

Université de Montréal

Perception de stimuli de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre chez des sujets ayant subi une privation sensorielle suite à des cataractes congénitales unilatérales ou bilatérales.

Par  
Marie-Eve Corbeil

École d'Optométrie  
Faculté des études supérieures

Mémoire présenté à la Faculté des études supérieures en vue de l'obtention  
du grade de maîtrise (M.Sc.) en Sciences de la vision

Juin, 2006

©, Marie-Eve Corbeil, 2006



WW

5

U58

2006

v.002

## **AVIS**

L'auteur a autorisé l'Université de Montréal à reproduire et diffuser, en totalité ou en partie, par quelque moyen que ce soit et sur quelque support que ce soit, et exclusivement à des fins non lucratives d'enseignement et de recherche, des copies de ce mémoire ou de cette thèse.

L'auteur et les coauteurs le cas échéant conservent la propriété du droit d'auteur et des droits moraux qui protègent ce document. Ni la thèse ou le mémoire, ni des extraits substantiels de ce document, ne doivent être imprimés ou autrement reproduits sans l'autorisation de l'auteur.

Afin de se conformer à la Loi canadienne sur la protection des renseignements personnels, quelques formulaires secondaires, coordonnées ou signatures intégrées au texte ont pu être enlevés de ce document. Bien que cela ait pu affecter la pagination, il n'y a aucun contenu manquant.

## **NOTICE**

The author of this thesis or dissertation has granted a nonexclusive license allowing Université de Montréal to reproduce and publish the document, in part or in whole, and in any format, solely for noncommercial educational and research purposes.

The author and co-authors if applicable retain copyright ownership and moral rights in this document. Neither the whole thesis or dissertation, nor substantial extracts from it, may be printed or otherwise reproduced without the author's permission.

In compliance with the Canadian Privacy Act some supporting forms, contact information or signatures may have been removed from the document. While this may affect the document page count, it does not represent any loss of content from the document.

## **PAGE D'IDENTIFICATION DU JURY**

Université de Montréal  
Faculté des études supérieures

Ce mémoire intitulé :

Perception de stimuli de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre chez des sujets ayant subi une privation sensorielle suite à des cataractes congénitales unilatérales ou bilatérales.

Présenté par :  
Marie-Eve Corbeil

A été évalué par un jury composé des personnes suivantes :

Hélène Kergoat, OD, Ph.D.  
École d'optométrie

Présidente du jury

Jocelyn Faubert, Ph.D.  
École d'optométrie

Directeur de recherche

Danielle de Guise, OD, M.Sc.  
École d'optométrie

Membre du jury

## RÉSUMÉ

La cataracte congénitale est une cause évitable importante de handicap visuel dans le monde entier. La perte visuelle est principalement due à l'amblyopie par privation sensorielle. En effet, la cataracte empêche la formation de l'image rétinienne et sa transmission au cortex visuel. L'extraction de la cataracte doit être effectuée le plus tôt possible pour minimiser l'impact de la privation sensorielle sur les différentes fonctions visuelles. Nous avons comparé la sensibilité aux stimuli statiques de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre chez des patients traités avant l'âge de 6 mois pour des cataractes congénitales unilatérales ou bilatérales. Les seuils de discrimination furent mesurés pour des stimuli modulés au niveau de la luminance (1<sup>er</sup> ordre) et du contraste (2<sup>e</sup> ordre). Une privation visuelle dès la naissance par une cataracte dense et centrale, qu'elle soit monoculaire ou binoculaire n'affecte pas de façon significative la sensibilité aux stimuli de 1<sup>er</sup> ordre si l'extraction est effectuée avant l'âge de 6 mois, mais cause un déficit très marqué pour la perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre. Ces résultats soutiennent l'hypothèse que la perception des stimuli de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre est régie par des mécanismes corticaux distincts qui sont affectés différemment par une privation visuelle précoce.

**Mots clés : cataracte congénitale, aphaquie, stimuli de 1<sup>er</sup> ordre, stimuli de 2<sup>e</sup> ordre, privation sensorielle monoculaire, privation sensorielle binoculaire, développement visuel, amblyopie.**

## SUMMARY

Congenital cataract is an important and evitable cause of blindness in the world. The visual loss is due to amblyopia by deprivation. The cataract interrupts the formation of a clear image which interferes with the subsequent transmission of the visual signal. The extraction of the cataract has to be done precociously to minimize the impact of visual deprivation on the different visual functions. We compared sensitivity to first-order versus second-order stimuli in patients treated for congenital cataracts before the age of 6 months. Amplitude modulation thresholds were measured for luminance-modulated (first-order) and contrast-modulated (second-order) sine-wave gratings. Early visual deprivation, whether monocular or binocular, doesn't affect the sensitivity to first order stimuli but causes an important loss of the perception for second-order stimuli. These results are consistent with the hypothesis that the two types of images are processed by different cortical mechanisms that are affected differentially by early visual deprivation.

**Keywords:** congenital cataract, aphakia, first-order stimuli, second-order stimuli, monocular deprivation, binocular deprivation, visual development, amblyopia.

**TABLE DES MATIÈRES**

Chapitre 1.....	1
INTRODUCTION.....	1
1. DÉFINITION.....	1
1.1. Épidémiologie.....	1
1.2. Étiologie.....	2
1.3. Diagnostic.....	3
1.4. Types de cataractes.....	4
1.4.1. Cataractes nucléaires.....	5
1.4.2. Cataractes lamellaires.....	5
1.4.3. Cataractes corticales.....	6
1.4.4. Cataractes polaires.....	6
1.4.5. Cataractes postérieures.....	7
1.4.6. Autres.....	7
2. L'AMBLYOPIE.....	8
2.1. Pathogénèse.....	9
2.1.1. Rétine.....	9
2.1.2. Corps genouillé latéral.....	10
2.1.3. Cortex visuel.....	11
3. LA PÉRIODE CRITIQUE.....	12
4. TRAITEMENT DE LA CATARACTE CONGÉNITALE.....	13

4.1.	Extraction.....	15
4.2.	Correction optique.....	16
4.3.	Occlusion.....	18
4.4.	Complications.....	20
5.	ATTEINTES DES FONCTIONS VISUELLES.....	22
5.1.	Acuité visuelle.....	22
5.2.	Sensibilité aux contrastes.....	24
5.3.	Stéréoscopie.....	24
5.4.	Autres.....	25
6.	CONDITIONS OCULAIRES ASSOCIÉES.....	27
6.1.	Strabisme.....	27
6.2.	Nystagmus.....	27
7.	LA PERCEPTION DE STIMULI DE PREMIER ET DE DEUXIÈME ORDRE.....	28
7.1.	Stimuli de premier ordre.....	28
7.1.1.	Définition.....	28
7.1.2.	Détection des stimuli de premier ordre.....	29
7.2.	Stimuli de deuxième ordre.....	30
7.2.1.	Définition.....	30
7.2.2.	Détection des stimuli de deuxième ordre.....	30
Chapitre 2.....		32
2.1	OBJECTIFS.....	32
2.2	MÉTHODOLOGIE.....	33



2.2.1 Sujets ayant eu des cataractes congénitales .....	34
2.2.2 Sujets contrôles.....	38
2.2.3 Présentation et stimuli.....	39
2.2.4 Procédure.....	41
2.3 CALCULS DU SEUIL.....	43
2.4 RÉSULTATS.....	44
2.5 DISCUSSION.....	49
Chapitre 3	
3.1 CONCLUSION GÉNÉRALE.....	57
3.2 BIBLIOGRAPHIE.....	58

## LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau I</b> : Détails cliniques des sujets ayant eu des cataractes congénitales bilatérales.....	36
<b>Tableau II</b> : Détails cliniques des sujets ayant eu des cataractes congénitales unilatérales.....	37

**LISTE DES FIGURES**

<b>Figure 1</b> : Profil de luminance des stimuli de 1 <sup>er</sup> ordre.....	29
<b>Figure 2</b> : Modèle de détection des stimuli de 1 <sup>er</sup> ordre.....	29
<b>Figure 3</b> : Profil de luminance des stimuli de 2 <sup>e</sup> ordre.....	30
<b>Figure 4</b> : Modèle de détection des stimuli de 2 <sup>e</sup> ordre.....	31
<b>Figure 5</b> : Enveloppe (gauche) et bruit Gaussien (droite).....	40
<b>Figure 6</b> : Stimuli de 1 <sup>er</sup> et 2 <sup>e</sup> ordre.....	41
<b>Figure 7</b> : Seuil de luminance.....	44
<b>Figure 8</b> : Perception des stimuli de 1 <sup>er</sup> et 2 <sup>e</sup> ordre par un œil atteint chez les sujets binoculaires.....	46

<b>Figure 9</b> : Perception des stimuli de 1 <sup>er</sup> et 2 <sup>e</sup> ordre par un œil atteint chez les sujets monoculaires.....	46
<b>Figure 10</b> : Perception des stimuli de 1 <sup>er</sup> et 2 <sup>e</sup> ordre par un des deux yeux chez les sujets contrôles.....	47
<b>Figure 11</b> : Comparaison de la perception des stimuli de 1 <sup>er</sup> ordre d'un œil atteint avec un oeil des sujets contrôles.....	47
<b>Figure 12</b> : Comparaison de la perception des stimuli de 1 <sup>er</sup> ordre par l'œil normal des sujets monoculaires avec un œil des sujets contrôles.....	48
<b>Figure 13</b> : Comparaison de la perception des stimuli de 2 <sup>e</sup> ordre par l'œil normal des sujets monoculaires avec un œil des sujets contrôles.....	48
<b>Figure 14</b> : Bruit binaire (gauche); bruit Gaussien (droite).....	54

## LISTE DES SIGLES ET DES ABRÉVIATIONS

- Cmax : contraste maximum
- Cmin : contraste minimum
- cd /m<sup>2</sup>: candela par mètre carré, unité de mesure de luminance
- cm : centimètres, unité de mesure de longueur
- CGL : corps genouillé latéral
- D : dioptries
- DHD : déviation horizontale dissociée
- DVD : déviation verticale dissociée
- Et : ésootropie
- ERG : électrorétinogramme
- ht :hypotropie
- Ht : hypertropie
- Hz : Hertz, unité de fréquence représentant le nombre de cycles par seconde
- Lmax : luminance maximum
- Lmin : luminance minimum
- LC : lentille cornéenne
- LIO : lentille intra-oculaire
- M : moyenne
- MT : aire temporelle moyenne
- OD : œil droit
- OS : œil gauche
- PEVs : potentiels évoqués visuels
- Rx : correction optique
- TEP : tomographie par émission de positron

VL : vision de loin

VP : vision de près

V1 : cortex visuel primaire

Xt : exotropie

X(t) : exotropie intermittente

## REMERCIEMENTS

Premièrement, je tiens à remercier mon directeur de maîtrise, le Dr. Jocelyn Faubert, qui a su m'encourager, me diriger et rendre la réalisation de ce projet possible.

Je tiens à remercier aussi Odile Brosseau et Amélie Ganivet qui m'ont transmis leurs connaissances et qui ont grandement facilité la réalisation de ce projet.

Finalement, je voudrais remercier le département d'ophtalmologie de l'hôpital Ste-Justine, en particulier Dr. Aroichane et Monique Grimard, pour le recrutement des sujets.

# **Chapitre 1**

## **INTRODUCTION**

### **1. Définition**

Le terme cataracte congénitale ou infantile est utilisé pour décrire une opacification significative du cristallin durant la première année de vie.<sup>1</sup>

#### **1.1 Épidémiologie**

La cataracte est considérée comme la cause évitable la plus importante de déficit visuel chez l'enfant.<sup>2</sup> La prévalence de la cataracte congénitale est estimée à 1 à 15/ 10 000 enfants dépendamment des critères utilisés pour le diagnostic de la cataracte et de la population étudiée. En effet, le nombre d'enfants atteints est plus élevé dans les pays en voie de développement dû à des problèmes de malnutrition, de maladies et de soins de santé inadéquats.<sup>1,3,4</sup>



## 1.2 Étiologie

L'étiologie de la cataracte est variable. Dans les pays industrialisés, 50% des cataractes congénitales bilatérales et presque 100% des cataractes congénitales unilatérales sont idiopathiques. Les cataractes congénitales sont héréditaires lorsque d'autres membres de la famille sont affectés. Seulement 1/3 sont héréditaires sans désordre systémique associé.<sup>1,4-6</sup> Dans la plupart des cas, la transmission se fait selon le mode autosomique dominant, mais il peut aussi être autosomique récessif ou lié au sexe.<sup>6</sup> Les cataractes sont parfois associées à des troubles métaboliques comme la galactosémie, l'hypocalcémie ou être combinées à des maladies génétiques comme la trisomie 21 ou le syndrome de Turner. Les enfants affectés d'un retard mental, présentent souvent des cataractes congénitales bilatérales associées. Certaines infections intra-utérines comme la varicelle, l'herpès, la toxoplasmose et tout particulièrement la rubéole peuvent être la cause de cataractes congénitales bilatérales.<sup>7,8</sup> L'aniridie, le colobome de l'iris et du cristallin sont parfois associés. Par contre, la cataracte unilatérale n'est généralement pas associée à un désordre systémique et est rarement héréditaire. La majorité du temps elle est idiopathique.<sup>6</sup>

### 1.3 Diagnostic

Certains indices peuvent révéler que l'enfant présente une ou des cataractes congénitales. En effet, une atteinte doit être suspectée lorsque l'enfant présente un strabisme, lorsque ses yeux ne suivent pas les objets normalement, lorsqu'il présente une tache blanche anormale dans la pupille ou un mouvement involontaire rythmique au niveau des yeux (nyctagmus). Un test utile pour le dépistage des cataractes est celui du reflet rouge. À l'aide d'un ophtalmoscope direct, les yeux de l'enfant sont éclairés à une distance d'environ 50 cm. Le reflet rouge perçu au niveau des pupilles devrait alors être symétrique. Des points foncés, un reflet atténué d'un côté, une asymétrie ou la présence d'un reflet blanchâtre nécessite un examen plus approfondi. Le diagnostic différentiel avec d'autres anomalies telles qu'une opacité cornéenne, la présence d'un vitré primaire hyperplasique persistant, un détachement rétinien, un strabisme et le rétinoblastome doit être fait. Un examen au biomicroscope sous dilatation pupillaire sera effectué pour confirmer le diagnostic et pour déterminer la position et la densité de l'opacité du cristallin. Les histoires familiale et prénatale sont ensuite étudiées pour essayer de déterminer la cause. Pour les cas de cataractes bilatérales, des tests

de laboratoire plus approfondis et de génétique peuvent être requis pour éliminer toute association avec un problème d'ordre systémique.

