

Chapitre 4 : Pathologie du cristallin

Pré-requis	2
1. Biométrie	2
2. Cataractes liées à l'âge	2
3. Cataractes secondaires à une pathologie générale.....	3
4. Cataractes compliquant une pathologie oculaire.....	4
5. Cataractes congénitales	4
6. Cristallin traumatique (contusion, perforation, CEIO).....	5
6. Cataractes iatrogéniques.....	6
7. Ectopies du cristallin	7
8. Chirurgie de la cataracte : indications de chirurgie de la cataracte	7
9. Techniques et complications de la chirurgie de la cataracte	8
10. Cataracte secondaire et capsulophymosis	10

Chapitre 4 : Pathologie du cristallin

Pré-requis

- Embryologie du cristallin et développement normal de l'œil de l'enfant
- Anatomie du cristallin humain
- Physiologie, biochimie et génétique du cristallin humain
- Conséquences du vieillissement du cristallin humain

1. Biométrie

Connaître

- Les modalités de fonctionnement des principaux biomètres

Savoir

- Les différentes formules utilisées pour le calcul de l'implant
- Les erreurs de mesure liées aux particularités du patient (amétropie forte, conus myopique)

Savoir faire

- Une biométrie
- Une échographie B dans un contexte traumatique fermé ou ouvert à minima
- Un calcul d'implant en utilisant la formule adaptée au patient

2. Cataractes liées à l'âge

Connaître

- L'épidémiologie de la cataracte en France et à travers le monde, en particulier dans les pays en voie de développement
- La physiopathologie de la cataractogénèse : oxydation
- Facteurs de risque : âge, carence vitaminique, tabagisme

Savoir

- Les signes fonctionnels des différentes formes anatomocliniques : nucléaire, corticale, sous capsulaire postérieure...
- Les signes d'examen des différentes formes anatomocliniques : reflet pupillaire à l'ophtalmoscope, biomicroscopie, rétroillumination
- La cotation de l'intensité de la cataracte
- Les formes évolutives des cataractes (intumescents, morganiennes, hypermures) et leur complications (glaucome phakolytique et phakomorphique, uvéite phakoantigénique, luxation spontanée du cristallin)
- Les diagnostics différentiels des cataractes hyper-mûres : hypopion aseptique, uvéite antérieure...
- Les causes de leuocorie de l'adulte en dehors de la cataracte

Savoir faire

- Diagnostiquer une cataracte au sein d'autres causes de baisse de vision progressive

3. Cataractes secondaires à une pathologie générale

Connaître

- Les particularités de la cataracte du diabétique : physiopathologie de la cataractogénèse, facteurs de risque, formes cliniques (juvénile et du sujet plus âgé), association pathologiques extra-ophtalmologiques...
- Les particularités de la cataracte du syndrome de Down : fréquence, associations pathologiques ophtalmologiques et extra-ophtalmologiques
- Les particularités de la cataracte de la Maladie de Steinert : fréquence, particularité sémiologique, signes généraux pertinents de reconnaissance de la maladie, particularités EMG et biologie moléculaire
- Les particularités de la cataracte de l'hypoparathyroïdie : fréquence, particularité sémiologique, association pathologiques extra-ophtalmologique
- Les particularités de la cataracte de la Maladie de Wilson : fréquence, type de cataracte (fleur de tournesol), diagnostic à éliminer devant cataracte et anneau de type Keiser-Fleisher
- Les particularités de la cataracte de la galactosémie : fréquence, type de cataracte, régime qui permet de stabiliser voir faire régresser la cataracte
- Les particularités des cataractes syndermatotiques dans la dermite atopique : signes d'examen de la dermite atopique, particularité sémiologique de la cataracte, complications de la chirurgie
- Les particularités des dysplasies ectodermiques congénitales de type Rothmund ou Werner : manifestations cliniques générales
- Les particularités de la cataracte du syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe : manifestations cliniques générales
- Les particularités de la cataracte d'origine carencielle en particulier dans les pays en voie de développement
- Les particularités de la cataracte de l'ischémie oculaire: artérite de Takayasu et maladie de Buerger

