



Imagerie : vers de nouvelles stratégies de classification

Valentine Saunier, David Touboul

De nombreuses classifications du kératocône (KC) existent déjà, qu'il s'agisse de classifications de sévérité ou de profils topographiques. Lors des 2 dernières décennies, de « nouveaux » outils pour le diagnostic et le suivi du KC sont apparus progressivement, tels que la topographie d'élevation, devenue le gold standard devant la topographie spéculaire (Placido), mais aussi l'aberrométrie ou encore le mapping épithélial OCT et l'OCT-HR structurel. En raffinant le diagnostic, ils donnent ainsi l'accès à de nouvelles classifications.

La plus ancienne classification, dont l'utilisation est encore très répandue en clinique et dans la littérature, est celle d'Amsler-Krumeich. Datant de plus de 50 ans, elle est fondée sur les critères de la kératométrie maximale centrale, du cylindre réfractif, de la pachymétrie centrale et sur la présence d'opacités cornéennes. D'après le consensus mondial sur le KC et les maladies ectatiques de 2015, il n'existe actuellement pas de classification clinique véritablement adaptée pour rendre vraiment compte de la sévérité du KC. À ce jour, il n'y a pas de classification fondée sur la biomécanique ou sur la présence de biomarqueurs biologiques. Il faudrait dès lors distinguer la sévérité structurelle de la sévérité fonctionnelle. Ces 2 points ne sont pas toujours parfaitement corrélés. Ils dépendent grandement de la localisation de la déformation, du jeu pupillaire, de l'accommodation par exemple.

Classifications de sévérité existantes

Classification « histologique » de Sandali

Dans cette classification (figure 1), l'OCT-HR permet de graduer en 5 stades les changements histologiques structurels liés au KC :

- stade 1 : amincissement épithélial en regard du sommet du cône ;
- stade 2 : épaissement épithélial avec hyperréflexivité au niveau de la couche de Bowman ;
- stade 3 : amincissement stromal en regard de l'épaississement épithélial avec déplacement postérieur des structures hyperréflexives au niveau de la couche de Bowman ;
- stade 4 : cicatrice panstromale ;
- stade 5 : hydrops.

On retrouve aussi un rôle pronostique de cette classification avec un risque d'hydrops majoré chez les patients

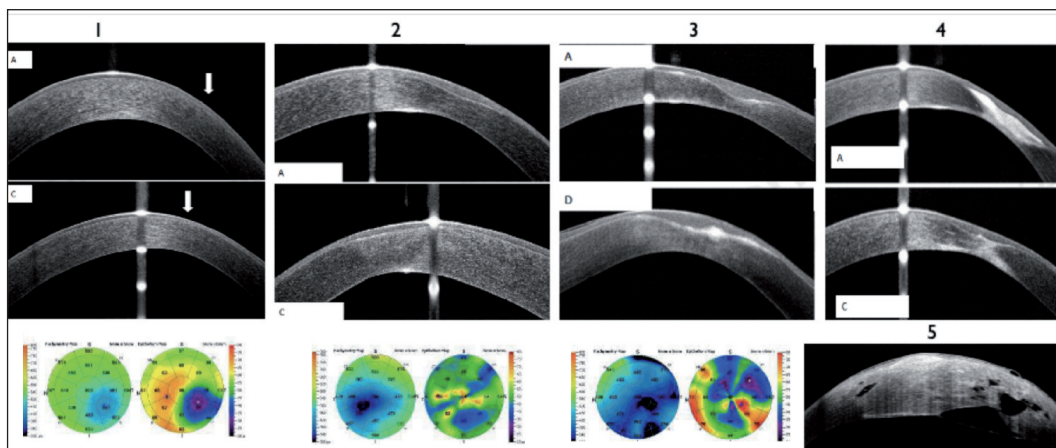


Figure 1. Classification OCT de Sandali.

Centre de référence
national du kératocône,
CHU de Bordeaux

Prise en charge du kératocônes

en stade 3. Elle fait preuve d'une bonne reproductibilité interobservateur et est concordante avec les caractéristiques cliniques (AV) et paracliniques (topographie, évaluation biomécanique, microscopie confocale).