#### **1.4 Types de cataractes**

Le cristallin commence son développement par la formation d'un noyau embryonnaire autour duquel de nouvelles fibres se déposent tout au long de la vie, formant tout d'abord le noyau foetal et plus tard le cortex.<sup>1,9</sup> Les opacités du cristallin peuvent varier au niveau de la forme mais sont souvent situées dans une portion précise du cristallin. Elles peuvent être stables ou progressives. De façon générale, plus l'opacité est située postérieurement, plus grand sera l'impact sur les fonctions visuelles.<sup>1</sup> La classification des cataractes congénitales est difficile à cause des variations au niveau des formes observées. Les cataractes sont souvent classifiées selon la région du cristallin affectée et en fonction des facteurs responsables de sa formation.

### **1.4.1 Cataractes nucléaires**

Les cataractes nucléaires sont généralement présentes à la naissance et sont non progressives.<sup>6,10</sup> L'opacification est localisée dans le noyau fœtal et embryonnaire, entre les sutures en Y antérieure et postérieure et est généralement plus dense au centre. Les cataractes nucléaires seraient dues à une anomalie de l'expression d'un gène survenant tôt dans le développement. Les opacités peuvent être confluentes ou discrètes. Les yeux sont très souvent plus petits que la normale.<sup>6,11</sup>

### **1.4.2 Cataractes lamellaires**

La disposition concentrique des fibres secondaires du cristallin qui se produit lors de la croissance normale du cristallin résulte en la formation de lamelles. Le cristallin se développe normalement sauf pour une courte période de temps, causant alors des opacités bilatérales et symétriques sur une ou des tranches du cristallin. Les cataractes lamellaires sont aussi appelées zonulaires, périnucléaires ou polymorphiques. Ce type de cataracte peut causer une

interférence légère ou significative avec la vision en fonction de la densité de l'opacité.<sup>1</sup>

### **1.4.3 Cataractes corticales**

Les cataractes congénitales limitées au cortex sont rares et diffèrent des cataractes lamellaires, car l'opacification est limitée à un secteur du cortex externe souvent en supérieur et n'affecte pas le noyau. Elles peuvent passer inaperçues pendant plusieurs années. L'œil et la cornée sont de dimensions normales.<sup>6</sup> La pathogenèse demeure inconnue, mais la progression subséquente suggère une anomalie dans les stades tardifs du développement.<sup>1</sup>

### **1.4.4 Cataractes polaires**

Elles peuvent être antérieures ou postérieures et sont habituellement bilatérales, symétriques, non progressives et bien circonscrites. Les plus grosses opacités ont une forme pyramidale dont l'apex peut s'étendre vers la chambre antérieure ou vers le vitré postérieur. L'association avec la microphthalmie et l'astigmatisme suggère

l'implication d'un gène responsable du développement du segment antérieur. Pour les cataractes polaires antérieures, les fonctions visuelles sont généralement bien préservées tandis que pour les postérieures, la vision est souvent réduite, car l'opacité est située près du point nodal de l'œil.<sup>1</sup>

#### **1.4.5 Cataractes postérieures**

Les cataractes postérieures unilatérales chez les enfants sont habituellement associées à la persistance de l'artère hyperplasique et l'œil atteint présente habituellement une microphthalmie. Les autres types de cataractes postérieures sont plus souvent développementales.

#### **1.4.6 Autres**

Les autres types de cataractes congénitales sont dues à un défaut développemental présent à la naissance et ont généralement peu d'effet sur la vision (blue dot, poussiéreuse...). Elles nécessitent donc rarement une intervention chirurgicale.<sup>12</sup>

## 2. Amblyopie

L'amblyopie est définie comme une vision réduite non améliorable par une correction optique sans lésion organique apparente. Il s'agit d'un désordre commun affectant entre 1 et 2% de la population des pays industrialisés.<sup>13</sup> L'amblyopie est la perte de vision unilatérale ou plus rarement bilatérale causée par des inputs anormaux durant la période critique de développement visuel. En effet, les deux yeux doivent recevoir une image claire durant la période critique pour pouvoir se développer normalement. Il existe trois causes principales expliquant le développement de l'amblyopie chez un enfant: l'anisométrie (inégalité de réfraction entre les deux yeux), le strabisme et la privation visuelle (suite à un trauma, une paupière tombante, une cataracte...)<sup>14</sup> L'amblyopie binoculaire est plus rare et peut être causée par un défaut de réfraction élevé dans les deux yeux ou par la présence de cataractes centrales denses dans les deux yeux qui empêchent la stimulation adéquate des éléments rétinien. L'amblyopie monoculaire, plus fréquente, affecte non seulement le développement visuel en privant les neurones dans le cortex visuel primaire des inputs de l'œil atteint, mais aussi en créant une compétition inégale entre les connections corticales de l'œil sain et

de l'œil atteint. L'œil présentant une acuité visuelle supérieure est alors favorisé au détriment de l'autre œil. Par contre, si un traitement par occlusion est effectué avant la fin de la période critique de développement, l'atteinte des fonctions visuelles est alors réversible soit en totalité ou en partie.<sup>15-19</sup>

## **2.1 Pathogenèse**

Le site exact de l'amblyopie n'est pas établi clairement et l'amblyopie agirait à plusieurs niveaux. Les changements retrouvés pourraient être tant fonctionnels que morphologiques. Les principales régions affectées par ces changements seraient la rétine, le corps genouillé latérale (CGL) et le cortex visuel.<sup>20</sup>

### **2.1.1 Rétine**

L'implication de la rétine dans l'amblyopie est plutôt controversée. Lors des premières études sur l'amblyopie, la rétine était suspectée d'être le site premier de l'atteinte.<sup>21-23</sup> Toutefois, plusieurs études sur les animaux et les humains ont démontré que la rétine avait une



fonction physiologique normale malgré l'amblyopie.<sup>24-26</sup> Par contre, des études récentes utilisant des électrorétinogrammes (ERG) multifocaux ont de nouveau soulevé l'hypothèse de la possibilité de l'implication d'une dysfonction rétinienne dans l'amblyopie. En effet, il y aurait une réduction de l'ERG dans l'oeil amblyope par rapport à l'oeil sain.<sup>25</sup>

### **2.1.2 Corps genouillé latéral (CGL)**

Des études histologiques du CGL chez les chats avec amblyopie par privation visuelle ont démontré que les cellules qui reçoivent les inputs de l'oeil atteint sont rétrécies et atrophiées tandis que celles de l'oeil non atteint sont agrandies.<sup>26</sup> Le corps genouillé latéral contient 6 couches de cellules recevant des inputs distincts de l'oeil ipsilatéral et controlatéral. Seulement 20 % des inputs arrivant au CGL sont d'origine rétinienne.<sup>27</sup> La plupart des inputs proviennent plutôt du cortex visuel.<sup>28</sup> Donc les changements anatomiques et physiologiques trouvés dans le CGL des modèles expérimentaux reflètent probablement davantage les changements du cortex visuel secondaires à la privation sensorielle.

### 2.1.3 Cortex visuel

Le cortex visuel serait le plus affecté par l'amblyopie et donc considéré comme le site principal de l'atteinte. Le cortex visuel primaire (V1), appelé aussi cortex strié, est organisé comme une carte rétinotopique du champ visuel.<sup>29</sup> Toutes les cellules corticales reçoivent potentiellement des inputs des deux yeux. Si les deux yeux fonctionnent normalement, le nombre de cellules recevant des signaux de chacun d'eux est égal. Lorsqu'un œil prédomine, il y a une réorganisation cellulaire en faveur de cet œil. En effet, des études physiologiques sur le cortex visuel des singes montrent que l'œil privé envoie beaucoup moins de signaux aux cellules du cortex strié après une privation monoculaire qu'après une privation binoculaire de même durée et que ces cellules ont une sensibilité aux fréquences spatiales et aux contrastes très faible.<sup>30-32</sup> Toutefois, la suture du bon œil permet d'augmenter la proportion de cellules striées recevant des signaux de l'œil atteint de privation sensorielle et d'améliorer l'acuité visuelle de cet œil.<sup>33-38</sup> L'avancement des techniques de neuro-imagerie a permis d'étudier avec plus de précision les zones du cortex qui sont affectées. En utilisant la tomographie par émission de positron (TEP), des chercheurs ont

rapporté une diminution du flot sanguin dans le cortex visuel primaire chez 2 patients avec amblyopie par privation sensorielle.<sup>39</sup> Ils ont aussi rapporté une diminution du métabolisme du glucose dans le cortex visuel primaire chez des amblyopes. D'autres chercheurs suggèrent toutefois une atteinte des fonctions extrastriées sans atteinte du cortex strié.<sup>40,41</sup>

### **3. Période critique**

La période critique est définie comme la période durant laquelle non seulement des inputs visuels anormaux peuvent causer de l'amblyopie, mais aussi comme la période où l'amblyopie peut être partiellement ou totalement réversible si on en élimine la cause et qu'un traitement par occlusion de l'œil normal est fait. Plusieurs études indiquent qu'il est impossible de déterminer cette période avec exactitude. En effet, le niveau d'acuité visuelle de l'œil amblyope n'est pas définitif, même après que le traitement de l'amblyopie soit terminé.<sup>42</sup> Une étude à court terme sur des patients amblyopes, suite à l'arrêt du traitement, a démontré que 17% des patients ont perdu une ligne d'acuité visuelle et que 8% ont perdu 2

lignes dans l'œil traité par rapport au niveau atteint grâce à l'occlusion.<sup>43</sup> Plusieurs études cliniques ont aussi démontré une amélioration de l'acuité visuelle dans l'œil amblyope d'adultes suite à la perte de la vision centrale de l'œil non amblyope.<sup>44,45</sup> Selon Daw,<sup>46</sup> il y aurait en fait 3 périodes critiques pour le développement de l'acuité visuelle. La première, de la naissance à environ 3-5 ans, serait celle où l'acuité visuelle se développe, passant de 6/90 à 6/6. La deuxième période, de quelques mois à 7-8 ans est celle qui présente le risque le plus élevé d'amblyopie par privation sensorielle. La dernière période, du début de la privation jusqu'à l'adolescence et même parfois jusqu'à l'âge adulte est celle durant laquelle une amélioration de l'acuité visuelle peut être obtenue.<sup>46</sup>

#### **4. Traitement de la cataracte congénitale**

Si la cataracte est dense, centrale et supérieure à 3mm de diamètre, si la vue du fond d'œil est impossible, ou si la cataracte est associée au strabisme, un traitement chirurgical s'impose.<sup>47</sup> Avant la chirurgie, la vision de l'enfant sera évaluée par différentes méthodes. Avant 8 semaines, il est difficile de faire des tests de fixation, de regard

préférentiel et de potentiels évoqués visuels (PEVs), car la fixation centrale n'est pas bien développée, les poursuites sont pauvres et l'attention sur un stimulus est difficile à maintenir. Une évaluation purement objective est alors effectuée. Chez les enfants un peu plus âgés, l'habileté à fixer ou à suivre une lumière ou un objet est testée. Si la coopération de l'enfant le permet, il est possible de mesurer l'acuité visuelle avant l'opération. Le regard préférentiel et les PEVs sont fréquemment utilisés.<sup>48,49</sup> Les motilités oculaires seront examinées pour éliminer la présence de nystagmus associé. Un examen sous dilatation pupillaire et anesthésie générale sera fait pour effectuer la tonométrie et éliminer la présence de glaucome. La biomicroscopie, la mesure du diamètre cornéen, l'évaluation du segment postérieur, la kératométrie et la biométrie sont des tests importants à effectuer avant l'intervention.<sup>47</sup> Si la vision de l'enfant est assez bonne, l'opération est parfois retardée jusqu'à ce que l'enfant soit plus âgé. Des examens réguliers et répétés sont alors requis.<sup>50</sup>

#### 4.1 Extraction

Lorsque la cataracte congénitale est dense et centrale, elle doit être extraite le plus rapidement possible pour éviter l'amblyopie par privation visuelle. Par contre, le temps optimal pour effectuer la chirurgie demeure imprécis. Certains relatent avoir obtenu de très bons résultats avec des nouveaux-nés opérés durant la première semaine de vie.<sup>49,51</sup> D'autres études ont démontré que le pronostic visuel était aussi bon après 6 semaines pour les cataractes unilatérales<sup>52</sup>, mais que la période critique de traitement pourrait s'étendre jusqu'à 8 semaines dans les cas bilatéraux.<sup>53-55</sup> La plupart des ophtalmologistes optent pour une chirurgie avant l'âge de 2 mois pour prévenir l'amblyopie irréversible et le développement de nystagmus secondaire. Le délai avant la chirurgie sert à prévenir l'apparition d'un glaucome secondaire. En effet, le glaucome, qui peut se développer plusieurs années plus tard, serait secondaire à une immaturité de l'angle irido-cornéen au moment de la chirurgie. Un délai de quelques semaines permet à l'angle de compléter son développement.<sup>10,56,57</sup> Pour extraire la cataracte, l'ophtalmologiste enlève le cristallin. Une extraction extra-capsulaire avec capsulotomie et vitrectomie antérieures sont les procédures de choix

(par une approche limbale ou pars plana) Une extraction intracapsulaire est contre-indiquée à cause de la traction vitrénne et de la perte du ligament de Wieger. Lorsqu'aucune lentille intraoculaire n'est insérée pour remplacer le cristallin, le patient est aphaque. Il en résulte une erreur de réfraction souvent très élevée : hypermétropie d'environ 20 dioptries. De nos jours, si la condition oculaire du patient le permet, une lentille intra-oculaire est insérée à la place du cristallin, diminuant ou même annulant l'amétropie résiduelle. L'oeil est alors pseudo-phaque.

