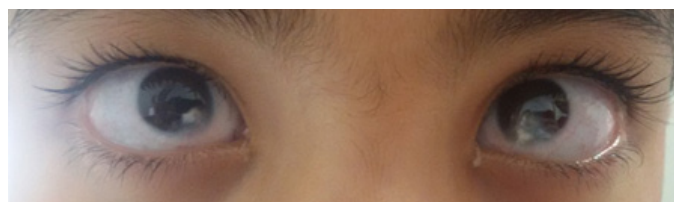


Figure 6 : image d'une fille atteinte du syndrome de marfan compliqué d'une subluxation cristalliniene dans la chambre antérieure

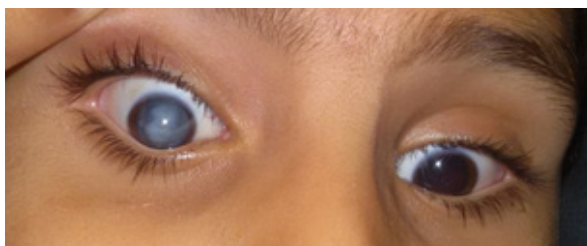


Figure 3 : image montrant une opacité cornéenne avec signe de munson positif révélant un kératocône de l'œil droit. L'œil gauche est déjà opéré.

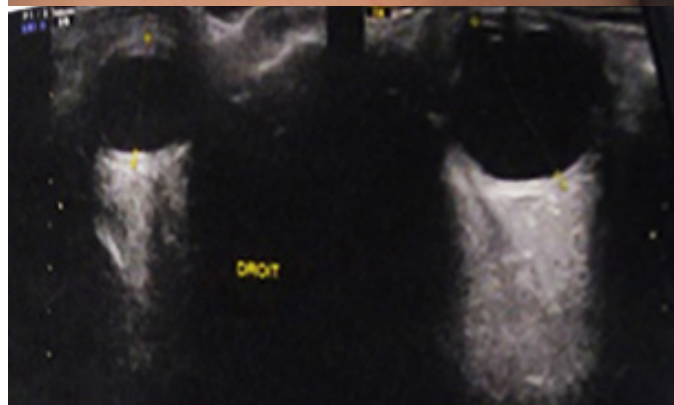


Figure 7 : image montrant un nourrisson ayant une enophtalmie avec microphthalmie de l'œil droit. A l'échographie, on note une longueur axiale beaucoup plus petite du côté droit avec présence du cristallin dans le vitré.



Figure 4 : image montrant une microphthalmie avec une microcornée



Figure 8 : image montrant une cataracte congénitale avec un colobome cristallinien.

Le résultat du bilan sanguin est sans particularités chez 100% nos malades. L'échographie trans-thoracique montre une communication inter-auriculaire (de 3mm chez 4,76% malades, de 9mm chez 4,76% malades) avec une cardiomégalie modérée chez 4,76% malades sans communication inter-ventriculaire ni hypertension artériopulmonaire avec une bonne fonction systolique.

Concernant les autres anomalies systémiques : 14,28% de nos malades présentent un syndrome de Marfan ; 4,76% malades sont trisomiques 21 (figure 10)

Une phacopagie est réalisée chez 100% nos patients avec mise en place d'un rétracteur de l'iris (9,52%). Le cristallin artificiel a été implanté dans le sulcus dans 1 oeil et dans le sac cristallinien chez le reste. Un œil microphthalmie n'a pas été implanté.

Les suivis post-opératoires ont été marqués par :

- Une conjonctivite bactérienne chez un patient. Le retrait du fil a été fait avec une antibiothérapie locale.
- Un ulcère cornéen central prenant presque la totalité de la cornée dans un cas, et qu'on a traité par des antiviraux oraux avec le traitement post-opératoire. L'évolution a été marquée par la cicatrisation complète de l'ulcère.
- Une extériorisation d'une haptique de l'implant qu'on a réintégré par la suite chez un malade
- Un capsulophimosi postérieur chez 2 malades avec une impossibilité de la prise de la réfraction empêchant un bon suivi du traitement de l'amblyopie.



