



## Comment diagnostiquer et évaluer un kératocône en 2014

Otman Sandali<sup>1,2</sup>, Vincent Borderie<sup>2</sup>, Laurent Laroche<sup>2</sup>

**L**e diagnostic et l'évaluation de l'évolutivité du kératocône sont indispensables dans la prise en charge thérapeutique des patients. Traiter précocement un kératocône débutant évolutif (traitement d'une éventuelle allergie oculaire, interdiction du frottement des yeux, cross-linking) pourrait prévenir l'évolution vers des formes plus graves invalidantes sur le plan visuel.

L'OCT est devenu un outil indispensable qu'il faudrait associer à la topographie cornéenne dans la prise en charge du kératocône.

Le kératocône est une dystrophie cornéenne se manifestant par une protrusion non inflammatoire de la cornée, d'évolution lentement progressive et irréversible, apparaissant généralement pendant l'adolescence. La maladie évolue rarement après l'âge de 40 ans. Son incidence est estimée entre 5 et 230/100 000 habitants selon les études et il touche indifféremment les deux sexes.

L'atteinte histologique est caractérisée par un amincissement du stroma cornéen, une baisse du nombre de fibrilles de collagène, une apoptose kératocytaire et des anomalies au niveau de la membrane de Bowman.

Le diagnostic des formes avérées est généralement facile à l'aide d'un examen topographique. En revanche, le dépistage des formes précoces (formes infracliniques ou frustres) demeure plus problématique et un véritable challenge, surtout en chirurgie réfractive. L'amélioration de la résolution des OCT récents spectral-domain et Fourier-domain permet actuellement une meilleure évaluation anatomique de la cornée kératoconique, et donc une mesure précise des variations des épaisseurs stromales et épithéliales surtout dans les cas avancés où la reproductibilité des mesures topographiques est diminuée.

### Diagnostic du kératocône

#### Circonstances de découverte

Les motifs de consultation sont habituellement un brouillard visuel progressif, une photophobie, des éblouissements et des sensations de déformation d'images qui sont en rapport avec un astigmatisme myopique irrégulier évolutif.

Les formes infracliniques sont le plus souvent diagnostiquées lors d'un examen préopératoire de chirurgie réfractive.

#### Examen clinique

L'examen à la lampe à fente est plutôt contributif dans des stades avancés de la maladie, objectivant un amincissement et une déformation cornéenne, un anneau de Fleischer, une visibilité anormale des nerfs cornéens, des stries de Vogt, des cicatrices superficielles (au niveau de la couche de Bowman) ou stromales profondes, voire un signe de Munson.