## **4.2 Correction optique**

Immédiatement après l'extraction de la cataracte, le patient doit porter une correction optique. Les options pour cette correction sont l'insertion d'une lentille intra-oculaire (LIO) lors de la chirurgie, la correction en lunettes ou en lentilles cornéennes (LC).<sup>47,58</sup> Puisque le défaut de réfraction résultant de la chirurgie est souvent très élevé ou très différent d'un œil à l'autre (anisométrie), la correction en lunettes n'est généralement pas l'option de choix à cause des aberrations, de l'aniséiconie (différence de grandeur d'images entre

les 2 yeux) et pour des raisons esthétiques. Lorsque l'enfant est âgé de 2 ans ou plus la lentille intra-oculaire est préférée. L'amélioration des techniques chirurgicales et des designs de LIO ont rendu cette méthode plus sécuritaire. La LIO a l'avantage sur la lentille cornéenne de fournir une correction optique continue. En effet, elle donne une image rétinienne stable avec un minimum d'anisétropie.<sup>58</sup>

En bas de 2 ans, l'insertion de la LIO est plus controversée dû à l'opacification plus fréquente de la capsule postérieure et à l'inflammation excessive de l'uvée. Les lentilles cornéennes sont alors une bonne option puisqu'elles fournissent une solution aux changements de réfraction qui accompagnent souvent l'implantation de la LIO.<sup>59</sup> En effet, puisque la croissance de l'œil n'est pas terminée, il est fréquent que l'enfant doive porter des lunettes ou une LC en combinaison avec la LIO.<sup>58,60,61</sup> Si la méthode de correction par LC est choisie, la fidélité au traitement et l'ajustement sont des facteurs importants. La coopération des parents est alors essentielle pour tout ce qui concerne la manipulation et l'entretien des LC. Dans les cas d'intolérance aux LC ou de non coopération, l'insertion secondaire d'une LIO est alors envisagée.



### 4.3 Occlusion

Historiquement, les patients avec une cataracte congénitale unilatérale avaient un pronostic très pauvre d'obtenir une fusion binoculaire et plusieurs études rapportaient que pratiquement 100% des patients développeraient un strabisme.<sup>49,62</sup> Par contre, des études ultérieures ont rapporté qu'une bonne acuité visuelle et une bonne vision binoculaire avec stéréoscopie sont possibles même chez les patients avec des cataractes unilatérales, si le patient suit bien les recommandations.<sup>51,63</sup> Puisque la privation sensorielle est monoculaire, l'œil atteint a accumulé un retard par rapport à l'œil non amblyope. Pour rééquilibrer cette compétition inégale, on peut occlure le bon œil durant certaines heures d'éveil pour favoriser l'autre. La durée optimale d'occlusion est controversée. L'occlusion est généralement effectuée à temps partiel, soit moins de 50% du temps d'éveil.<sup>51;63;64</sup> En effet, une occlusion constante empêcherait le développement de la vision binoculaire et induirait un strabisme.<sup>62;65;66</sup> De plus, un temps d'occlusion trop long entraînerait une amblyopie dans le bon œil.<sup>67</sup> L'occlusion est généralement effectuée à l'aide d'un bandage opaque adhésif. Une lentille cornéenne opaque, un bandage occlusif inséré sur les lunettes ou du

ruban adhésif occlusif collé sur les lunettes peuvent aussi être utilisés. Il existe aussi des filtres translucides qui peuvent être placés sur les lunettes, diminuant ainsi la vision du bon œil, mais conservant un aspect plus esthétique. Ces derniers sont davantage utilisés pour les amblyopies légères à modérées ou pour maintenir un niveau d'acuité visuelle suite à l'arrêt du traitement.

Il arrive parfois de rencontrer des problèmes d'observance du traitement. En effet, l'enfant peut refuser l'occlusion si la vision résultante est faible, s'il présente une irritation de la peau ou pour des raisons sociales/psychologiques. L'observance du traitement est en fait le facteur déterminant du succès de la thérapie. Comme traitement alternatif, il est possible d'utiliser une pénalisation optique. Le bon œil est pénalisé en lui donnant une correction optique inadéquate et/ou en utilisant un médicament cycloplégique (atropine) qui dilate la pupille et embrouille l'image du bon œil. Cette méthode aurait l'avantage de fournir un champ visuel plus large et maintiendrait une certaine forme de vision binoculaire. Elle est parfois employée comme méthode pour maintenir l'acuité visuelle à l'arrêt du traitement par occlusion standard.

Le traitement par occlusion débutera tout de suite après l'obtention de la correction optique suite à l'intervention chirurgicale. La durée du traitement variera en fonction du degré de l'atteinte, de l'âge du patient, de la fidélité au traitement et des autres troubles visuels associés. Le traitement est généralement poursuivi 3 mois après l'obtention de la meilleure acuité visuelle possible.

#### **4.4 Complications**

Les complications après une chirurgie de cataracte sont fréquentes, particulièrement lorsque la chirurgie est effectuée tôt dans la vie.<sup>68;69</sup> Toutefois, une chirurgie précoce est requise pour obtenir une bonne acuité visuelle.<sup>53,70-72</sup> Lorsqu'une LIO est insérée, les risques d'opacification de la capsule postérieure sont plus élevés que chez l'adulte, car la capsule a une élasticité plus élevée, la rigidité sclérale est inférieure et surtout les cellules épithéliales mitotiques sont très actives.<sup>47</sup> Une deuxième opération, une intervention au laser, est alors requise pour nettoyer la capsule. L'insertion d'une LIO nécessite plus fréquemment une deuxième opération (78% en comparaison à 35% pour les cas de LC).<sup>73</sup> Les risques encourus par

la chirurgie quelle que soit la méthode de correction optique choisie sont l'endophtalmie, le détachement rétinien, l'apparition d'un strabisme. Une des plus sérieuses complications post-opératoires est le glaucome. Il peut survenir tôt après la chirurgie suite à un bloc pupillaire ou plusieurs années plus tard avec un angle ouvert, mais anormal.<sup>74</sup> Le glaucome à angle ouvert se développe chez environ 1/3 des enfants.<sup>56,75</sup> La pathophysiologie du glaucome aphaque à angle ouvert n'est pas bien comprise. Elle serait attribuée au dommage fait au trabéculum par l'inflammation, à la perte de support mécanique du trabéculum ou à une substance toxique qui gagne accès au trabéculum par l'humeur vitrée.<sup>76</sup> L'approche chirurgicale ne semble pas être un facteur déterminant pour l'occurrence du glaucome, puisqu'il survient autant lors des incisions limbales ou par la pars plicata.<sup>77</sup>

L'œil affecté peut aussi demeurer amblyope malgré le traitement. De plus, la vision du bon œil peut aussi être réduite par le traitement d'amblyopie.<sup>65</sup>

## **5. Atteintes des fonctions visuelles**

L'atteinte de diverses fonctions visuelles suite à une chirurgie de cataracte dépend de plusieurs facteurs incluant l'âge d'apparition de la cataracte, la densité de la cataracte, le délai pour que la correction optique soit donnée et le temps d'occlusion. Le pronostic visuel est généralement meilleur si les cataractes sont bilatérales puisqu'il n'y a pas de compétition inégale entre les deux yeux. L'implantation d'une LIO primaire ou secondaire dans la chambre postérieure donnerait une meilleure vision binoculaire que les autres méthodes de correction de l'aphaïque.<sup>73</sup> Des études antérieures ont démontré que les aspects de la vision qui complètent leur développement plus tard sont davantage affectés par une privation visuelle dès la naissance que les aspects de la vision qui complètent leur développement plus tôt.

### **5.1 Acuité visuelle**

Les différentes études sur l'acuité visuelle résultante après une chirurgie de cataracte donnent des résultats très différents s'expliquant par la variabilité dans la sélection des sujets. Pour les

cas de cataractes bilatérales, un traitement précoce permettrait l'obtention d'une bonne acuité visuelle dans au moins un des 2 yeux. Les acuités obtenues peuvent varier de 6/90 à 6/6 avec une moyenne autour de 6/15.<sup>78-80</sup> Lundall et al. ont obtenu des acuités visuelles entre 6/15 et 6/6 dans le meilleur œil.<sup>54</sup> Les niveaux d'acuités visuelles obtenus sont meilleurs que dans les cas de cataractes unilatérales où le patient parvient seulement à compter les doigts de la main de l'examineur.<sup>81</sup> Pour les cataractes congénitales unilatérales, certaines études ont rapporté une acuité visuelle résultante moyenne de 6/18 (entre 6/120 et 6/9) si l'intervention chirurgicale avait lieu avant l'âge de deux mois. Par contre si la chirurgie était effectuée plus tard, l'acuité visuelle résultante variait entre perception du mouvement de la main et 6/48.<sup>70</sup> Trois raisons principales seraient évoquées pour justifier l'obtention d'une faible acuité visuelle : l'anisétropie, la difficulté avec le port de LC et la pauvre fidélité au traitement d'occlusion. Les deux premiers facteurs causant l'amblyopie peuvent être éliminés ou minimisés par l'implantation d'une LIO.<sup>82,83</sup>

binoculaire.<sup>58,85</sup> Cependant, des populations de neurones corticaux binoculaires ont été retrouvés chez des chats ayant subi une privation binoculaire<sup>86,87</sup>, une courte période de privation monoculaire<sup>36,88</sup> ou après l'institution d'un traitement par occlusion surtout s'il est suivi d'une expérience binoculaire.<sup>64;89</sup> L'absence de stéréoscopie pourrait être attribuée au strabisme ou à l'amblyopie associés. En fait, des chercheurs ont découvert que si on compense pour l'amblyopie en utilisant des cibles suffisamment grosses pour être perçues facilement par les deux yeux et qu'on corrige l'alignement oculaire en favorisant la fusion avec l'aide du synoptophore, un degré de stéréoscopie peut être démontré chez 22% des patients.<sup>19</sup> D'autres chercheurs ont aussi démontré qu'une stéréoscopie fine et grossière peut être obtenue si le nombre d'heures quotidiennes d'occlusion n'est pas trop élevé.<sup>67</sup>

#### **5.4 Autres**

Depuis les travaux classiques de Hubel et Wiesel, les résultats des différentes fonctions visuelles sont considérés moins bons après une privation visuelle monoculaire que binoculaire.<sup>36;86</sup> Par contre, ces

## **5.2 Sensibilité aux contrastes**

Après plusieurs mois de privation sensorielle depuis la naissance, une réduction de la sensibilité aux contrastes survient principalement à des hautes fréquences spatiales avec une moyenne de 1,3 log de réduction pour les cas binoculaires et de 1,0 log de réduction pour les cas monoculaires.<sup>16,17</sup> Des chercheurs ont aussi découvert qu'une expérience visuelle normale dès la naissance est requise pour permettre le développement subséquent plus tard de la sensibilité aux contrastes à des fréquences spatiales moyennes et élevées. Par contre, le système visuel de l'enfant aurait suffisamment de plasticité pour permettre un recouvrement à des basses fréquences spatiales.<sup>84</sup>

## **5.3 Stéréoscopie**

Les enfants traités pour des cataractes congénitales échouent habituellement les tests standard de stéréoscopie. Ces échecs étaient généralement attribués aux changements corticaux résultant de la période de privation sensorielle. En effet, plusieurs études chez les animaux ont démontré des changements au niveau des colonnes de dominance et la perte des neurones responsables de la vision



études ne comparent pas l'effet de la privation sensorielle sur des aspects qui requièrent des processus corticaux au-delà du cortex visuel primaire. Récemment, d'autres chercheurs ont découvert qu'il est possible d'obtenir de meilleurs résultats après une privation monoculaire pour certaines fonctions visuelles qui sont traitées par des zones extrastriées. En effet, ils ont mesuré la sensibilité au mouvement global et à la forme globale dans l'œil atteint chez des patients opérés pour une cataracte congénitale dense dans un ou deux yeux. La sensibilité était nettement supérieure après une privation monoculaire que binoculaire de durée comparable et ce, malgré qu'il y ait eu peu de traitement par occlusion de l'œil sain. Puisque la sensibilité à la direction du mouvement global et à la perception de forme globale dépendent de l'intégrité de régions extrastriées, ils ont émis l'hypothèse que l'interaction compétitive entre l'œil sain et l'œil atteint qui affecte les connexions dans le cortex strié pourrait survenir avec des interactions collaboratrices situées dans des zones corticales de plus hauts niveaux.<sup>90,91</sup>

## **6. Conditions oculaires associées**

### **6.1 Strabisme**

Le strabisme est fréquemment associé avec les cataractes congénitales unilatérales.<sup>92,93</sup> Il se développerait chez 75 à 100% des patients suite à l'extraction de la cataracte unilatérale, surtout si la chirurgie est exécutée précocement et si le nombre d'heures de traitement par occlusion est élevé.<sup>63,94-96</sup>

