



Kératoglobe

Moerani Chonsui^{1,2}, David Touboul¹

Mme C., âgée de 39 ans, consulte pour une fatigue visuelle et des douleurs oculaires. Elle présente comme principaux antécédents une maladie de Behçet HLA B51 positif sans atteinte oculaire et un syndrome de Brown-Séquard.

Observation

La patiente se plaint de douleurs oculaires à type de brûlure, de larmolement et de picotement. Elle rapporte des frottements oculaires modérés, notamment lors des douleurs oculaires. L'examen général retrouve une claudication à la marche, secondaire à son syndrome de Brown-Séquard. L'examen buccal, rhumatologique et cutané ne retrouve pas d'anomalies particulières, notamment pas de douleurs articulaires, d'aphtes buccaux, d'hyperélasticité cutanée ni d'hyperlaxité articulaire.

L'examen clinique ophtalmologique met en évidence une acuité visuelle corrigée à 8/10 faible P2 faible aux 2 yeux, avec une correction de +2,00 (-1,75) 50° à droite et +1,00 (-2,00) 150° à gauche. L'examen à la lampe à fente montre un aspect globeux de la cornée, un haze central discret et une néovascularisation cornéolimbique supérieure aux 2 yeux, ainsi qu'une opacité stromale cornéenne en inférieur ne prenant pas la fluorescéine au niveau de l'œil droit. Les chambres antérieures sont calmes, sans précipités rétrodescémétiques. Les cristallins sont clairs, stables et centrés, avec cependant des reliquats embryonnaires au niveau de la cristalloïde antérieure, plus marqués à droite. Le fond d'œil ne révèle pas d'anomalie particulière, notamment pas de hyalite ni vascularite ni foyer inflammatoire. La longueur axiale est mesurée à 23,67 mm à droite et 23,80 mm à gauche.

La topographie cornéenne (figure 1) révèle une kératométrie moyenne de 46,40 D, un cylindre de 1,70 D à 111°, et une pachymétrie globalement fine avec 403 µm au point le plus fin à l'œil

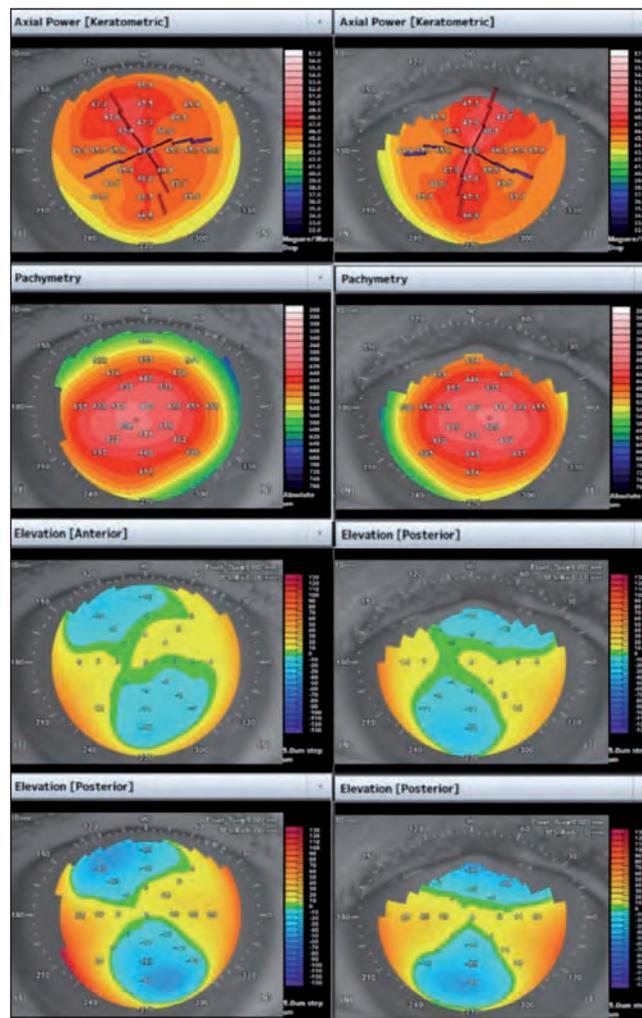


Figure 1. Topographie cornéenne de l'œil droit (photo de gauche) et de l'œil gauche (photo de droite).

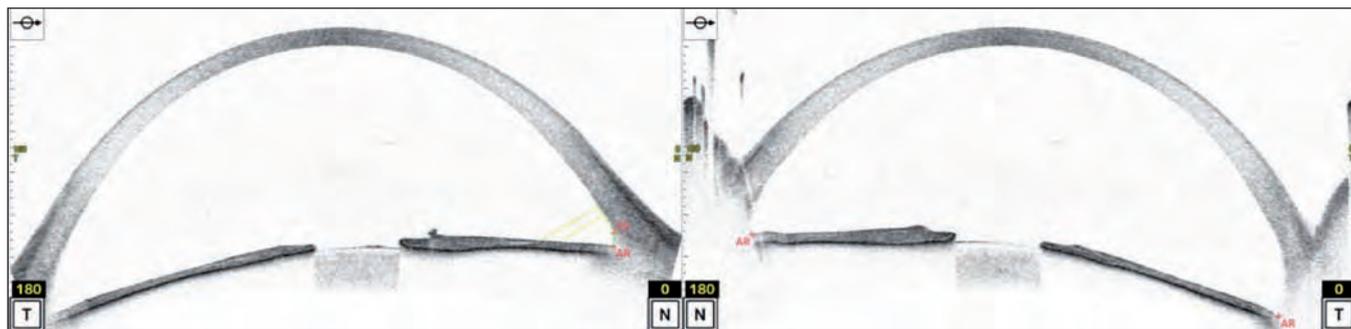


Figure 2. OCT du segment antérieur de l'œil droit (photo de gauche) et de l'œil gauche (photo de droite) montrant une protrusion globale cornéenne.