Savoir

- Quelles sont les cataractes susceptibles de régresser/se stabiliser sous traitement médical ou régime
- Savoir évoquer un trouble transitoire du métabolisme cristallinien devant un trouble réfractif chez un diabétique
- Poser une indication chirurgicale devant une cataracte chez le diabétique (fond d'œil, angiographie, laser) et connaître le risque d'aggravation de la rétinopathie en postopératoire (glaucome néovasculaire, œdème maculaire)
- Les précautions préopératoires à prendre sur le plan oculaire et général avant de poser une indication d'extraction cristallinienne chez le diabétique, et la surveillance spécifique postopératoire
- Les causes à évoquer devant une mauvaise récupération visuelle après chirurgie de la cataracte chez le diabétique

Savoir faire

- Rechercher une pathologie générale chez tout patient jeune qui présente une cataracte
- Reconnaître un anneau de Keiser-Fleisher
- Reconnaître les différentes formes de cataracte secondaire

4. Cataractes compliquant une pathologie oculaire

Connaître

- Les pathologies oculaires affectant le segment antérieur et pouvant se compliquer de cataracte avec les particularités sémiologiques, diagnostiques et éventuellement thérapeutiques de chacune : uvéites, hétérochromie irienne de Fuchs, pseudo-exfoliation capsulaire, crise aiguë de fermeture de l'angle, kératite infectieuse sévère, atrophie essentielle de l'iris, hypotonie oculaire chronique
- Les pathologies oculaires affectant le segment postérieur et pouvant se compliquer de cataracte avec les particularités sémiologiques, diagnostiques et éventuellement thérapeutiques de chacune : myopie forte, rétinite pigmentaire, décollement de rétine, corps étranger passé inaperçu, tumeur intra-oculaire

Savoir

- Reconnaître les signes cliniques pertinents de pseudo-exfoliation capsulaire (PEC)
- Choisir la stratégie opératoire devant une pseudo-exfoliation capsulaire en fonction de l'examen pré-opératoire en particulier l'intensité d'un phacodonésis.
- Les risques peropératoires et postopératoires de la chirurgie de cataracte sur pseudo-exfoliation capsulaire
- Les risques postopératoires de la chirurgie de cataracte sur hétérochromie de Fuchs
- Prendre les mesures médicamenteuses nécessaires en pré et post-opératoires d'une chirurgie de la cataracte chez un patient qui présente une uvéite concomitante
- Poser l'indication de chirurgie du cristallin devant un blocage trabéculaire lié à un gros cristallin

Savoir faire

- Adapter le traitement per et post-opératoire de la cataracte à la pathologie associée

5. Cataractes congénitales

Connaître

- L'épidémiologie de la cataracte congénitale : incidence, transmission génétique ou non
- Les orientations étiologiques devant un syndrome polymalformatif génétique ou non et incluant une cataracte congénitale : Lowe, Marfan, Weill-Marchesani Alport, rubéole congénitale...
- Les diagnostics à évoquer face à une cataracte de l'enfant
- Les diagnostics à évoquer face à une leucocorie chez l'enfant
- Les risques d'amblyopie liés à une cataracte congénitale (voir Chapitre ophtalmo-pédiatrie)

Savoir

- Interroger les parents d'un enfant atteint de cataracte congénitale
- Examiner les parents et la fratrie devant un enfant porteur de cataracte congénitale
- Reconnaître les anomalies cristalliniennes des cataractes congénitales : localisation et type d'opacité, anomalies de forme et de position du cristallin éventuellement associées
- Reconnaître les anomalies ophtalmologiques extra-cristalliniennes parfois associées aux cataractes congénitales
- Reconnaître les anomalies générales parfois associées aux cataractes congénitales en vue en particulier de l'anesthésie générale future
- Poser les indications opératoires et connaître les degrés d'urgence relative devant le caractère uni ou bilatéral, obturant ou non, précoce ou tardive d'une cataracte de l'enfant
- Les principes des techniques chirurgicales selon des deux voies d'abord possible : cornéenne ou par la pars plana et les particularités propres à la cataracte congénitale
- Les facteurs influençant la puissance de l'implant chez l'enfant
- Poser les indications d'implantation de lentille intraoculaire en première intention
- Poser l'indication d'une implantation secondaire
- Les types existant de lunettes d'aphaque spécialement destinées aux enfants, de lentilles de contact pédiatriques, d'implants intraoculaires
- Les principes de traitement préventif ou curatif d'une cataracte secondaire chez un enfant
- Les principes de traitement d'une cataracte tierce (opacification du vitré antérieur) chez un enfant
- L'existence de consultations spécialisées de génétique et la contribution à y apporter