### **6.2 Nystagmus**

Un autre facteur qui affecte les fonctions visuelles est le nystagmus. Le nystagmus est défini comme une oscillation rythmique involontaire horizontale, verticale ou rotatoire des globes oculaires. Il est divisé en 3 catégories : latent, manifeste et manifeste-latent. Le nystagmus latent est présent seulement si un œil est occlus, le nystagmus manifeste est présent en tout temps et le nystagmus manifeste-latent est présent en tout temps, mais amplifié lorsqu'un œil est occlus. Le nystagmus a été observé plus fréquemment chez les patients avec des cataractes bilatérales chez qui le traitement a été retardé ou qui ont montré une pauvre fidélité au traitement.<sup>97-99</sup> Le

nystagmus varierait aussi selon le type de cataracte. Des chercheurs ont rapporté que 100% des enfants avec des cataractes totales et 43% avec des cataractes nucléaires développeraient du nystagmus.<sup>100</sup> La prévalence serait fonction du temps de privation sensorielle.<sup>97,101</sup>

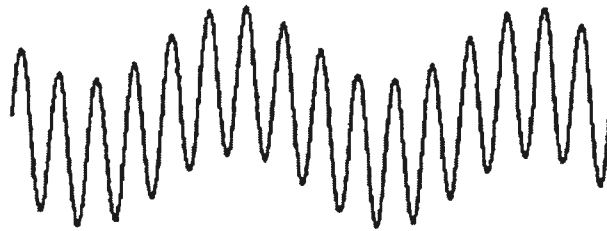
## **7. La perception de stimuli de premier ordre et de deuxième ordre**

### **7.1. Stimuli de premier ordre**

#### **7.1.1. Définition**

Les stimuli de premier ordre sont définis par une variation spatio-temporelle de la luminance. Dans la présente étude, la fonction de premier ordre est formée par une fonction sinusoïdale, l'enveloppe ou le signal, additionnée d'un champ de bruit. La luminance locale moyenne varie selon l'enveloppe tandis que le contraste demeure constant. (Figure 1) Puisqu'une transformée de Fourier peut directement détecter la fréquence du signal des stimuli de 1<sup>er</sup> ordre, ils sont appelés Fourier, simples ou linéaires.<sup>102,103</sup>

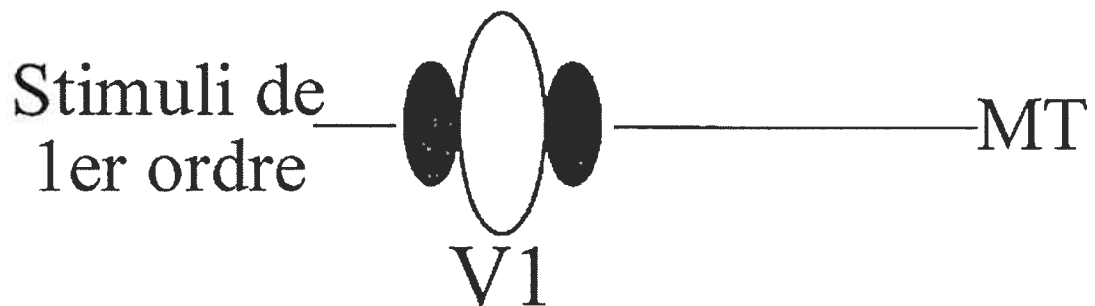
Figure 1: Profil de luminance des stimuli de 1<sup>er</sup> ordre



### 7.1.2. Détection des stimuli de premier ordre

Les stimuli de premier ordre seraient en premier lieu détectés par les neurones du cortex visuel primaire (V1). Ces derniers, considérés comme des filtres linéaires simples, vont signaler la différence de luminance moyenne entre les champs récepteurs excitateurs et inhibiteurs. Ensuite, les informations seraient transmises à l'aire temporelle moyenne (MT) à partir du cortex visuel primaire (V1).<sup>103-106</sup> (Figure 2)

Figure 2 : Modèle de détection des stimuli de 1<sup>er</sup> ordre

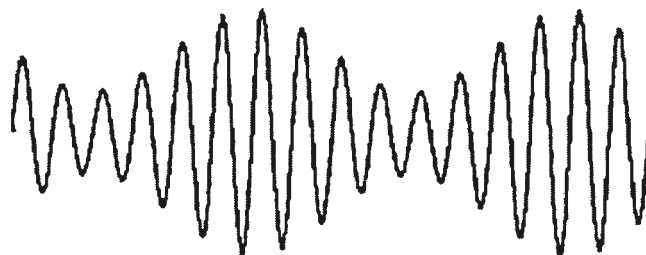


## 7.2. Stimuli de deuxième ordre

### 7.2.1. Définition

Les stimuli de deuxième ordre utilisés dans cette étude, appelés stimuli non-Fourier ou complexes, sont caractérisés par une variation du contraste. Contrairement aux stimuli de premier ordre, la luminance reste constante et le contraste local varie. (Figure 3) Dans cette étude, les stimuli sont obtenus en multipliant, plutôt qu'en additionnant, l'enveloppe ou le signal avec du bruit.<sup>102,103</sup>

Figure 3 : Profil de luminance des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre



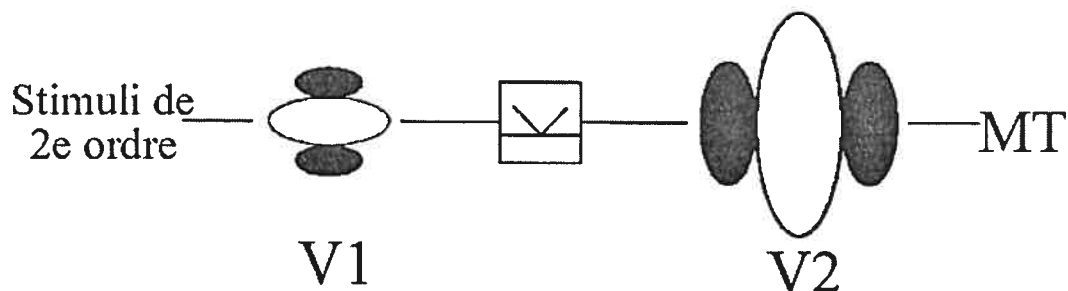
### 7.2.2. Détection des stimuli de deuxième ordre

Plusieurs études montrent que différents processus régissent la détection des stimuli de premier ordre et de deuxième ordre.<sup>107-110</sup>

Les neurones simples ne seraient pas en mesure de détecter les stimuli de deuxième ordre puisqu'il n'y a pas de variation de

luminance entre les régions excitatrices et inhibitrices au niveau des champs récepteurs. Une autre voie est alors utilisée et l'information passe par V2 pour une rectification de 2<sup>e</sup> ordre avant d'atteindre MT. Après la rectification, un stimulus de 2<sup>e</sup> ordre devient semblable à un stimulus de 1<sup>er</sup> ordre.<sup>110-112</sup> Les 2 types de stimuli pourraient alors être traités par les mêmes mécanismes après le processus de rectification.<sup>10,103,110</sup> (Figure 4)

Figure 4 : Modèle de détection des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre



## Chapitre 2

### 2.1 OBJECTIFS DE CETTE ÉTUDE

Cette étude vise à déterminer l'effet de la privation visuelle précoce sur la perception de stimuli de premier et deuxième ordre. Puisque la détection des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre se produit à des niveaux différents et qu'elle mature plus tardivement, on s'attend à retrouver une atteinte plus marquée de la détection des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre suite à la privation sensorielle.

Elle permettra de savoir aussi si la privation sensorielle monoculaire dès la naissance affecte davantage le développement des fonctions visuelles impliquées dans la perception de deuxième ordre que la privation sensorielle binoculaire. Ceci permettra de mieux comprendre les mécanismes corticaux qui régissent la perception du deuxième ordre.

En étudiant le bon œil des sujets privés unilatéralement, nous pourrons aussi observer si les influx normaux d'un seul œil sont suffisants pour que la perception des stimuli de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre se

produise normalement dans cet œil ou si une expérience binoculaire est requise.

## 2.2 MÉTHODOLOGIE

L'étude a utilisé 8 sujets ayant eu des cataractes congénitales bilatérales (âgés entre 7,6 et 14 ans, âge moyen lors du test=10,6 ans écart type : 2,51), 9 sujets ayant eu des cataractes congénitales unilatérales (âgés entre 6 et 13,5 ans, âge moyen lors du test=9,8 ans écart type : 3,17) et 8 sujets contrôles (âgés entre 5,8 et 14 ans, âge moyen lors du test=10,0 ans écart type : 2,98). La durée moyenne de privation sensorielle variait de 50 à 172 jours (M=124 jours) dans les cas binoculaires et de 30 à 182 jours (M=103 jours) pour les cas monoculaires. Les critères d'inclusion et d'exclusion furent les mêmes que ceux utilisés dans d'autres études sur une population semblable.<sup>82,90,91</sup> En résumé, ils devaient rencontrer les critères suivants :



## **2.2.1 Sujets ayant eu des cataractes congénitales**

### **Critères d'inclusion**

1. Avoir eu une cataracte centrale dense dans un ou deux yeux détectée lors du premier examen visuel avant l'âge de 6 mois (il est assumé ainsi qu'ils ont été privés visuellement depuis la naissance).
2. Les patients avec les anomalies oculaires communément associées comme le strabisme, le nystagmus ou la microcornée sont inclus.
3. Pour les patients traités pour une cataracte unilatérale, la thérapie d'occlusion devra avoir débuté peu de temps après la première correction optique et s'être poursuivie jusqu'à l'âge de 5 ans.
4. âgé entre 5 ans et 15 ans.

### **Critère d'exclusion**

1. Patients présentant d'autres anomalies des milieux oculaires ou de la rétine (vitré primaire hyperplasique persistant)
2. Patients souffrant de maladies oculaires comme le glaucome
3. Anomalie neurologique qui peut interférer avec la vision comme l'hydrocéphalie.
4. Patients qui n'ont pas porté leur correction optique au moins 75% du temps d'éveil après la chirurgie de cataracte.
5. Pour le groupe unilatéral, patients présentant des anomalies qui peuvent interférer avec la vision dans l'œil normal comme une cataracte développementale ou une anomalie réfractive importante.
6. Patients ayant un retard développemental ou scolaire.

Les détails cliniques du dernier examen visuel de chaque patient effectué pour cette étude sont décrits dans les tableaux I et II. L'acuité visuelle Snellen dans l'œil atteint variait de 6/6 à 6/21+2 pour les cas binoculaires et de 6/7,5 à 6/100 pour les cas monoculaires. La vision des patients aphaques est corrigée à l'aide de LC ajustées pour la distance de loin et d'une paire de lunettes avec un foyer pour la lecture. La vision des patients pseudophaques est corrigée principalement par une LIO et l'amétropie restante est corrigée à l'aide de lunettes avec un foyer pour la lecture.

Table I : Détails cliniques des sujets ayant eu des cataractes congénitales bilatérales

Patients âge(ans)	Réfraction (Équivalent sphérique)	Diagnostic/Rx (jours)*	Acuité visuelle (Snellen)	Nystagmus	Autres détails
VFL (8)	OD +18,00 OS +18,00	12/150	OD 6/9+2 OS 6/6-2	Non	Microcornée OU, chirurgie de strabisme pour EtOD, iridectomie OS, aphaquie OU
SFL (12)	OD +15,25 OS +18,00	119/172	OD 6/9-3 OS 6/9	Latent	Chirurgie de strabisme OU pour Et; DVD; iridectomie périphérique OU, aphaquie OU
MAC (14)	OD +27,00 OS +24,50	12/50	OD 6/6 OS 6/9-2	Non	Microphthalmie, X(t)OS, DVD, aphaquie OU
AF (8)	OD +17,00 OS +17,00	125/155	OD 6/21+2 OS 6/18+2	Latent	Microcornée OU, DVD, légère EtOD, chirurgie de strabisme OU, aphaquie OU
JB (7)	OD +19,75	5/75	OD 6/9	Latent	Aphaquie OU

	OS +15,50		OS 6/12		
AMD (11)	OD -2,00 OS -1,00	150/171	OD 6/9+3 OS 6/12+1	Non	Pseudophaquie OU
CS (14)	OD +8,00 OS +9,25	120/150	OD 6/9-1 OS 6/7,5	Non	Légère XtOD en VL et EtOD en VP, aphaquie OU
RF (8)	OD +0,75 OS +0,75	4/63	OD 6/12-2 OS 6/7,5-2	Non	Pseudophaquie OU, EtOD+HtOD

Table II : Détails cliniques des sujets ayant eu des cataractes congénitales unilatérales

Patients Âge(ans)	Réfraction (Équivalent sphérique)	Diagnostic/Rx (jours)*	Acuité visuelle (Snellen)	nystagmus	Autres détails
NKJ (8)	OD +15,75 OS plano	33/90	OD 6/9-3 OS 6/6	Non	Microcornée OD, Et OD, chirurgie de strabisme pour XtOD, vitrectomie antérieure OS, DVD OU, aphaquie OD
ADB (13)	OD +17,25 OS +4,00	43/58	OD 6/9-3 OS 6/6	Manifeste- latent OD>OS	Microphthalmie, ptose palpébrale OD, 8EtOD, DVD OD, DHD OS, aphaquie OD
GTC (5)	OD +2,50 OS +15,50	18/100	OD 6/9 OS 6/12+1	Manifeste- latent OS>OD	EtOS, chirurgie de strabisme pour EtOS, iridectomie OS, aphaquie OS
DMD (12)	OD +2,00 OS plano	131/182	OD 6/15+3 OS 6/6	Non	Pseudophaquie OD
MD (5)	OD plano OS -0,25	5/66	OD 6/6 OS 6/60	Non	XtOS, chirurgie de strabisme, pseudophaquie OS
PG (5)	OD +1.25 OS +21.50	27/70	OD 6/7,5 OS 6/12	Non	XtOD et HtOD VL et EtOD VP, aphaquie OS
L (11)	OD +11,50 OS plano	150/180	OD 6/100 OS 6/7,5	Non	Microphthalmie OD ésoptropie OD, recul du Dint OD, aphaquie OD
JD (11)	OD -0,75 OS -1,00	135/150	OD 6/18 OS 6/7,5	Non	Microphthalmie OD, XtOD, DHD OD, pseudophaquie OD
CD (13)	OD +13,75 OS -2,00	21/52	OD 6/15 OS 6/6	Latent	Et OD, aphaquie OD

\* Représente le nombre de jours de la naissance au diagnostic de cataracte/ nombre de jours pour avoir la correction optique suite à l'intervention chirurgicale.