1. Centre national de référence du kératocône, Centre hospitalier universitaire, Bordeaux, 2. Interne en 7^e semestre

droit. De façon similaire, les valeurs retrouvées à l'œil gauche sont de 46,80 D, 2,40 D, et 403 μm respectivement. Les surfaces antérieures et postérieures conservent leur parallélisme et ne montrent pas d'ectasie localisée. L'OCT du segment antérieur montre une cornée fine, une chambre antérieure profonde de 5 mm et une protrusion globale aux 2 yeux (figure 2).

Diagnostic et prise en charge

Devant cet aspect d'amincissement cornéen global et l'absence d'ectasie cornéenne localisée, le diagnostic de kératoglobe bilatéral est retenu. Le kératoglobe n'étant pas trop avancé, la surveillance se fera annuellement, et une adaptation en lentilles rigides est proposée à la patiente. Il lui est également préconisé d'arrêter de se frotter les yeux. À noter la compensation entre la biométrie des segments antérieur et postérieur, avec une cornée puissante, une chambre antérieure très profonde et finalement une réfraction quasi emmétrope en équivalent sphérique avec un segment postérieur court. Il faudra bien choisir la formule de calcul d'implant le jour de la chirurgie de la cataracte.

Discussion

Le kératoglobe est caractérisé par un amincissement diffus plus marqué en périphérie, non inflammatoire et bilatéral de la cornée, parfois associé à un amincissement scléral. Il doit être différencié du kératecône qui est une ectasie cornéenne avec un amincissement localisé le plus souvent en inférieur, alors que l'épaisseur de la partie supérieure cornéenne est normale. Contrairement au kératoglobe, l'évolution peut se faire vers la progression, notamment chez le jeune avec des frottements oculaires répétés. Les ruptures descémétiques, hydrops et cicatrices sont plus rares que dans le kératecône. En revanche, selon le degré d'amincissement cornéen, le risque de perforation ou de rupture cornéenne est possible après un traumatisme, même minime.

Le kératoglobe peut être congénital ou acquis. Des associations avec des maladies systémiques telles que le syndrome d'Ehlers-Danlos, le syndrome de Marfan et le syndrome des sclérotiques bleues ont été décrites. De même on retrouve une association avec une blépharite chronique, une dysthyroïdie et une kératoconjunctivite vernale. L'étiologie reste incertaine mais l'association avec des maladies touchant les tissus conjonctifs,

ainsi que le rapprochement avec les autres pathologies ectasiantes, font suspecter une anomalie de la synthèse du collagène.

Le syndrome d'Ehlers-Danlos comporte plusieurs types cliniques selon la prédominance des systèmes atteints. Le type VI est le plus souvent associé au kératoglobe, avec une atteinte ophtalmologique (cornea plana, kératecône, kératoglobe, syndrome des sclérotiques bleues) plus marquée que dans les autres types. L'atteinte systémique retrouve une cyphoscoliose, un *pectum excavatum*, une hyperélasticité cutanée et une hyperlaxité articulaire.

Notre patiente présente un kératoglobe probablement d'origine congénitale, étant donné l'absence de signes en faveur d'une maladie systémique associée.

Le traitement est le plus longtemps conservateur, avec des lunettes ou une adaptation en lentilles rigides, voire sclérales. Le traitement chirurgical par greffe de cornée de grand diamètre, de limbe à limbe, n'est pas aisé et envisagé en dernier recours seulement en raison du risque accru de rejet. Une greffe combinée lamellaire de grand diamètre, associée, selon le résultat réfractif, à une greffe transfixiante centrale de plus petit diamètre, est préférée si cela est possible.

Messages clés

- Le kératoglobe est un amincissement diffus cornéen plus marqué en périphérie, non inflammatoire, bilatéral et peu ou pas progressif.
- Il peut être congénital ou acquis, et être associé au syndrome d'Ehlers-Danlos, au syndrome de Marfan, au syndrome des sclérotiques bleues qu'il faut savoir rechercher.
- Il doit être différencié du kératecône et autres pathologies ectasiantes.
- Le traitement est le plus longtemps conservateur.

Pour en savoir plus

Fournié P, Touboul D, Arné JL *et al.* Kératecône. J Fr Ophtalmol. 2013;36(7):618-26.

Wallang BS, Das S. Keratoglobus. Eye (Lond). 2013;27(9):1004-12.

Cameron JA. Corneal abnormalities in Ehlers-Danlos syndrome type VI. Cornea. 1993;12(1):54-9.