Savoir faire

- Poser l'indication d'un examen sous anesthésie générale chez un enfant suspect de cataracte congénitale
- Rechercher une amblyopie associée
- Un examen oculaire complet d'un enfant sous anesthésie générale
- Un calcul d'implant en utilisant la formule adaptée pour un enfant
- Corriger une aphaquie de l'enfant par lunettes d'aphaque ou par lentilles pédiatriques
- Corriger une amblyopie post-opératoire

Références

- Flament J, Storck D. Œil et pathologie générale, Edition Masson.
- de Laage de Meux P, Caputo G, Bergès O, Koskas P. Encyclopédie Médico-Chirurgicale : Cataracte congénitale [21-250-A-10].
- Regenbogen L, Coscas G, Debbasch S. Encyclopédie Médico-Chirurgicale : Œil et rein [21-453-A-25].
- Arné JL, Turut P, Amzallag T. Chirurgie de la cataracte : Ed Masson.

6. Cristallin traumatique (contusion, perforation, CEIO)

Connaître

- L'épidémiologie des cataractes traumatiques : sex ratio, âge, circonstances professionnelles ou non, la physiopathogénie de la cataractogénèse

- Les lésions cristalliniennes possibles lors d'un traumatisme à globe fermé et le mécanisme causal
- Les lésions cristalliniennes lors d'un traumatisme pénétrant
- La possibilité de cataracte suite à l'exposition à un agent physique : chaleur, courant électrique, radiations...

Savoir

- Examiner le cristallin au cours d'un traumatisme à globe fermé : cataracté mais en place, subluxé, luxé en chambre antérieure, luxé en chambre postérieure
- Rechercher un corps étranger devant tout traumatisme oculaire perforant par l'interrogatoire, l'analyse sémiologique et les examens complémentaires
- Reconnaître les signes de sidérose et de chalcose
- Reconnaître les complications immédiates de la cataracte dans un traumatisme à globe ouvert
- Suivre à court, moyen et long terme, un opéré de cataracte traumatique
- La stratégie et les techniques opératoires à adopter devant un corps étranger intra cristallinien, une cataracte avec corps étranger dans le segment postérieur, une cataracte avec subluxation du cristallin, une luxation du cristallin dans le segment antérieur ou le segment postérieur...

Savoir faire

- Prendre en charge une contusion du globe au sein d'un polytraumatisme de la face
- Une échographie B dans un contexte traumatique fermé ou ouvert à minima
- Une imagerie du segment antérieure si disponible, UBM, OCT, ultrasons de haute fréquence
- Prendre en charge médicalement et chirurgicalement en urgence ou en différé une perforation oculaire, avec cataracte, et ou subluxation ou luxation du cristallin, avec ou sans corps étranger intraoculaire

6. Cataractes iatrogéniques

Connaître

- Les principaux médicaments généraux ou en collyres impliqués dans les cataractes iatrogènes
- Les facteurs influençant la survenue de la cataracte cortisonique
- La possibilité et la physiopathologie des cataractes après chirurgie oculaire, les moyens de limiter leur survenue et la particularité thérapeutique de ce type de cataracte : post vitrectomie, post trabéculéctomie, post injection de gaz, post silicone pour chirurgie du décollement de rétine...

Savoir

- Reconnaître une cataracte cortico-induite
- Reconnaître une cataracte par dessiccation liée au gaz
- Apprécier la balance bénéfique / risque dans la poursuite ou non d'une corticothérapie face à la survenue d'une cataracte

Savoir faire

- Discuter des indications d'un sevrage médicamenteux (cortisone) et le coordonner avec le médecin spécialiste

7. Ectopies du cristallin

Connaître

- La différence entre ectopie cristallinienne et lenticulaire
- La définition d'une microsphérophaque
- Les causes d'ectopie congénitale : Marfan, homocystinurie, Weill-Marchesani, hyperlysinémie, idiopathiques

Savoir

- Les signes cliniques oculaires et généraux de la Maladie de Marfan
- Reconnaître le principal diagnostic différentiel de l'ectopie cristallinienne : le colobome cristallinien
- Rechercher les causes d'ectopie cristallinienne acquise
- Examiner une ectopie cristallinienne : impact sur l'acuité visuelle, examen biomicroscopique dilaté et non dilaté...
- Les principes du traitement chirurgical d'une ectopie cristallinienne chez l'enfant et chez l'adulte
- Choisir la stratégie opératoire selon l'intensité du phakodonésis
- Choisir la stratégie opératoire en cas de microsphérophaque
- Les différents moyens d'implantation et leurs indications notamment en cas de subluxation importante avec phakodonésis : implant dans le sulcus, implant fixé à l'iris...
- Les conditions de mise en place d'un anneau de tension capsulaire
- Rechercher les complications post opératoire après chirurgie d'une ectopie cristallinienne