### **2.2.2 Sujets contrôles**

Pour être représentatifs, les sujets contrôles furent appariés avec les sujets atteints de cataractes congénitales selon leur âge et devaient remplir les critères suivants :

#### **Critères d'inclusion**

1. Pas d'histoire de problèmes visuels.
2. Au moins 6/6 d'acuité visuelle Snellen de chaque œil sans correction.
3. Une acuité visuelle moins bonne avec +3D (pour éliminer une hypermétropie plus grande que 3 D).
4. Fusion au près au test des 4 points de Worth.
5. Stéréoscopie d'au moins 40 secondes d'arc.

### **2.2.3 Présentation et Stimuli**

Les stimuli furent présentés sur un moniteur couleur Apple de 12 pouces. Le moniteur avait une résolution d'écran de 640 x 480 pixels et un taux de trame de 67 Hz. La présentation des stimuli et la cueillette des données furent contrôlés par un ordinateur Macintosh PowerBook G3. Les stimuli furent présentés au centre de l'écran, dans une région circulaire formant un angle visuel de 5 degrés à la distance de 114 cm. La luminance moyenne durant le test était de  $31.22 \text{ cd/m}^2$  ( $u'=0.2708$ ,  $v'=0.4204$ ) où  $L_{\min}$  et  $L_{\max}$  étaient respectivement 0.04 et 62.4.

Pour les stimuli de premier ordre, la modulation (signal + bruit) fut appliquée à la luminance. Ils furent générés en additionnant du bruit de type Gaussien (points de 1 pixel X 1 pixel) à des oscillations sinusoïdales de deux profils : des lignes verticales et des cercles concentriques. L'amplitude de la luminance fut définie comme :

**Amplitude de la modulation de la luminance =  $(L_{\max} - L_{\min}) / (L_{\max} + L_{\min})$**   $L_{\max}$  et  $L_{\min}$  réfèrent respectivement au maximum et au minimum local de luminance dans le stimulus.

Les stimuli de 2<sup>e</sup> ordre, modulés au niveau de la texture, furent produits en multipliant les mêmes oscillations sinusoïdales au bruit.<sup>107</sup> L'amplitude de la modulation du contraste était définie par:

**Amplitude de la modulation du contraste =  $(C_{max} - C_{min}) / (C_{max} + C_{min})$**   $C_{max}$  et  $C_{min}$  sont respectivement le maximum et le minimum local de contraste dans le patron. Puisque les stimuli de 2<sup>e</sup> ordre requièrent une texture à hautes fréquences spatiales par rapport au signal, la fréquence spatiale de l'enveloppe fut établie à 1 cycle/deg pour tous les stimuli. Pour les deux types de stimuli, le signal utilisé est une enveloppe orientée de façon verticale ou concentrique, modulée soit au niveau de luminance ou du contraste selon le type de stimulus présenté. Le bruit utilisé lors de cette étude pour générer les stimuli est de type Gaussien (Figures 5 et 6)

Figure 5 : Enveloppe (gauche) et bruit Gaussien (droite)

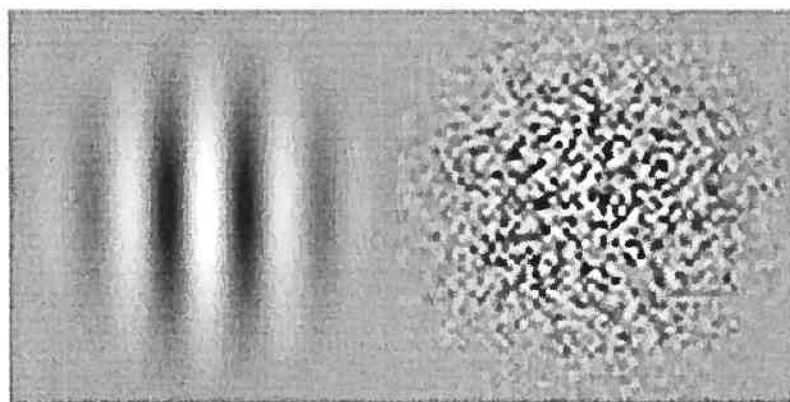
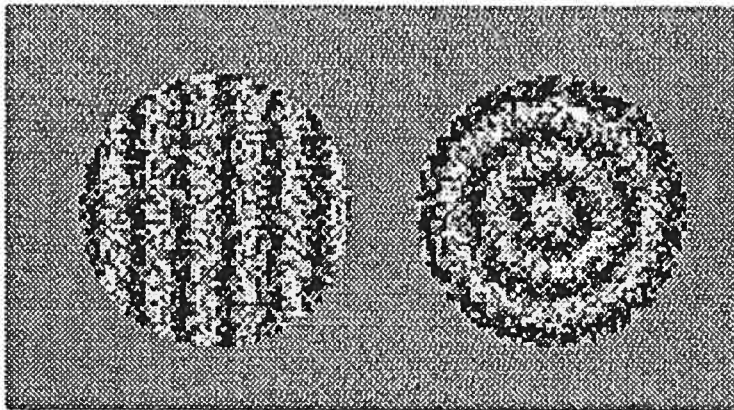


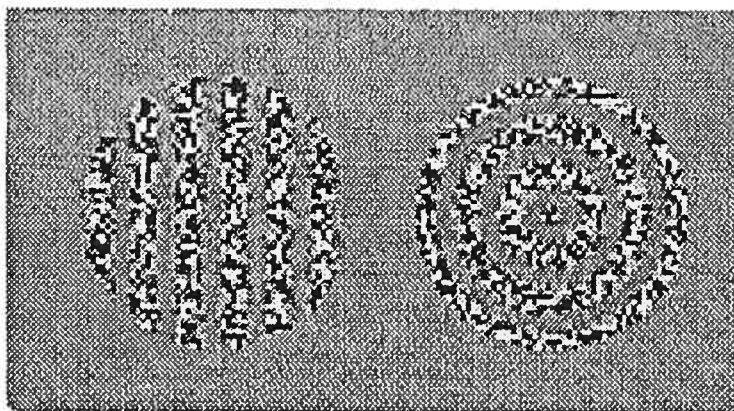
Figure 6: Stimuli de 1er et 2e ordre

## Stimuli de 1er ordre



Lignes

Cercles



## Stimuli de 2e ordre

**2.2.4 Procédure**

La procédure fut expliquée aux sujets et aux parents et les consentements écrits et verbaux furent obtenus. Le protocole



expérimental fut approuvé par le Comité d'Éthique de la Recherche des Sciences de la Santé et par celui de l'Hôpital Sainte-Justine. Les sujets furent installés dans une salle à l'obscurité à une distance de 114 cm de l'écran d'ordinateur. Ils furent testés de façon monoculaire et binoculaire. L'oeil non testé fut alors occlus à l'aide d'un obturateur style œil de pirate. Le sujet devait alors fixer le centre de l'écran. Les stimuli de premier et deuxième ordre furent présentés aléatoirement pour une durée de une seconde. Une méthode de deux alternatives à choix-forcés fut utilisée avec une méthode de stimuli constants. Les sujets devaient alors identifier la forme du stimulus : ligne verticale ou cercle concentrique.

Les stimuli de premier ordre ont utilisé des niveaux de modulation de la luminance de 0.04, 0.02, 0.01, 0.005 et 0.0025 alors que les stimuli de 2<sup>e</sup> ordre ont utilisé des niveaux de modulation du contraste de 1.0, 0.333, 0.143, 0.111 et 0.059. Ces niveaux furent établis lors d'une étude pilote. La procédure a commencé par une démonstration et un essai de pratique pour bien familiariser le sujet avec la tâche à effectuer. Les instructions furent données verbalement aux sujets : ils devaient identifier le stimulus, soit une ligne ou un cercle et

l'examineur entra alors la réponse dans l'ordinateur. L'étude comportait 300 présentations, soit 100 présentations (10 par niveaux) pour chacun des deux yeux et 100 présentations les deux yeux ouverts. Le premier œil testé fut choisi au hasard ainsi que l'ordre de présentation de tous les stimuli.

### 2.3 Calculs du Seuil

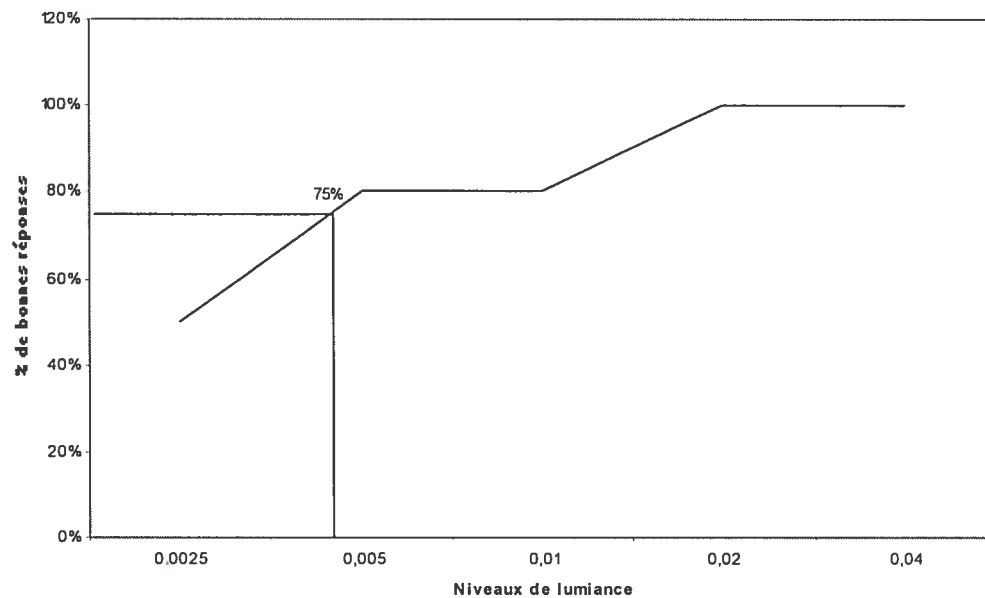
Le seuil d'identification des stimuli fut défini comme le niveau de contraste ou de luminance auquel le sujet identifie correctement le stimulus (cercles ou lignes verticales) 75 % du temps. Les seuils obtenus pour les stimuli de premier et deuxième ordre furent calculés séparément puisqu'ils sont définis par des attributs différents. Les seuils sont exprimés en log de la sensibilité. Voici un exemple de résultats pour la perception de stimuli de 1<sup>er</sup> ordre par l'oeil droit du sujet AF :

Niveaux de luminance	Nb de bonnes réponses	Nb de présentations
0,04	10	10
0,02	10	10

0,01	8	10
0,005	8	10
0,0025	5	10

Les résultats sont ensuite compilés dans un logiciel utilisant la technique bootstrap qui permet l'obtention du seuil à l'aide d'une fonction Weibull (Figure 7 ) et qui l'exprime log de sensibilité soit 2,206 pour le cas ci-dessus.

Figure 7: Seuil de luminance



## 2.4 Résultats

Les figures 8 et 9 montrent les résultats de la perception des stimuli de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre pour les sujets privés de façon binoculaire et monoculaire. On constate que tous les sujets ont bien perçu les stimuli de 1<sup>er</sup> ordre. Par contre, pour ceux de 2<sup>e</sup> ordre seulement 4 sujets sur 9 du groupe des monoculaires ont obtenu un seuil (44%) et seulement 2 sujets sur 8 du groupe des binoculaires (25 %), alors que 100% des sujets normaux ont obtenu un seuil. (Figure 10) La figure 11 illustre la moyenne de la sensibilité aux stimuli de 1<sup>er</sup> ordre dans l'œil atteint des sujets monoculaires et dans un des deux yeux choisi au hasard des sujets binoculaires et normaux. Le test ANOVA démontre qu'il n'y a pas de différence significative pour les moyennes des 3 groupes ( $F=2.267$ ,  $p=0,12729$ ).

Pour voir si l'œil normal des sujets ayant subi une privation visuelle unilatérale présentait des résultats comparables au groupe témoin pour la perception de stimuli de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre un T test fut effectué (voir figures 11 et 12) Pour, le 1<sup>er</sup> ordre, il n'y a pas de différence significative entre les 2 groupes ( $p=0,41$ ). Par contre, pour le 2<sup>e</sup> ordre la différence est significative ( $p=0,0205$ ).