Classifications « fonctionnelles » fondées sur l'aberrométrie

Les cônes, pour deux tiers des cas, se situent en moyenne périphérie sur la topographie et engendrent des niveaux de comas élevés avec un retentissement direct sur la qualité de vision des patients kératocôniques. Il semblait donc logique de bâtir des classifications prenant en compte les aberrations optiques de hauts degrés. En 2006, Alió et Shabayek ont développé leur propre échelle se basant sur des données aberrométriques de la face antérieure de la cornée avec un accent sur les aberrations comatiques. La pachymétrie, la kératométrie centrale et la présence ou non de stries de Vogt ou de taie cornéenne sont également prises en compte. Un travail multicentrique a abouti à la classification RETICS qui permet de répertorier le KC selon sa sévérité et qui intègre également des paramètres fonctionnels et non purement géométriques tels que l'astigmatisme interne, la coma, l'asphéricité cornéenne ou encore la kératométrie centrale qui ont une corrélation directe avec la fonction visuelle du patient. Elle est divisée en 5 stades (1 à 4+) (figure 2).

Classifications fondées sur l'asymétrie cornéenne

De nombreux indices de dépistage prenant en compte l'asymétrie cornéenne existent sur les topographes d'élevation actuels, dont :

- l'indice I-S (Inférieur-Supérieur) décrit par Rabinowitz pour la face antérieure sur les 3 mm centraux et développé sur le TMS ;
- l'index IHA (*Index of Height Asymmetry*), le IHD (*Index of Height Decentration*), le ISV (*Index of Surface Variance*)

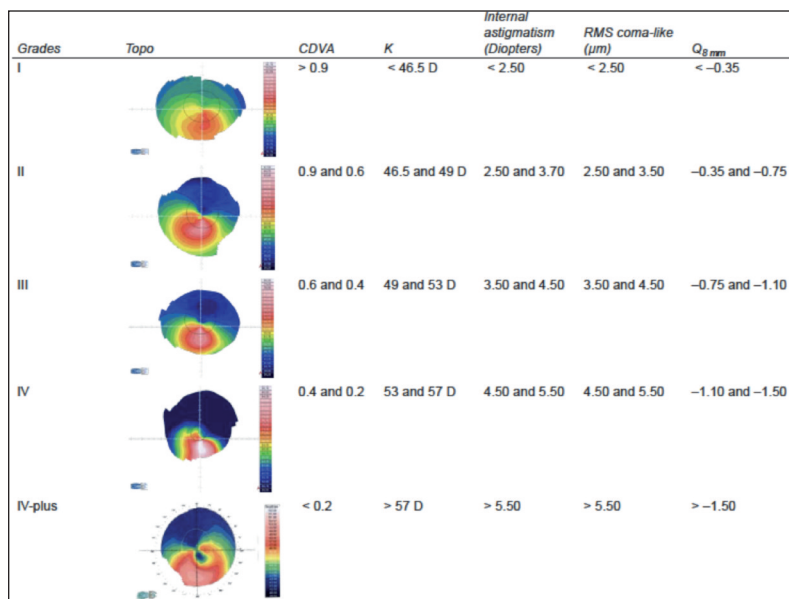


Figure 2. Classification RETICS.

	CDVA	ISV	KI	Other indices	Rmin, mm	Retinoscopy signs	Cornea slit-lamp observations
Pre-stage (early signs)	20/20- 20/15	<30	1.04- 1.07	All four indices are "normal"	7.8- 6.7	No clear light or shadow movement. Hint of "scissors" effect	Clear cornea, unobtrusive. Horizontal, oval, or round shades central or slightly decentered, when observed under direct ophthalmoscopy
Level 1	20/25- 20/15	30- 55	1.07- 1.15	Sometimes one value within the "abnormal" range	7.5- 6.5	Distorted retinoscopic reflex. Scissors effect	Clear cornea. Fleischer's ring at the apex base. Cone and cone base clearly visible with direct ophthalmoscopy. Decrease in apex thickness not visible, but measurable
Level 2	20/60- 20/20	55- 90	1.10- 1.25	Often one value within the "abnormal" range	6.9- 5.3	Clear scissors effect, retinoscopy difficult to perform	Often cornea still clear, apex slightly thinner and eventually decentered. Partial or circular Fleischer's ring. Vogt's striae may be visible
Level 3	20/125- 20/30	90- 150	1.15- 1.45	At least one value within the "abnormal" range	6.6- 4.8	Distinct scissors effect, retinoscopy nearly impossible to perform	Apex thinner, decentered, and often slightly cloudy. Clear and mostly circular Fleischer's ring. Vogt's striae clearly visible. Eventually Munson's sign may appear
Level 4	<20/400- 20/100	>150	>1.50	At least one value within the "abnormal" range	<5.00	Retinoscopy impossible to perform	Cornea often scarred and opaque in the apex. Munson's sign evident

Figure 3. Classification de Kanellopoulos fondée sur le Pentacam.

et le IVA (*Index of Vertical Asymmetry*) du Pentacam ;
- l'index AAI (*Asphericity Asymmetry Index*) pour la face postérieure du Galilei en BFTA.