Savoir faire

- Expliquer au patient les particularités et les risques de complication liés à l'ectopie
- Réaliser une échographie A et B face à une ectopie du cristallin
- Poser un anneau de tension capsulaire

8. Chirurgie de la cataracte : indications de chirurgie de la cataracte

Connaître

- L'incidence de la chirurgie de la cataracte en France, les aspects médico-économiques en France
- Les facteurs influençant la puissance d'un implant
- Le principe de l'interférométrie et ses conditions de réalisation
- Les différents types d'anesthésie disponibles : les avantages, les risques, les contre-indications

- La dilatation et le myosis pupillaire préopératoire et/ou peropératoire : les collyres, inserts et solutions intracaméculaires disponibles, leurs contre-indications et la durée et l'intensité de la dilatation ou du myosis
- L'existence de simulateurs de chirurgie pour l'apprentissage

Savoir

- Les astuces existant sur certains microscopes opératoires pour améliorer la rétroillumination ou limiter le phototraumatisme
- L'information du patient : délivrer une information accessible au patient précisant le déroulement de l'intervention et les risques, en particulier avec les fiches réalisées par la société française d'ophtalmologie
- Choisir la bonne formule de calcul de puissance de l'implant en fonction des amétropies
- L'avantage de la mesure de la longueur axiale en échographie en mode B chez le myope fort
- Utiliser une kératométrie standard en cas de kératométrie non mesurable
- Résoudre les problèmes de calcul de la puissance de l'implant liés à une chirurgie réfractive préalable : propagation des ultrasons modifiée, kératométrie faussée...
- Les causes d'erreur de mesure de la longueur axiale
- Choisir le mode anesthésique adéquat en fonction du patient

Savoir faire

- Une échographie A en mode contact et en mode immersion
- Une échographie B
- Une mesure biométrique par d'autres moyens que la biométrie par échographie en mode B
- Analyser une microscopie spéculaire : un comptage cellulaire, une morphométrie, un pachymétrie spéculaire, et en tirer les conséquences vis-à-vis de la décision chirurgicale sur le cristallin et/ou la cornée
- Une anesthésie locorégionale
- Connaître les différents temps de la chirurgie de la cataracte

9. Techniques et complications de la chirurgie de la cataracte

Connaître

- L'évolution au cours de l'histoire de l'humanité des techniques de traitement de la cataracte
- L'existence de missions humanitaires de chirurgie de la cataracte dans les pays en voie de développement
- Les principes de fonctionnement des machines de phakoémulsification (ultrasons, irrigation, mode péristaltique ou venturi...)
- Les principales solutions d'irrigation intraoculaire
- Les produits visco-élastiques : viscosité, élasticité, caractère cohésif ou dispersif...
- Les implants intraoculaires : matériaux, caractéristiques géométriques, implants spéciaux...

- Les notions théoriques des techniques de phacoémulsification coaxiale classique et bimanuelle
- Les notions théoriques de phako-destruction non ultrasonique (jet d'eau, laser, autres...)
- L'endophtalmie post opératoire : incidence, facteurs de risque, agents infectieux les plus fréquents, incidences médicolégales...
- La physiopathologie, les facteurs de risque de la cataracte secondaire et les principes d'action du laser YAG
- Les situations difficiles liées à l'état général physique ou psychique, aux médicaments ou aux conditions psychosociales du patient : claustrophobie, problème de communication, démence, anticoagulants, antiagrégants, BPCO sévère, cyphose dorsale, SPA évoluée, obésité...
- Les situations difficiles liées aux conditions oculaires locales : amétropie forte, pathologie de surface, cornée (dystrophie épithéliale ou stromale, guttata, greffe de cornée, astigmatisme important), cataracte blanche, cataracte dense hypermure, cataracte après kératotomie radiaire, anomalie iriennes, glaucome associé, cataracte après chirurgie vitréo-rétinienne