Figure 8: Perception des stimuli de 1er et 2e ordre par un oeil atteint chez les sujets binoculaires

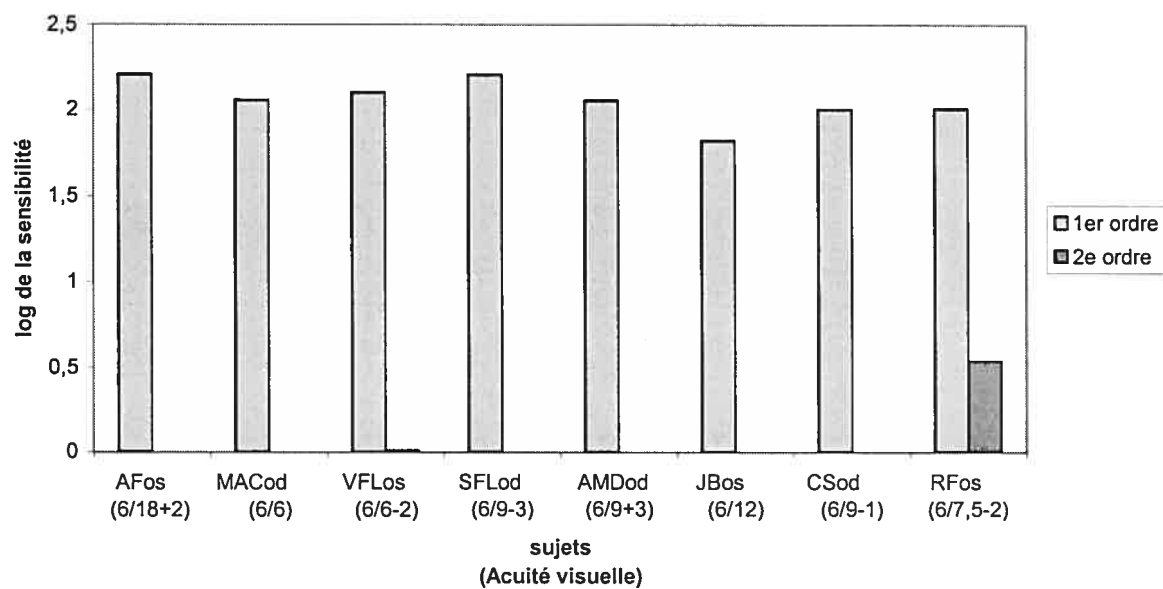


Figure 9: Perception des stimuli de 1er et 2e ordre par l'oeil atteint des sujets monoculaires

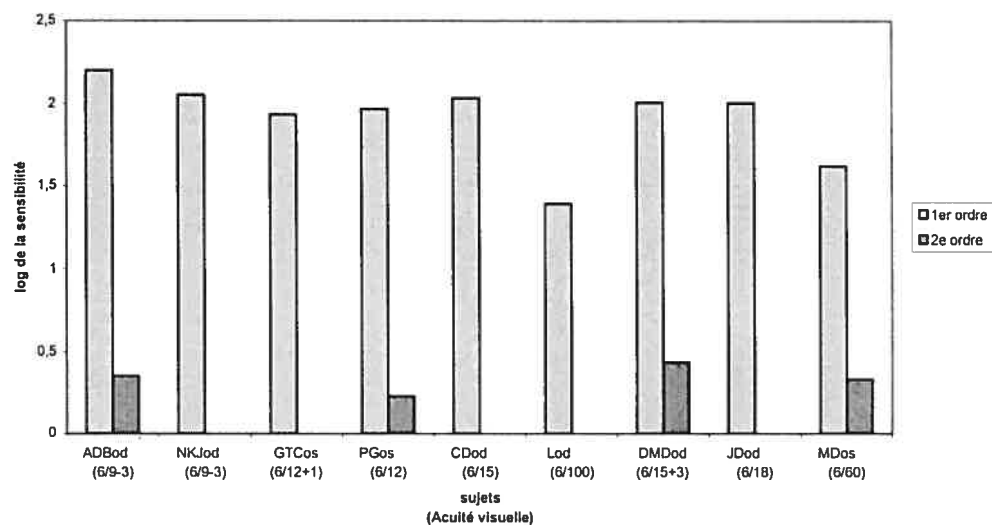


Figure 10: Perception des stimuli de 1er et 2e ordre par un des deux yeux chez des sujets contrôles

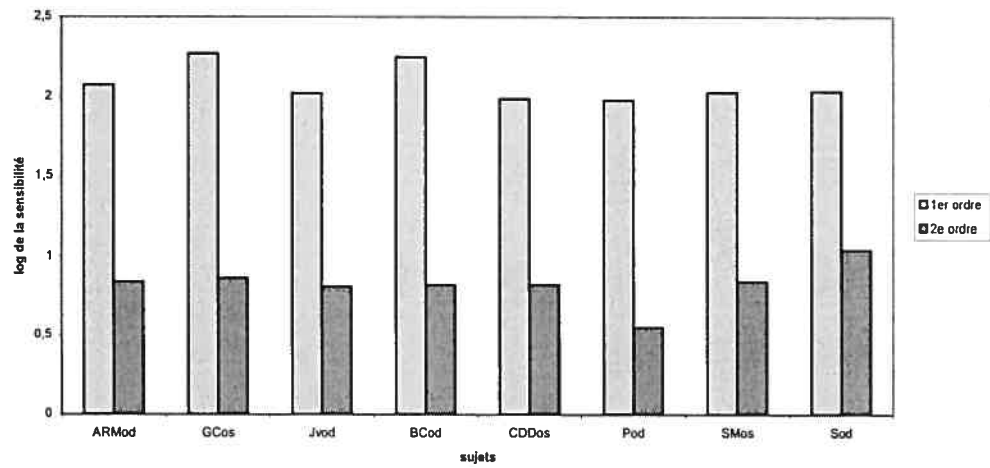


Figure 11: Comparaison de la perception des stimuli de 1er ordre d'un oeil atteint avec un oeil des sujets contrôles

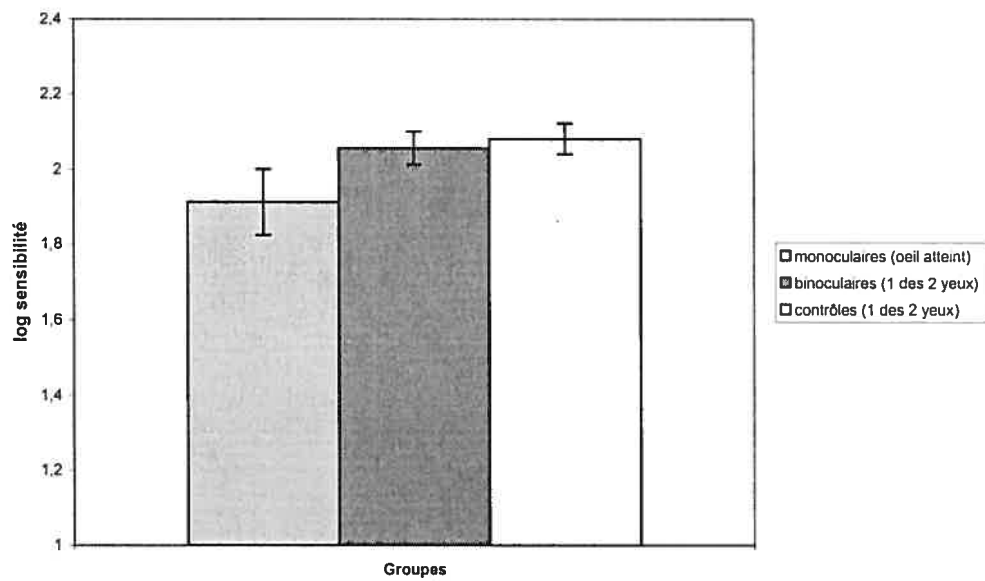


Figure 12: Comparaison de la perception des stimuli de 1er ordre par l'oeil normal des sujets monoculaires avec un oeil des sujets contrôles

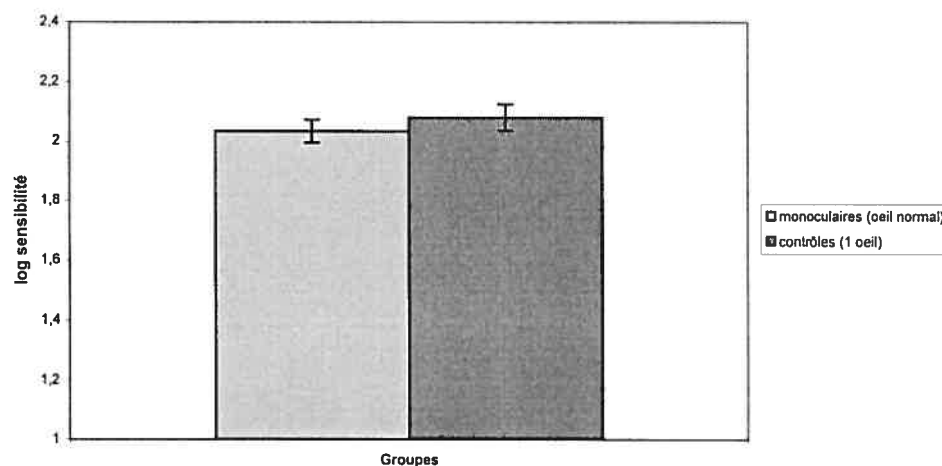
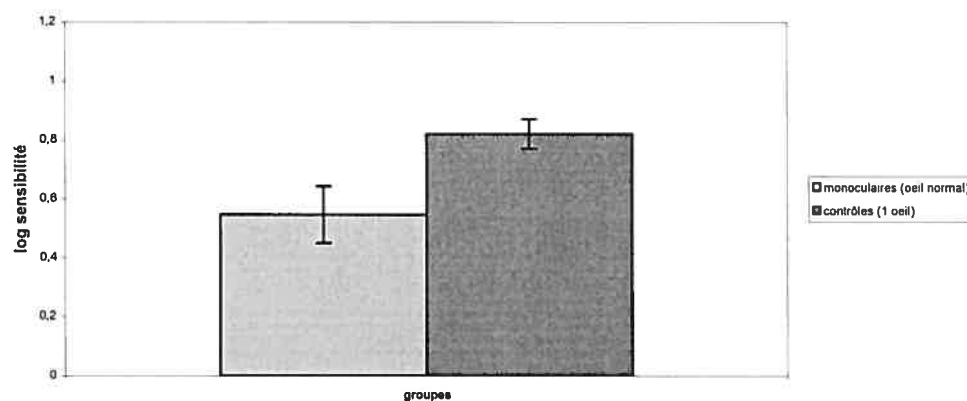


Figure 13: Comparaison de la perception des stimuli de 2e ordre par l'oeil normal des sujets monoculaires avec un oeil des sujets contrôles



## 2.5 Discussion

La sensibilité de détection statique aux stimuli de 1<sup>er</sup> ordre est peu affectée après une privation visuelle causée par une cataracte congénitale centrale dense dans un ou deux yeux. Par contre, la

sensibilité de détection statique aux stimuli de 2<sup>e</sup> ordre est affectée de façon significative, ce qui suggère qu'ils sont dirigés par des mécanismes séparés qui réagissent de façon différente à la privation sensorielle. Les résultats obtenus sont consistants avec les évidences déjà trouvées indiquant qu'il existe deux mécanismes distincts pour les stimuli de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre.<sup>112</sup> Il est intéressant de constater que la perception des stimuli de 1<sup>er</sup> ordre semble davantage reliée à l'acuité visuelle du sujet que celle des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre. En effet, dans la figure 9, on remarque que 2 sujets ont une acuité visuelle plus faible que les autres : Lod (6/100) et MDos (6/60). On constate que ces 2 sujets ont une légère diminution de perception pour le 1<sup>er</sup> ordre, mais que MDos perçoit le 2<sup>e</sup> ordre malgré sa faible acuité. De plus, dans la figure 8, on remarque que 2 des sujets ont une acuité visuelle de 6/6 (MACod et VFLos) et qu'ils n'arrivent pas à obtenir un seuil pour la perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre. Lors d'une étude antérieure par notre laboratoire sur l'amblyopie utilisant les mêmes stimuli, il a été démontré que l'atteinte au niveau de la perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre est plus importante que l'atteinte au niveau des stimuli de 1<sup>er</sup> ordre chez des sujets amblyopes. Les sujets de cette étude étaient des enfants âgés entre 5 et 9 ans qui présentaient une amblyopie de type



strabique ou anisométrique. L'impact d'un traitement par occlusion a été évalué chez ces sujets pour la perception des stimuli de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre. Il est intéressant de constater qu'avant le début du traitement, les sujets amblyopes arrivaient tous à percevoir les stimuli de 2<sup>e</sup> ordre, malgré leur faible acuité visuelle (6/12 à 6/90). De plus, grâce au traitement par occlusion, la perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre s'est améliorée jusqu'à la normalisation pour tous les sujets. La différence entre les résultats de notre étude pourrait s'expliquer en partie par le type d'amblyopie. Les sujets de l'étude actuelle présentaient une privation sensorielle par cataracte dès la naissance, tandis que chez ceux de l'autre étude, les composantes de l'œil étaient normales au départ, mais la compétition inégale entre les 2 yeux due à l'anisométrie ou au strabisme a contribué au développement de l'amblyopie. On constate qu'une privation sensorielle dès la naissance est plus dommageable pour les fonctions visuelles qu'une amblyopie qui s'installe plus tard.