Figure 9 : image d'un nourrisson ayant une cataracte congénitale avec persistance du vitré primitif

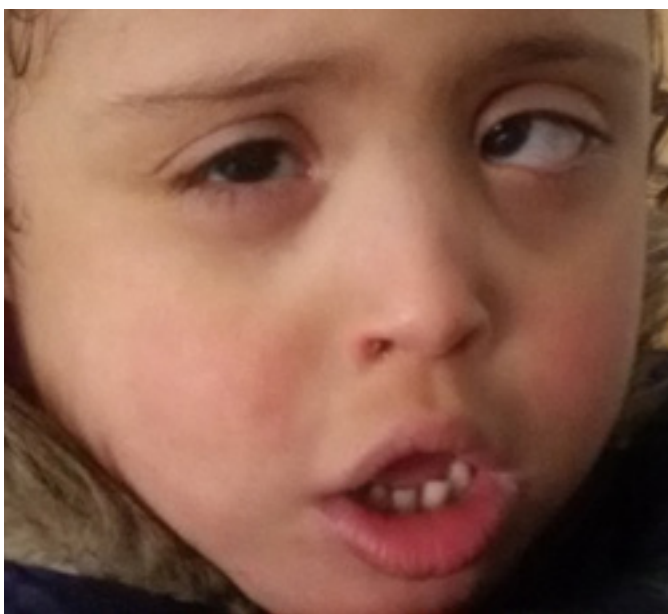


Figure 10 : image montrant un strabisme convergent avec une cataracte congénitale chez un enfant ayant une trisomie 21.

DISCUSSION

La prévalence moyenne de la cataracte chez l'enfant est 1.03 pour 10000 enfants. Plus de 90% des cataractes sont congénitales (1). Le reste est regroupé en cataracte post-traumatique ou acquise. L'âge moyen de diagnostic dans les pays développés est inférieur à 3 ans (2). Il n'y a pas de prédominance de sexe ni de côté (2). Nos résultats, concordants avec ceux de la littérature, montrent que les cataractes bilatérales sont plus fréquentes que les formes unilatérales (2).

Les circonstances de découverte des cataractes congénitales varient mondialement. Comme dans notre étude, dans les pays en voie de développement :

- la leucocorie (signe toujours d'une atteinte oculaire grave et doit systématiquement faire éliminer un rétinoblastome) ;
- le strabisme/nystagmus. (Un strabisme révèle une amblyopie. Un nystagmus atteste d'une amblyopie profonde par déprivation maculaire; c'est un signe de gravité qui peut persister après l'intervention) ;
- et la baisse de l'acuité visuelle



Restent malheureusement les modes de présentation les plus fréquents avec un mauvais pronostic visuel malgré une prise en charge appropriée (3).

A noter qu'un signe de l'éventail ou un signe digito-oculaire de Franceschetti (remarqué par les parents de l'un de nos patients) signent la malvoyance sévère. Les associations oculaires sont très variées en raison du rôle inducteur génétique du cristallin, mais ne s'accompagnent pas d'atteintes systémiques. En dehors des anomalies oculaires retrouvées chez nos patients (2, 3), il reste à citer :

- Un syndrome de clivage de la chambre antérieure.
- Une anomalie de Rieger : anomalies de l'iris (polycorie) (4).
- Une mégalocornée (5).
- Des reliquats vasculaires antérieurs.
- Une anomalie de forme du cristallin : en particulier un lenticône.
- Le faux colobome du cristallin : altération ou défaut zonulaire déformant la périphérie du cristallin sur une partie de sa circonférence et peut induire un astigmatisme non conforme sévère.
- Un colobome de l'iris.
- Une tache de Mittendorf.
- Une rétinopathie des prématurés.
- Un glaucome juvénile apparaît classiquement après 10 ans.
- Une persistance de la membrane pupillaire de Wachendorf.

On retrouve également des associations ophtalmologiques telles que

- l'albinisme (6),
- la microphthalmie ou le colobome, l'un et l'autre pouvant être associés (7).

Le volume du globe oculaire augmente jusqu'à l'adolescence (8). La kératométrie se modifie très rapidement avec une stabilisation semblant plus précoce (9). Dans notre étude, la modification de la valeur de la puissance de l'implant en fonction de l'âge est prise en considération.

La cataracte congénitale peut faire partie du syndrome de Marfan et de certains syndromes polymalformatifs :