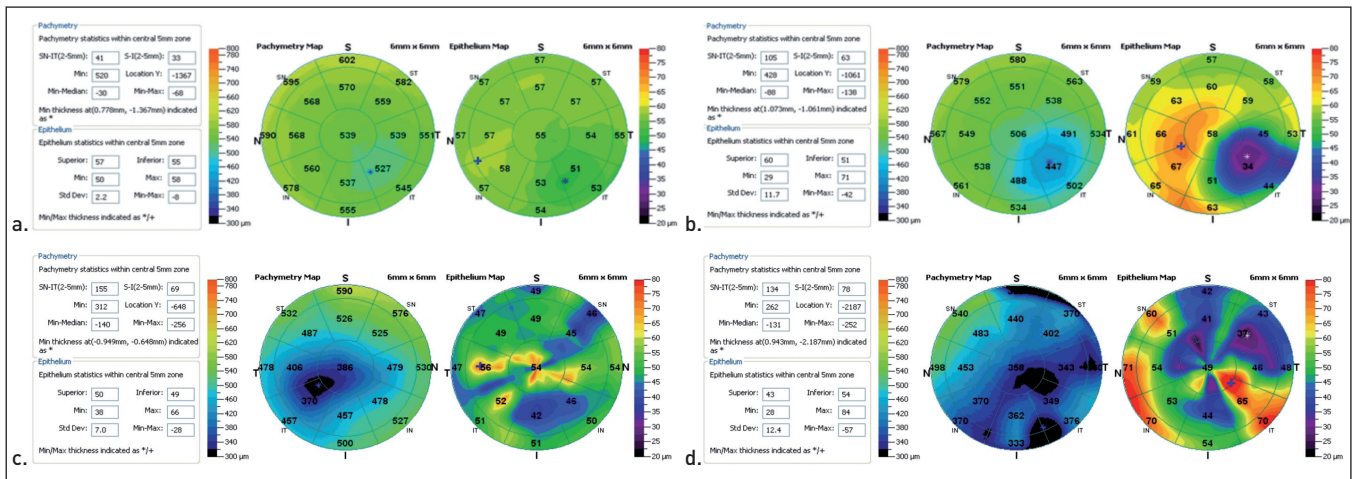
#### Topographie cornéenne

La topographie cornéenne (spéculaire et d'élévation) constitue l'examen clé du diagnostic. Les signes en faveur du kératocône sont un bombement cornéen inférieur, une asymétrie (indice Inf-Sup >1,5D dans les 3 mm centraux) couplée à une angulation des deux hémiméridiens supérieure à 21°, une kératométrie supérieure à 47D, une asymétrie de kératométrie centrale de 1D ou plus au niveau des deux yeux et une élévation de la face postérieure supérieure par rapport à la sphère de référence de 40 µm (Orbscan) ou 30 µm (Pentacam). Il existe plusieurs indices et algorithmes qui ont été développés pour améliorer la détection du kératocône (KISA, KI, KCI, TKC...).

#### OCT

La carte pachymétrique de l'OCT est utile au diagnostic du kératocône en montrant un amincissement cornéen paracentral inférieur et une différence supérieure à 45 µm entre la pachymétrie en nasal supérieur et en temporal inférieur au niveau des 5 mm de la cornée (figure 1).

1. Service du Pr Laroche, 2. CHNO des Quinze-Vingts, Paris.



**Figure 1.** Profil épithélial dans les différents stades du kératocône. **a.** Kératocône frustré : amincissement épithélial temporal inférieur. **b.** Kératocône stade 1 OCT : amincissement épithélial important en regard du cône entouré d'une couronne d'épithélium épaissi. **c.** Kératocône stade 2 OCT : épaissement épithélial en regard du cône. **d.** Kératocône stade 3 OCT : épaissement épithélial accentué en regard du cône.

Le kératocône s'accompagne de modifications précoces au niveau de l'épithélium qui, par son rôle de « lisseur », rétablit la régularité de la surface cornéenne pouvant masquer les formes infracliniques. L'étude du profil épithélial à l'OCT permet ainsi de fournir des éléments importants pour le diagnostic des formes frustrées. Dans une étude récente sur 36 patients ayant un kératocône frustré (yeux adelphe d'un kératocône avéré et ayant une topographie normale : indices négatifs d'Orbscan ( $K \leq 47$  D et  $I-S \leq 1,4$ ) et de Pentacam ( $KI < 1,03$ ,  $KCI < 1,07$ ), et TKC), nous avons montré qu'une localisation inférieure du point épithélial le plus fin ainsi qu'une épaisseur inférieure à  $52 \mu\text{m}$  de ce dernier étaient suspectes de kératocône frustré. L'aspect en *doughnut* est également très évocateur de kératocône : amincissement épithélial localisé à l'apex entouré d'une couronne d'épithélium épaissi (figure 1).

### Biomécanique cornéenne

L'ORA (*Ocular Response Analyzer*) peut être réalisée dans le cadre de diagnostic d'un kératocône frustré en montrant une diminution des indices CH et CRF.