Il est difficile de trouver des sujets souffrant exclusivement de cataractes congénitales, car plusieurs conditions oculaires y sont associées. Les désordres associés comme le nystagmus, la micro-

cornée et le strabisme ne semblent toutefois pas être responsables de la totalité de la perte observée au niveau de la sensibilité à la détection des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre. Pour évaluer la contribution du nystagmus au déficit de perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre, nous avons sélectionné deux patients du groupe binoculaire qui ont un nystagmus uniquement latent (AF et JB) et nous avons comparé les résultats obtenus lors de leurs tests effectués de façon monoculaire et binoculaire. Il est intéressant de constater qu'ils n'obtiennent toujours pas de seuils de perception pour les stimuli de 2<sup>e</sup> ordre lorsque testé binoculairement (sans nystagmus) que monoculairement (nystagmus latent). Pour bien évaluer l'impact du nystagmus, il serait intéressant de tester des patients présentant un nystagmus congénital sans autre atteinte oculaire. Même si un strabisme était présent chez la plupart des patients, l'incidence et le degré de strabisme n'étaient pas différents dans les 2 groupes. De plus, 2 des patients n'avaient pas d'histoire de strabisme (JB et DMD), mais leurs déficits pour le deuxième ordre étaient semblables à ceux retrouvés chez les patients avec strabisme. Il serait intéressant de tester des patients ayant un strabisme congénital sans cataracte pour évaluer l'effet sur la perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre. La

micro-cornée ne semble pas être responsable des déficits. En effet, la micro-cornée, dont l'incidence est similaire dans les deux groupes, va influencer l'état réfractif du patient, mais n'a pas d'impact sur le développement des différentes fonctions visuelles. De plus, les résultats ne peuvent être attribués à la taille ou la forme de la pupille qui est souvent irrégulière chez les sujets ayant eu une chirurgie de cataractes. En effet, dans une étude sur le vieillissement, des chercheurs ont démontré que la taille de la pupille n'avait pas d'effet sur les seuils obtenus pour des stimuli similaires.<sup>102</sup> Nos résultats concordent avec l'hypothèse qu'une privation visuelle précoce a un effet néfaste plus grand sur les aspects de la vision qui sont plus lents à terminer leur développement.<sup>19,113</sup> La sensibilité pour la détection des stimuli de 1<sup>er</sup> ordre, qui mature plus rapidement durant l'enfance<sup>114</sup> est moins affectée par la privation que la sensibilité aux stimuli de 2<sup>e</sup> ordre qui mûrent plus lentement. D'autres études ont aussi démontré que les fonctions visuelles qui mûrent plus tard sont davantage affectées par la privation : la sensibilité aux contrastes est davantage affectée pour les basses fréquences spatiales que pour les hautes, et les basses fréquences sont les dernières à se développer. D'autres études ont aussi démontré une différence de perception du

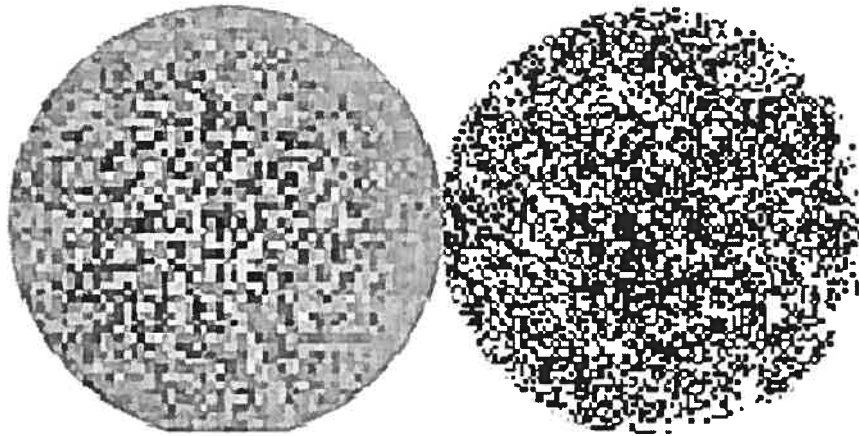
1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre chez le même type de population. Les chercheurs ont testé la sensibilité au mouvement local pour des stimuli de 1<sup>er</sup> ordre et de 2<sup>e</sup> ordre. Ils ont conclu qu'une privation dès la naissance, qu'elle soit monoculaire ou binoculaire, affecte la sensibilité au mouvement de 1<sup>er</sup> et 2<sup>e</sup> ordre avec une atteinte plus profonde pour le 2<sup>e</sup> ordre.<sup>115</sup>

Dans notre étude, il est difficile d'affirmer qu'il existe une différence significative entre les groupes monoculaire et binoculaire pour la perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre, puisque la plupart des sujets ne réussissent pas à obtenir un seuil. Le nombre de sujets du groupe monoculaire à obtenir un seuil est plus élevé (44%) que celui du groupe binoculaire (25%). Ceci pourrait laisser supposer qu'il y aurait une épargne relative après une privation monoculaire pour la perception de stimuli de 2<sup>e</sup> ordre. Des études antérieures sur l'acuité visuelle, la sensibilité aux contrastes, la stéréoscopie et la sensibilité dans le champ visuel périphérique ont démontré que les résultats obtenus étaient moins bons après une cataracte unilatérale à moins qu'elle ne soit suivie d'un traitement par occlusion du bon œil.<sup>15,17-</sup>

<sup>19,82,113</sup> Par contre, les patients traités pour une cataracte unilatérale

obtiennent de meilleurs résultats pour la perception du mouvement global et de la forme globale.<sup>90,91</sup> Contrairement aux fonctions visuelles citées précédemment, ces dernières ne sont pas régies principalement par le cortex strié mais requièrent plutôt des processus spécialisés dans des régions extrastriées. Par contre, pour confirmer que le même phénomène se produit dans notre étude, il faudrait un échantillon plus grand et peut-être des stimuli plus faciles à percevoir. Il serait possible de changer la sensibilité de nos stimuli en utilisant un type de bruit différent. En effet, les résultats de notre étude et ceux de Elleberg et al. sont différents, mais le type de bruit utilisé pour produire les stimuli est différent aussi : binaire dans l'étude d'Elleberg (noir et blanc uniquement)<sup>115</sup> et Gaussien (nuances de gris) dans la nôtre (voir Figure 14). Le bruit de type Gaussien est plus intense et peut donc rendre la perception du stimulus plus difficile.

Figure 14 : Bruit Gaussien (gauche) ; bruit binaire (droite)



Les résultats démontrent que le bon œil des sujets privés unilatéralement démontre une atteinte uniquement pour la perception de stimuli de 2<sup>e</sup> ordre, mais pas pour celle de 1<sup>er</sup> ordre. Cela suggère que des inputs visuels normaux dans un des deux yeux ne suffisent pas à compenser les effets néfastes de la privation sensorielle d'un des deux yeux pour la perception de 2<sup>e</sup> ordre, mais pourraient suffire pour le 1<sup>er</sup> ordre. D'autres études sur la vision du bon œil chez différents types de sujets amblyopes attribuent généralement le déficit du bon œil au fait que l'amblyopie est d'origine corticale et que le processus affecte ainsi les deux yeux.<sup>10;116;117</sup> Ce défaut de l'oeil non atteint pourrait être attribué au fait qu'il y a eu des traitements par occlusion de l'oeil sain. Une occlusion même de durée minimum pourrait avoir un effet négatif par rapport à pas d'occlusion du tout. Par contre, une étude sur la fréquence spatiale

du bon œil d'enfants avec une amblyopie strabique ou anisométrique a démontré que la sensibilité aux contrastes aux fréquences spatiales élevées était réduite dans le bon œil même si aucun traitement par occlusion n'avait été fait.<sup>10</sup> On pourrait donc supposer que la perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre est d'origine corticale et qu'un défaut à un œil affectera l'autre aussi. La maturation du système visuel pour la perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre nécessiterait donc des inputs binoculaires.

## Chapitre 3

### 3.1 CONCLUSION GÉNÉRALE

En résumé, une privation visuelle causée par une cataracte congénitale cause une perte pour la perception des stimuli de 2<sup>e</sup> ordre, mais le 1<sup>er</sup> ordre est peu affecté. Des inputs visuels normaux dès la naissance semblent être requis pour créer une architecture neuronale qui sera capable plus tard de déceler les stimuli de 2<sup>e</sup> ordre. Les pertes pour le 2<sup>e</sup> ordre sont plus marquées que pour le 1<sup>er</sup>, et la perception du 2<sup>e</sup> ordre est plus lente à terminer son développement. Ces résultats soutiennent l'hypothèse que les deux types de perception sont dirigés du moins en partie par des mécanismes différents. De plus, les résultats indiquent que ces différents mécanismes sont affectés différemment par la privation sensorielle.



### 3.2 BIBLIOGRAPHIE

1. Francis PJ, Berry V, Bhattacharya SS, Moore AT. The genetics of childhood cataract. *J Med Genet* 2000;**37**:481-8.
2. Gilbert C, Foster A. Blindness in children: control priorities and research opportunities. *Br J Ophthalmol* 2001;**85**:1025-7.
3. Abrahamsson M, Magnusson G, Sjostrom A, Popovic Z, Sjostrand J. The occurrence of congenital cataract in western Sweden. *Acta Ophthalmol Scand* 1999;**77**:578-80.
4. Foster A, Gilbert C, Rahi J. Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective. *J Cataract Refract Surg* 1997;**23 Suppl 1**:601-4.
5. Merin S, Crawford JS. The etiology of congenital cataracts. A survey of 386 cases. *Can J Ophthalmol* 1971;**6**:178-82.
6. Zetterstrom C, Lundvall A, Kugelberg M. Cataracts in children. *J Cataract Refract Surg* 2005;**31**:824-40.
7. Cotlier E. Congenital varicella cataract. *Am J Ophthalmol* 1978;**86**:627-9.
8. Francois J. Genetics of cataract. *Ophthalmologica*

1982;184:61-71.

9. Ionides A, Berry V, Moore T, Bhattacharya S, Shiels A. The clinical and genetic heterogeneity of autosomal dominant cataract. *Acta Ophthalmol Scand Suppl* 1996;40-1.
10. Leguire LE, Rogers GL, Bremer DL. Amblyopia: the normal eye is not normal. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1990;27:32-8; discussion 39.
11. Kugelberg U, Zetterstrom C, Syren-Nordqvist S. Ocular axial length in children with unilateral congenital cataract. *Acta Ophthalmol Scand* 1996;74:220-3.
12. Arkin M, Azar D, Fraioli A. Infantile cataracts. *Int Ophthalmol Clin* 1992;32:107-20.
13. Flynn JT. 17th annual Frank Costenbader Lecture. Amblyopia revisited. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991;28:183-201.
14. Webber AL, Wood J. Amblyopia: prevalence, natural history, functional effects and treatment. *Clin Exp Optom* 2005;88:365-75.
15. Birch EE, Stager D, Leffler J, Weakley D. Early treatment of

congenital unilateral cataract minimizes unequal competition.

*Invest Ophthalmol Vis Sci* 1998;**39**:1560-6.

16. Ellemberg D, Lewis TL, Maurer D, Brent HP. Influence of monocular deprivation during infancy on the later development of spatial and temporal vision. *Vision Res* 2000;**40**:3283-95.
17. Ellemberg D, Lewis TL, Maurer D, Lui CH, Brent HP. Spatial and temporal vision in patients treated for bilateral congenital cataracts. *Vision Res* 1999;**39**:3480-9.
18. Mioche L, Perenin MT. Central and peripheral residual vision in humans with bilateral deprivation amblyopia. *Exp Brain Res* 1986;**62**:259-72.
19. Tytla ME, Lewis TL, Maurer D, Brent HP. Stereopsis after congenital cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1993;**34**:1767-73.
20. Hoyt CS. Amblyopia: a neuro-ophthalmic view. *J Neuroophthalmol* 2005;**25**:227-31.
21. Ikeda H, Wright MJ. Is amblyopia due to inappropriate

stimulation of the "sustained" pathway during development?

*Br J Ophthalmol* 1974;**58**:165-75.

22. Ikeda H, Wright MJ. Properties of LGN cells in kittens reared with convergent squint: a neurophysiological demonstration of amblyopia. *Exp Brain Res* 1976;**25**:63-77.
23. Ikeda H, Tremain KE. Amblyopia occurs in retinal ganglion cells in cats reared with convergent squint without alternating fixation. *Exp Brain Res* 1979;**35**:559-82.
24. Delint PJ, Weissenbruch C, Berendschot TT, Norren DV. Photoreceptor function in unilateral amblyopia. *Vision Res* 1998;**38**:613-7.
25. Hess RF. Amblyopia: site unseen. *Clin Exp Optom* 2001;**84**:321-36.
26. von Noorden GK, Crawford ML. The lateral geniculate nucleus in human strabismic amblyopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1992;**33**:2729-32.
27. Asper L, Crewther D, Crewther SG. Strabismic amblyopia. Part 2. Neural processing. *Clin Exp Optom* 2000;**83**:200-11.

28. Levi DM, Harwerth RS. Contrast evoked potentials in strabismic and anisometric amblyopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1978;**17**:571-5.
29. Stanley OH. Cortical development and visual function. *Eye* 1991;**5** ( Pt 1):27-30.
30. Crawford ML, Pesch TW, von Noorden GK, Harwerth RS, Smith EL. Bilateral form deprivation in monkeys. Electrophysiologic and anatomic consequences. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1991;**32**:2328-36.
31. Harwerth RS, Smith EL 3rd, Paul AD, Crawford ML, von Noorden GK. Functional effects of bilateral form deprivation in monkeys. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1991;**32**:2311-27.
32. Hubel DH, Wiesel TN, LeVay S. Plasticity of ocular dominance columns in monkey striate cortex. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 1977;**278**:377-409.
33. Blakemore C, Garey LJ, Vital-Durand F. The physiological effects of monocular deprivation and their reversal in the monkey's visual cortex. *J Physiol* 1978;**283**:223-62.

34. Crawford ML, de Faber JT, Harwerth RS, Smith EL 3rd, von Noorden GK. The effects of reverse monocular deprivation in monkeys. II. Electrophysiological and anatomical studies. *Exp Brain Res* 1989;**74**:338-47.
35. Harwerth RS, Smith EL 3rd, Crawford ML, von Noorden GK. The effects of reverse monocular deprivation in monkeys. I. Psychophysical experiments. *Exp Brain Res* 1989;**74**:327-47.
36. Hubel DH, Wiesel TN. The period of susceptibility to the physiological effects of unilateral eye closure in kittens. *J Physiol* 1970;**206**:419-36.
37. LeVay S, Wiesel TN, Hubel DH. The development of ocular dominance columns in normal and visually deprived monkeys. *J Comp Neurol* 1980;**191**:1-51.
38. Swindale NV, Vital-Durand F, Blakemore C. Recovery from monocular deprivation in the monkey. III. Reversal of anatomical effects in the visual cortex. *Proc R Soc Lond B Biol Sci* 1981;**213**:435-50.
39. Demer JL, von Noorden GK, Volkow ND, Gould KL.

