



## Session conférence-débats **Évolution de la prise en charge du kératocône**

**Delphine Alexandrino**

*CHU de Bordeaux*

### **Étiopathogénie du kératocône**

Le Pr David Touboul a rappelé que le kératocône consistait en une déformation et en un amincissement focal de la cornée d'évolution progressive, souvent bilatéral, concernant le sujet jeune sans inflammation macroscopique. L'étude AFRIK, qui a été menée au CHU de Bordeaux sur le risque familial au premier degré du kératocône, a retrouvé une prévalence de 9% de kératocône familial et de 16% de kératocône suspect familial. Le support génétique du kératocône semble indéniable mais même si son mécanisme reste inconnu, le dépistage familial est primordial. Par ailleurs, l'association kératocône + frottements oculaires pathologiques est

retrouvée dans 50% des cas et il existe un impact positif de l'amélioration du comportement. Cela est à la base du développement de la théorie comportementale. Un questionnaire standardisé sur les frottements oculaires est actuellement en cours de validation. L'épigénétique joue probablement un rôle important dans la physiopathologie de cette maladie et ce versant est encore peu exploré. Le kératocône semble être d'origine multifactorielle et il n'existe à l'heure actuelle aucun biomarqueur de son apparition.

### **Contactologie**

Le Dr Louissette Bloise a présenté les progrès en contactologie. Dans les formes

avancées de kératocône, seules les lentilles permettent d'améliorer l'acuité et la qualité visuelles sans pour autant freiner l'évolution de la maladie. Les aberrations optiques sont divisées par 10 avec les lentilles. Les matériaux sont de plus en plus perméables à l'oxygène, que ce soit en lentilles souples ou rigides. Au stade préchirurgical, la lentille rigide cornéenne (<12 mm) est prescrite en première intention, de type sphéro-cylindrique pour les kératocônes débutants (Km >7,50 mm) ou multicourbe pour les formes avancées (Km <7,50 mm). En cas d'échec des lentilles rigides, les lentilles hybrides peuvent être indiquées. Les lentilles sclérales (> 15 mm) appartiennent à l'arsenal thérapeutique de deuxième ou de troisième intention. En postchirurgie, les lentilles peuvent être prescrites si le résultat visuel est insuffisant. Les lentilles rigides cornéennes ou sclérales sont alors indiquées. La prise en charge contactologique d'un kératocône est personnalisable en fonction du stade et des besoins visuels.

### Crosslinking du collagène cornéen

Le Dr Farhad Hafezi a décrit les nouveautés concernant le *crosslinking* (CXL). Depuis la découverte de cette technique, les greffes de cornée ont chuté de 50%. Le CXL nécessite 3 facteurs : les UVA, la riboflavine et l'oxygène. L'épithélium cornéen constitue une barrière à l'ensemble de ces facteurs. Le protocole conventionnel nécessite une désépithélialisation (protocole *epi-off*) avec l'application de riboflavine et des UVA pendant 30 minutes. Un protocole dit en accélération douce a

ensuite été décrit, la durée des UVA étant abaissée à 10 minutes en augmentant la fluence. Le CXL transépithélial (*epi-on*) permet une guérison plus rapide avec moins de risques d'infection. Le Dr Hafezi a exposé le protocole de Mazzotta : CXL *epi-on* avec augmentation de la fluence, accélération douce, iontophorèse – facilite la pénétration de la riboflavine par l'utilisation d'un courant électrique – et lumière pulsée – facilite la rediffusion de l'oxygène. Les résultats de ce protocole sont similaires à ceux du protocole conventionnel. Pour les cornées inférieures à 400 microns, le Dr Hafezi a présenté les résultats d'une étude prospective monocentrique interventionnelle sur 47 yeux. En adaptant la fluence à la pachymétrie cornéenne après l'instillation de la riboflavine, il retrouve un succès dans 89,4%. Le développement du CXL à la lampe à fente est en cours de développement.

### Anneaux intracornéens

Le Dr Olivier Prisant a présenté les nouveautés concernant les anneaux intracornéens (AIC) utilisés depuis les années 2000 dans le kératocône. La chirurgie conservatrice du kératocône regroupe les AIC (méthode additive) et le laser topoguidé (méthode ablatif) et améliore la vision et la prédictibilité réfractive. Les AIC permettent une économie tissulaire en régularisant la cornée de 80% sans ablation. Récemment, des anneaux asymétriques en épaisseur sont venus compléter l'arsenal thérapeutique (160 ou 330°). L'analyse systématique de la géométrie cornéenne et de la réfraction permet d'établir un *pattern* d'aplatissement personnalisé.

Le Pr Pierre Fournié a exposé une synthèse de la prise en charge du kératocône. Il a rappelé la nécessité de rechercher une progression de la maladie et d'effectuer un CXL si la progression persiste malgré l'arrêt des frottements oculaires. Deux facteurs de risque de progression sont l'âge inférieur à 17 ans et un Kmax supérieur à 55 D. Plus le patient est jeune et plus la progression est rapide. La réhabilitation visuelle passe le plus souvent par l'adaptation en lentilles. La prise en charge chirurgicale est à envisager dans le cas de résultats insuffisants ou d'intolérance. La greffe de cornée est maintenant pratiquée en dernier recours et consiste en une kératoplastie lamellaire antérieure profonde en première intention. Concernant la prise en charge d'un hydrops, les sutures-compressions non transfixiantes guidées par l'OCT doivent être réalisées dès le diagnostic posé.

Il apparaît donc primordial d'évaluer l'évolutivité de la maladie. Il est très important de suivre régulièrement les patients jeunes chez qui la maladie est plus agressive. Le traitement par CXL reste la référence en cas d'évolutivité. Le mécanisme physiopathogénique de cette maladie, même s'il est encore inconnu, est de mieux en mieux compris. Le dépistage familial et l'amélioration du comportement restent indispensables. De nombreuses solutions existent pour améliorer l'acuité et la qualité visuelles, et donc la qualité de vie de ces patients, avec une part de plus en plus importante occupée par les lentilles et les chirurgies conservatrices.