- maladies rénales : syndrome de Lowe (10), syndrome d'Alport (11) ;
- maladies neurologiques : syndrome de Marinesco-Sjögren (12), syndrome de Sjögren (13), syndrome de Smith-Lemli-Opitz (14) ;
- maladies du squelette : syndrome des épiphyses pointillées (15), maladie de Marfan, dysgénésie en « tête d'oiseau » de Hallermann-Streiff-François (16), syndrome de Pierre Robin ou syndromes associant polydactylie et cataracte ;
- maladies de la peau : syndrome de Bloch-Sulzberger (17), de Rothmund, et de Shäffer ;

ou de désordres chromosomiques : trisomie 21 ou syndrome de Down (18), trisomie 13 ou syndrome de Patau (19), trisomie 18 ou syndrome d'Edwards 20, ou encore métaboliques comme l'ictère néonatal et le déficit en galactokinase (20) ; maladies infectieuses : virale comme la rubéole (21) ou autre, ou parasitaire comme la toxoplasmose dans le cadre de laquelle la cataracte complique une uvéite, ou toxique, ou encore des perturbations du développement survenant au cours des 3 premiers mois de la grossesse (18). Environ 29% présentent une anomalie systémique. Ces résultats sont comparables à la littérature mondiale (2). Un traitement chirurgical précoce, repose sur la phacoaspiration et la vitrectomie antérieure. L'implantation permet une qualité de correction optique maximum avec une diminution de l'incidence des glaucomes des yeux implantés (22) par rapport aux yeux non implantés (23).

Une fermeture par suture est obligatoire. Une étude indienne récente a fait une comparaison entre les sutures par nylon ou vicryl 10/0 afin d'éviter les complications de l'anesthésie générale (24). Nous avons utilisé le monofilament 10/0 en nylon qui a l'avantage d'avoir une faible antigénicité, une élasticité élevée et une résistance à la traction prolongée. Par contre, il peut causer de complications majeures : astigmatisme, infection (4,76% de nos patients), etc... Un suivi est donc nécessaire jusqu'au retrait du fil.

Les complications postopératoires peuvent survenir : une inflammation, une erreur réfractive corrigée par lunette ou lentilles cornéennes (25-26), la cataracte secondaire pendant les six premiers mois post-opératoires, un décentrement peut survenir si l'implant n'est pas bien adapté au sac cristallinien d'où l'intérêt des différents diamètres en fonction de l'âge et le choix du dessin (27). Une discontinuité du capsulorhexis antérieur et la présence nécessaire d'un capsulorhexis postérieur augmentent ce risque de décentrement (28). Le glaucome survenant en moyenne 7 ans après l'intervention ; le traitement médical s'avère suffisant, mais si une trabéculéctomie s'impose, elle traite le glaucome dans plus de 85 % des cas (29). La survenue d'un décollement de rétine chez l'enfant implanté est un événement plus rare (30). Dans notre série, les complications post-opératoires en rapport avec une mal observance thérapeutique ont été traitées sans autres incidences graves. Les complications habituelles ont été gérées.

Le traitement de l'amblyopie impose une intervention dans les cinq semaines post-natale pour les cataractes unilatérales, portées à sept semaines pour les bilatérales. Tous nos patients ont bénéficié d'une correction de loin et de près avec une rééducation précoce. Certains sont perdus de vue et la non motivation des patients a été remarquable.



CONCLUSION

La première année de vie représente une période clé dans le développement visuel, et toute pathologie comme la cataracte congénitale entravant ce développement aura des répercussions ultérieures définitives. En conclusion, notre étude révèle la nécessité de la prévention de la cataracte congénitale en sensibilisant d'une part les parents (conseil génétique) et d'autre part, les médecins généralistes et les pédiatres par un dépistage précoce surtout quand son mode de présentation est évident.