44. Vereecken EP, Brabant P. Prognosis for vision in amblyopia after the loss of the good eye. *Arch Ophthalmol* 1984;**102**:220-4.
45. Wilson ME. Adult amblyopia reversed by contralateral cataract formation. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1992;**29**:100-2.
46. Daw NW. Critical periods and amblyopia. *Arch Ophthalmol* 1998;**116**:502-5.
47. Vasavada AR, Nihalani BR. Pediatric cataract surgery. *Curr Opin Ophthalmol* 2006;**17**:54-61.
48. Mayer DL, Moore B, Robb RM. Assessment of vision and amblyopia by preferential looking tests after early surgery for unilateral congenital cataracts. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1989;**26**:61-8.
49. Beller R, Hoyt CS, Marg E, Odom JV. Good visual function after neonatal surgery for congenital monocular cataracts. *Am J Ophthalmol* 1981;**91**:559-65.
50. Crawford JS. Conservative management of cataracts. *Int*

- Imaging of cerebral blood flow and metabolism in amblyopia by positron emission tomography. *Am J Ophthalmol* 1988;**105**:337-47.
40. Imamura K, Richter H, Fischer H, Lennerstrand G, Franzen O, Rydberg A et al. Reduced activity in the extrastriate visual cortex of individuals with strabismic amblyopia. *Neurosci Lett* 1997;**225**:173-6.
41. Lerner Y, Pianka P, Azmon B, Leiba H, Stolovitch C, Loewenstein A et al. Area-specific amblyopic effects in human occipitotemporal object representations. *Neuron* 2003;**40**:1023-9.
42. Levartovsky S, Oliver M, Gottesman N, Shimshoni M. Factors affecting long term results of successfully treated amblyopia: initial visual acuity and type of amblyopia. *Br J Ophthalmol* 1995;**79**:225-8.
43. Scott WE, Dickey CF. Stability of visual acuity in amblyopic patients after visual maturity. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1988;**226** :154-7.



*Ophthalmol Clin* 1977;**17**:31-5.

51. Gregg FM, Parks MM. Stereopsis after congenital monocular cataract extraction. *Am J Ophthalmol* 1992;**114**:314-7.
52. Birch EE, Stager DR. The critical period for surgical treatment of dense congenital unilateral cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1996;**37**:1532-8.
53. Gelbart SS, Hoyt CS, Jastrebski G, Marg E. Long-term visual results in bilateral congenital cataracts. *Am J Ophthalmol* 1982;**93**:615-21.
54. Lundvall A, Kugelberg U. Outcome after treatment of congenital bilateral cataract. *Acta Ophthalmol Scand* 2002;**80**:593-7.
55. Magnusson G, Abrahamsson M, Sjostrand J. Changes in visual acuity from 4 to 12 years of age in children operated for bilateral congenital cataracts. *Br J Ophthalmol* 2002;**86**:1385-9.
56. Rabiah PK. Frequency and predictors of glaucoma after pediatric cataract surgery. *Am J Ophthalmol* 2004;**137**:30-7.

57. Watts P, Abdoell M, Levin AV. Complications in infants undergoing surgery for congenital cataract in the first 12 weeks of life: is early surgery better? *J AAPOS* 2003;7:81-5.
58. Boothe RG, Dobson V, Teller DY. Postnatal development of vision in human and nonhuman primates. *Annu Rev Neurosci* 1985;8:495-545.
59. Ma JJ, Morad Y, Mau E, Brent HP, Barclay R, Levin AV. Contact lenses for the treatment of pediatric cataracts. *Ophthalmology* 2003;110 :299-305.
60. O'Keefe M, Mulvihill A, Yeoh PL. Visual outcome and complications of bilateral intraocular lens implantation in children. *J Cataract Refract Surg* 2000; 26:1758-64.
61. Cassidy L, Rahi J, Nischal K, Russell-Eggitt I, Taylor D. Outcome of lens aspiration and intraocular lens implantation in children aged 5 years and under. *Br J Ophthalmol* 2001;85:540-2.
62. Cheng KP, Hiles DA, Biglan AW, Pettapiece MC. Visual results after early surgical treatment of unilateral congenital

cataracts. *Ophthalmology* 1991;**98**:903-10.

63. Wright KW, Matsumoto E, Edelman PM. Binocular fusion and stereopsis associated with early surgery for monocular congenital cataracts. *Arch Ophthalmol* 1992;**110**:1607-9.
64. Crewther DP, Crewther SG, Mitchell DE. The efficacy of brief periods of reverse occlusion in promoting recovery from the physiological effects of mononuclear deprivation in kittens. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1981;**21**:357-62.
65. Thompson DA, Moller H, Russell-Eggitt I, Kriss A. Visual acuity in unilateral cataract. *Br J Ophthalmol* 1996;**80**:794-8.
66. Wiesel TN, Hubel DH. Ordered arrangement of orientation columns in monkeys lacking visual experience. *J Comp Neurol* 1974;**158**:307-18.
67. Brown SM, Archer S, Del Monte MA. Stereopsis and binocular vision after surgery for unilateral infantile cataract. *J AAPOS* 1999;**3**:109-13.
68. Keech RV, Tongue AC, Scott WE. Complications after surgery for congenital and infantile cataracts. *Am J*

*Ophthalmol* 1989;**108**:136-41.

69. Mills MD, Robb RM. Glaucoma following childhood cataract surgery. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1994;**31**:355-60; discussion 361.
70. Birch EE, Stager DR. Prevalence of good visual acuity following surgery for congenital unilateral cataract. *Arch Ophthalmol* 1988;**106**:40-3.
71. Parks MM. Visual results in aphakic children. *Am J Ophthalmol* 1982;**94**:441-9.
72. Rogers GL, Tishler CL, Tsou BH, Hertle RW, Fellows RR. Visual acuities in infants with congenital cataracts operated on prior to 6 months of age. *Arch Ophthalmol* 1981;**99**:999-1003.
73. Autrata R, Rehurek J, Vodickova K. Visual results after primary intraocular lens implantation or contact lens correction for aphakia in the first year of age. *Ophthalmologica* 2005;**219**:72-9.
74. Russell-Eggitt I, Zamiri P. Review of aphakic glaucoma after surgery for congenital cataract. *J Cataract Refract Surg*

1997;**23 Suppl 1**:664-8.

75. Simon JW, Mehta N, Simmons ST, Catalano RA, Lininger LL. Glaucoma after pediatric lensectomy/vitrectomy. *Ophthalmology* 1991;**98**:670-4.
76. 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.
77. Munoz M, Parrish RK, Murray TG. Open-angle glaucoma after pars plicata lensectomy and vitrectomy for congenital cataracts. *Am J Ophthalmol* 1995;**119**:103-4.
78. Bradford GM, Keech RV, Scott WE. Factors affecting visual outcome after surgery for bilateral congenital cataracts. *Am J Ophthalmol* 1994;**117**:58-64.
79. Hing S, Speedwell L, Taylor D. Lens surgery in infancy and childhood. *Br J Ophthalmol* 1990;**74**:73-7.
80. Robb RM, Petersen RA. Outcome of treatment for bilateral congenital cataracts. *Ophthalmic Surg* 1992;**23**:650-6.

81. Lundvall A, Kugelberg U. Outcome after treatment of congenital unilateral cataract. *Acta Ophthalmol Scand* 2002;**80**:588-92.
82. Lewis TL, Maurer D, Brent HP. Development of grating acuity in children treated for unilateral or bilateral congenital cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995;**36**:2080-95.
83. Lloyd IC, Goss-Sampson M, Jeffrey BG, Kriss A, Russell-Eggitt I, Taylor D. Neonatal cataract: aetiology, pathogenesis and management. *Eye* 1992;**6 ( Pt 2)**:184-96.
84. Maurer D, Ellemberg D, Lewis TL. Repeated measurements of contrast sensitivity reveal limits to visual plasticity after early binocular deprivation in humans. *Neuropsychologia* 2005.
85. Movshon JA, Van Sluyters RC. Visual neural development. *Annu Rev Psychol* 1981;**32**:477-522.
86. Wiesel TN, Hubel DH. Comparison of the effects of unilateral and bilateral eye closure on cortical unit responses in kittens. *J Neurophysiol* 1965;**28**:1029-40.

87. Watkins DW, Wilson JR, Sherman SM. Receptive-field properties of neurons in binocular and monocular segments of striate cortex in cats raised with binocular lid suture. *J Neurophysiol* 1978;**41**:322-37.
88. Malach R, Ebert R, Van Sluyters RC. Recovery from effects of brief monocular deprivation in the kitten. *J Neurophysiol* 1984;**51**:538-51.
89. Murphy KM, Mitchell DE. Bilateral amblyopia after a short period of reverse occlusion in kittens. *Nature* 1986;**323**:536-8.
90. Ellemberg D, Lewis TL, Maurer D, Brar S, Brent HP. Better perception of global motion after monocular than after binocular deprivation. *Vision Res* 2002; **42**:169-79.
91. Lewis TL, Ellemberg D, Maurer D, Wilkinson F, Wilson HR, Dirks M et al. Sensitivity to global form in glass patterns after early visual deprivation in humans. *Vision Res* 2002;**42**:939-48.
92. Deweese MW. A survey of the surgical treatment of congenital cataracts. *Am J Ophthalmol* 1962;**53**:853-8.

93. Hiles DA, Sheridan SJ. Strabismus associated with infantile cataracts. *Int Ophthalmol Clin* 1977;**17**:193-202.
94. Drummond GT, Scott WE, Keech RV. Management of monocular congenital cataracts. *Arch Ophthalmol* 1989;**107**:45-51.
95. France TD, Frank JW. The association of strabismus and aphakia in children. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1984;**21**:223-6.
96. Robb RM, Mayer DL, Moore BD. Results of early treatment of unilateral congenital cataracts. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1987;**24**:178-81.
97. Lambert SR, Drack AV. Infantile cataracts. *Surv Ophthalmol* 1996;**40**:427-58.
98. Maurer D, Lewis TL, Brent HP. Peripheral vision and optokinetic nystagmus in children with unilateral congenital cataract. *Behav Brain Res* 1983;**10**:151-61.
99. Wright KW, Christensen LE, Noguchi BA. Results of late surgery for presumed congenital cataracts. *Am J Ophthalmol*



1992;114:409-15.

100. Parks MM, Johnson DA, Reed GW. Long-term visual results and complications in children with aphakia. A function of cataract type. *Ophthalmology* 1993;100:826-40; discussion 840-1.
101. Taylor D. The Doyne Lecture. Congenital cataract: the history, the nature and the practice. *Eye* 1998;12 ( Pt 1):9-36.
102. Karwatsky P, Bertone A, Overbury O, Faubert J. Defining the Nature of Motion Perception Deficits in Glaucoma Using Simple and Complex Motion Stimuli. *Optom Vis Sci* 2006;83:466-72.
103. Allard R, Faubert J. Same calculation efficiency but different internal noise for luminance- and contrast-modulated stimuli detection. *J Vis* 2006;6:322-34.
104. Bertone A, Mottron L, Jelenic P, Faubert J. Motion perception in autism: a "complex" issue. *J Cogn Neurosci* 2003;15:218-25.
105. Habak C, Faubert J. Larger effect of aging on the perception

- of higher-order stimuli. *Vision Res* 2000;**40**:943-50.
106. McGraw PV, Levi DM, Whitaker D. Spatial characteristics of the second-order visual pathway revealed by positional adaptation. *Nat Neurosci* 1999;**2**:479-84.
107. Ledgeway T, Smith AT. Evidence for separate motion-detecting mechanisms for first- and second-order motion in human vision. *Vision Res* 1994;**34**:2727-40.
108. Schofield AJ, Georgeson MA. The temporal properties of first- and second-order vision. *Vision Res* 2000;**40**:2475-87.
109. Smith S, Clifford CW, Wenderoth P. Interaction between first- and second-order orientation channels revealed by the tilt illusion: psychophysics and computational modelling. *Vision Res* 2001;**41**:1057-71.
110. Baker CL Jr. Central neural mechanisms for detecting second-order motion. *Curr Opin Neurobiol* 1999;**9**:461-6.
111. Churan J, Ilg UJ. Processing of second-order motion stimuli in primate middle temporal area and medial superior temporal area. *J Opt Soc Am A Opt Image Sci Vis* 2001;**18**:2297-306.

112. Chubb C, Sperling G. Drift-balanced random stimuli: a general basis for studying non-Fourier motion perception. *J Opt Soc Am A* 1988;**5**:1986-2007.
113. Bowering ER, Maurer D, Lewis TL, Brent HP. Sensitivity in the nasal and temporal hemifields in children treated for cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1993;**34**:3501-9.
114. Elleberg D, Lewis TL, Meghji KS, Maurer D, Guillemot JP, Lepore F. Comparison of sensitivity to first- and second-order local motion in 5-year-olds and adults. *Spat Vis* 2003;**16**:419-28.
115. Elleberg D, Lewis TL, Defina N, Maurer D, Brent HP, Guillemot JP et al. Greater losses in sensitivity to second-order local motion than to first-order local motion after early visual deprivation in humans. *Vision Res* 2005;**45**:2877-84.
116. Lewis TL, Maurer D, Tytla ME, Bowering ER, Brent HP. Vision in the "good" eye of children treated for unilateral congenital cataract. *Ophthalmology* 1992;**99**:1013-7.
117. Levi DM, Klein SA. Vernier acuity, crowding and amblyopia.

*Vision Res* 1985;25:979-91.