Savoir

- Les grandes étapes techniques, les complications peropératoire et postopératoires de la phacoémulsification
- Les grandes étapes techniques, les complications peropératoire et postopératoires de l'extraction extra capsulaire manuelle
- Les grandes étapes techniques, les complications peropératoires et postopératoires de l'extraction intra-capsulaire
- Poser l'indication de chirurgie combinée : cataracte et greffe cornée, cataracte et glaucome, cataracte et vitrectomie postérieure...
- Reconnaître et le cas échéant, savoir confier les cataractes difficiles à un référent en la matière
- Prendre en charge les difficultés/complications per-opératoires lors de la phacoémulsification: mauvaise dilatation pupillaire, déchirure descemétique, œdème cornéen, hernie irienne, fuite du capsulorhexis, désinsertion zonulaire, rupture capsulaire limitée ou étendue, chute de fragments ou de la totalité du noyau dans le vitré, poussée d'hypertonie, hémorragie expulsive....
- Prendre en charge une endophtalmie postopératoire : mesures préventives (dont indication de l'antibioprophyxie systémique préopératoire, injection antibiotique intracaméculaire) et mesures curatives (prélèvements, mise en place l'antibiothérapie adaptée, injections intraoculaires, poser l'indication de vitrectomie)
- Prendre en charge les autres complications postopératoires : manque d'étanchéité, œdème maculaire, blocage pupillaire, hypertonie, cataracte secondaire, décollement de rétine

Savoir faire

- Avoir fait à la fin de son DES les différents temps d'une phacoémulsification de A à Z : classique, conversion en extracapsulaire (gestion d'une rupture capsulaire avec vitrectomie antérieure)
- Une ponction de chambre antérieure et une ponction de vitré
- Une injection intra-vitréenne d'antibiotique
- Une capsulotomie au laser Yag

- Une iridectomie chirurgicale
- Une iridotomie au laser YAG et/ou argon

10. Cataracte secondaire et capsulophymosis

Savoir

- Les facteurs de risque d'une cataracte secondaire
- Les complications des capsulotomies au laser YAG
- Les particularités d'une cataracte secondaire chez l'enfant, chez le myope fort
- Les facteurs de risque de capsulophymosis

Connaître

- Les signes faisant évoquer un capsulophymosis
- Les signes faisant évoquer une cataracte secondaire
- Expliquer au patient les signes faisant évoquer un DR après capsulotomie au YAG et autres complications, hypertonies
- Les traitements topiques à administrer avant et après une capsulotomie au laser YAG

Savoir faire

- Une capsulotomie au YAG

Références

- Arné JL, Turut P, Amzallag T. Chirurgie de la cataracte. Masson, 2005.
- Brémond-Gignac D, Copin H, Cussenot O, Laroche O. Cristallin et zonule : anatomie et embryologie. EMC Ophtalmologie, [21-003-G-10], 2002.
- Bron A, Cochereau I, Chiquet C, Bourcier T. Endophtalmies. EMC Ophtalmologie, [21-250-D-40], 2008.
- Burillon C, Cornut PL, Janin-Manificat H. Traumatisme du segment antérieur de l'œil. EMC Ophtalmologie, [21-700-A-10], 2008.
- de Laage de Meux P, Caputo G. Déplacements congénitaux et acquis du cristallin. EMC Ophtalmologie, [21-250-D-10], 2005.
- Prophylaxis of postoperative endophthalmitis following cataract surgery: results of the ESCRS multicenter study and identification of risk factors. J Cataract Refract Surg, 2007;33:978-88.
- Flament J, Storck D. Œil et pathologie générale. Rapport de la SFO. Masson, 1997.
- Hamard P, Hamard H. Sémiologie et formes cliniques de la cataracte chez l'adulte. EMC Ophtalmologie, [21-250-A-30], 1993.
- Jacquot F, Mohand Said M, Chaine G. Diabète et chirurgie de la cataracte. EMC Ophtalmologie, [21-250-D-30], 2001.
- Kling F, Colin J. Syndrome pseudoexfoliatif. EMC Ophtalmologie, [21-250-A-40], 2000.
- Lecerf JM, Desmettre T. Cataracte et nutrition. EMC Ophtalmologie, [21-255-A-30], 2005.
- Milazzo S, Laurans P, Turut P. Phacoémulsification. EMC Ophtalmologie, [21-250-C-50], 2005.
- Mouillon M. Extraction intracapsulaire du cristallin. EMC Ophtalmologie, [21-250-C-40], 1995.

- Perrenoud F. Pseudophaquie. Aspects optiques. Calcul de la puissance de l'implant. Cristallin artificiel et anisétropie. EMC Ophtalmologie, [21-250-D-20], 2002.
- Raspiller A, Trechot P, Maalouf T. Atteintes ophtalmologiques d'origine médicamenteuse. EMC Ophtalmologie, [21-810-A-10], 1998.