RÉFÉRENCES

- (1) S Sheeladevi, JG Lawrenson, AR Fielder, and C M Suttle Global prevalence of childhood cataract: a systematic review. *Eye (Lond)*. 2016Sep;30(9):1160-1169.
- (2) O. Fakhoury, A. Aziz, F. Matontj, C. Benso, K. Belahda, D. Denis. Caractéristiques épidémiologiques et étiologiques de la cataracte congénitale : étude de 59 cas sur 10ans. CHU Nord Marseille France. *Journal Français d'Ophtalmologie*. Received : 8 July 2014 ; accepted : 27 October 2014
- (3) Taylor D. Congenital cataract: the history, the nature and the practice. *The Doyné lecture Eye* 1998 ; 12 : 9-36
- (4) Dufier JL, Kaplan J. Œil et génétique. *Société Française d'Ophtalmologie*. Paris: Ed. Masson, 2005;11:165.
- (5) Roche O, Dureau P, Uteza Y, Dufier JL. La mégalocornée congénitale: revue générale. *J Fr Ophtalmol*, 2002;25:312-8.
- (6) Shiono T, Tsunoda M, Chida Y, Nakazawa M, Tamai M. X linked ocular albinism in Japanese patients. *Br J Ophthalmol*, 1995; 79:139-43.
- (7) Dube P, Der Kaloustian VM, Demczuk S, Saabti H, Koenekoop RK. A new association of congenital hydrocephalus, albinism, megalocornea, and retinal coloboma in a syndromic child: a clinical and genetic study. *Ophthalmic genet*, 2000;21:211-6.
- (8) Lambert SR, Drack AV. Infantile cataracts. *Surv Ophthalmol*. 1996;40:427-58
- (9) Inagaki Y. The rapid change of corneal curvature in the neonatal period and infancy. *Arch Ophthalmol*, 1986;104:1026-7.
- (10) Lowe CU, Terrey M, McClachlan EA. Organic aciduria, decreased renal ammonia production, Hydrophthalmos and mental retardation: a clinical entity. *Am J Dis Child* 1952 ; 83 : 164-184
- (11) Sohar E. Renal disease, inner ear deafness and ocular changes: a new heredofamilial syndrome. *Arch Intern Med* 1956 ; 97 : 627-630
- (12) Marinesco G, Draganesco S, Vasilu D. Nouvelle maladie familiale caractérisée par une cataracte congénitale et un arrêt du développement somato-neuro-psychique. *Encéphale* 1931 ; 26 : 97
- (13) Sjögren T. Hereditary congenital spinocerebellar ataxia accompanied by congenital cataract and oligophrenia: a genetic and clinical investigation. *Confin Neurol*1950;10 : 293-308
- (14) Kretzer FL, HittnerHM, MethaRS. Ocular manifestations of the Smith-Lemli-Opitz syndrome. *Arch Ophthalmol* 1981 ; 99 : 2000-2006
- (15) Ryan H. Cataracts of dysplasia epiphysialis punctata. *Br J Ophthalmol* 1970 ; 54 : 197-199
- (16) François J. A newsyndrome: dyscephalia with bird face and dental anomalies, nanism, hypotrichosis, cutaneous atrophy, microphthalmia and congenital cataract. *Arch Ophthalmol* 1958 ; 60 : 842
- (17) Scott JG, Friedmann AI, ChittersMet al. Ocular changes in the Bloch-Schulzberger syndrome (incontinentia pigmenti). *Br J Ophthalmol* 1955 ; 39 : 276-282
- (18) Merin S, Crawford JS. The etiology of congenital cataracts : a survey of 386 cases. *Can J Ophthalmol*1971 ; 6 : 178-182
- (19) Patau K, Smith DW, Therman E et al. Multiple congenital anomaly caused by an extra autosome. *Lancet* 1960 ; 1 :790-793
- (20) Gitzelman R. Hereditary galactokinase deficiency, a newly recognized cause of juvenil cataract. *Pediatr Res* 1967 ; 1 :14-23
- (21) Hertzberg R. Rubella and virus indiced cataracts. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1982 ; 102 : 355-358
- (22) Asrani S, Freedman S, Hasselblad V, Buckley EG, Egbert J, Dahan E et al. Does primary intraocular lens implantation prevent "aphakic" glaucoma in children? *J AAPOS*, 2000;4:33-9.
- (23) Russell-Eggitt I, Zamiri P. Review of aphakic glaucoma after surgery for congenital cataract. *J Cataract Refract Surg*, 1997; 23(Suppl 1):664-8.
- (24) Jyoti Matalia, Pratibha Panmand, and Pooja GhallaComparative analysis of non-absorbable 10-0 nylon sutures with absorbable 10-0 Vicryl sutures in pediatric cataract surgery *Indian J Ophthalmol*. 2018 May; 66(5): 661-664.
- (25) Dahan E, Drusedau MU. Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia. *J Cataract Refract Surg*, 1997;23 (suppl 1):618-23.
- (26) Mc Clatchey SK. Intraocular lens calculator for childhood cataract. *J Cataract Refract Surg*, 1998;24:1125-9.
- (27) Hayashi K, Hayashi H, Nakao F, Hayashi F. Comparison of decentration and tilt between one piece and three piece polymethyl methacrylate intraocular lenses. *Br J Ophthalmol*, 1998;82:419-22.
- (28) Tappin MJ, Larkin DF. Factors leading to lens implant decentration and exchange. *Eye*. 2000;14:773-6.
- (29) Fulcher T, Chan J, Lanigan B, Bowell R, O'Keefe M. Long-term follow up of primary trabeculectomy for infantile glaucoma. *Br J Ophthalmol*, 1996;80:495-6.
- (30) Chrousos GA, Parks MM, O'Neill JF. Incidence of chronic glaucoma, retinal detachment and secondary membrane surge