Selon Kanellopoulos *et al.*, sur le topographe Pentacam, c'est l'ISV qui serait le plus corrélé à la meilleure acuité visuelle (AV) corrigée. Rappelons que sa norme est inférieure à 37 et qu'il est évocateur de KC quand il est supérieur à 41 (indice sans unité). Cette étude de corrélation a permis à Kanellopoulos d'établir une nouvelle classification sur la base de celle d'Amsler-Krumeich en intégrant en plus l'ISV et le *Keratoconus Index* du Pentacam ainsi que l'AV corrigée (figure 3). Il aurait été intéressant de corréler l'ISV au niveau de la coma car tous 2 sont un reflet de l'asymétrie.

À noter tout de même que l'AV corrigée n'est pas le meilleur reflet de la sévérité du KC en raison de ses grandes fluctuations. Acuité qui peut parfois être étonnamment bonne malgré des kératométries et une asymétrie de la cornée importantes. Cela peut être lié au caractère multifocal de la cornée, doublée d'un éventuel processus d'adaptation neuronal. Whaba *et al.* retrouvaient une forte corrélation entre l'IHD du Pentacam et l'indice I-S. Ce dernier, relativement simple et déjà anciennement décrit, reste donc pertinent pour refléter l'asymétrie cornéenne et la sévérité du KC.

Vers des classifications « idéales » ?

Forts du résultat de ces précédentes études, nous avons pu, au centre de référence du kératocône de Bordeaux, établir certains critères de classification, actuellement en cours d'évaluation, fondés sur les principes cités ci-dessous.

L'objectif premier des classifications et du profilage des patients est sans doute de répondre aux attentes

primaires de ces derniers. Dans ce domaine, l'essentiel repose sur 4 questions :

- quelle sévérité ?
- quel pronostic fonctionnel ?
- quel risque d'évolutivité ?
- quelle part de l'hérédité ?

Ainsi, pour répondre à ces questions, il faut essayer de dissocier les critères structuraux des critères fonctionnels. Les critères structuraux (ou morphométriques) témoignent d'une dégradation tissulaire et sont souvent corrélés à la possibilité de mise en œuvre des différentes techniques de contactologie ou chirurgicales nécessaires pour la prise en charge. La pachymétrie au point le plus fin, l'asymétrie cornéenne et la perte de parallélisme des 2 faces sont des critères plus sensibles actuellement que les mesures biomécaniques disponibles. L'accès à la cartographie stromale et non plus épithéliale améliorera la classification de sévérité et la personnalisation des actions. Les critères fonctionnels comme l'AV, les aberrations optiques, les gradients dioptriques dans la pupille sont importants pour extrapoler la qualité de vie, l'adhésion potentielle aux traitements et le handicap visuel. Le degré d'anisométrie, la forte amétropie et l'amplitude des aberrations comatiques sont ici des éléments clés.

Il convient également de développer un score de risque de progression associant les critères comportementaux, héréditaires, environnementaux, morphométriques et biomécaniques. Ce score permettrait de proposer un pronostic, trop souvent absent de nos conclusions.

Enfin, pour être diffusée et appliquée, cette classification devrait être applicable quel que soit le topographe utilisé et idéalement, être le fruit de résultats numériques obtenus rapidement. Nous pensons que la topographie-OCT sera la technologie qui remplira le plus facilement cet objectif à moyen terme.

Pour en savoir plus

Krumeich JH, Daniel J. Live-epikeratophakia and deep lamellar keratoplasty for I-III stage-specific surgical treatment of keratoconus. *Klin Monbl Augenheilkd.* 1997;211(2):94-100.

Gomes JA, Tan D, Rapuano CJ *et al.* Global consensus on keratoconus and ectatic diseases. *Cornea.* 2015;34(4):359-69.

Sandali O, El Sanharawi M, Temstet C *et al.* Fourier-domain optical coherence tomography imaging in keratoconus: a corneal structural

classification. *Ophthalmology.* 2013;120(12):2403-12.

Alió JL, Shabayek MH. Corneal higher order aberrations: a method to grade keratoconus. *J Refract Surg.* 2006;22(6):539-45.

Alió JL, Vega-Estrada A, Sanz-Díez P *et al.* Management Guidelines International. *Journal of Keratoconus and Ectatic Corneal Diseases.* 2015;4(1):1-39.