### Comment évaluer un kératocône

L'évaluation du kératocône consiste à déterminer la gravité de la déformation cornéenne et l'évolutivité de la maladie. Il s'agit d'une étape essentielle d'où dépendra le choix de notre indication thérapeutique. Plusieurs approches sont possibles :

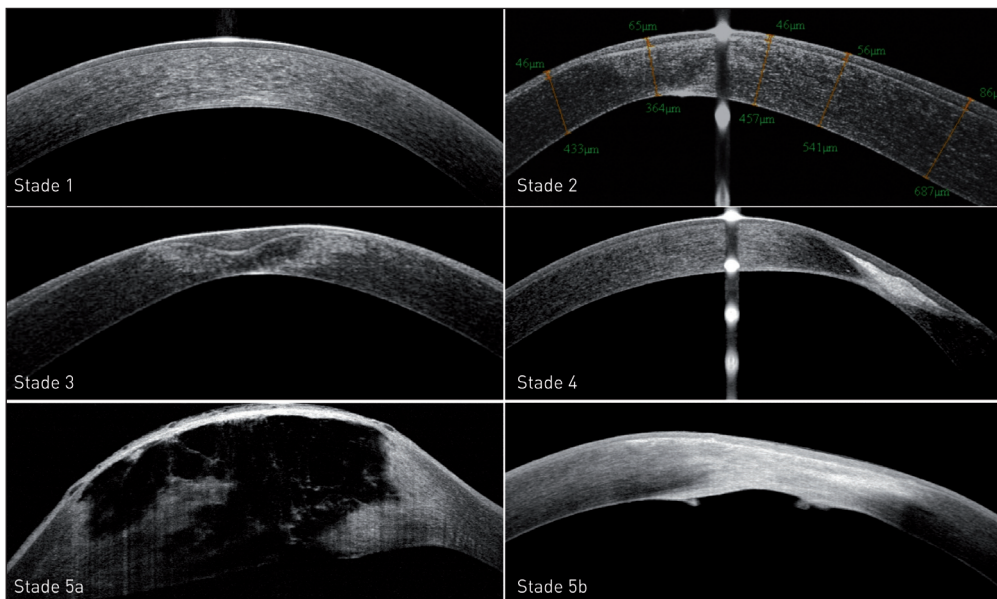
- La **classification de Krumeich** prend en compte la kératométrie, la pachymétrie, le cylindre et la sphère optique

ainsi que la présence d'opacités cornéennes classant la maladie en quatre stades :

- stade 1 : myopie et/ou astigmatisme  $< 5$  D, kératométrie maximale  $\leq 48$  D, stries de Vogt, épaisseur cornéenne  $\geq 500 \mu\text{m}$ ,
- stade 2 : myopie et/ou astigmatisme entre 5 et 8 D, kératométrie maximale  $\leq 53$  D, épaisseur cornéenne  $\geq 400 \mu\text{m}$ ,
- stade 3 : myopie et/ou astigmatisme entre 8 et 10 D, kératométrie maximale  $> 53$  D, épaisseur cornéenne entre 200 et  $400 \mu\text{m}$ ,
- stade 4 : réfraction non mesurable, kératométrie maximale  $> 55$  D, cicatrice centrale, épaisseur cornéenne  $< 200 \mu\text{m}$ .

- Récemment, une équipe des Quinze-Vingts a établi une **nouvelle classification anatomique basée sur l'OCT** [3], qui comprend cinq stades (figure 2) :

- stade 1 : amincissement des couches épithéliales et stromales d'apparence normale au niveau du cône cornéen,
- stade 2 : hyperréflexivité au niveau de la couche de Bowman et épaissement épithélial en regard au niveau du cône,
- stade 3 : invagination postérieure de structures hyper-réflexives au niveau de la couche de Bowman, avec accentuation de l'épaississement épithélial et de l'amincissement stromal,
- stade 4 : cicatrice pan-stromale au niveau du cône,
- stade 5 : l'hydrops. Stade aigu 5a : rupture de la membrane de Descemet avec œdème cornéen important, dilacération des lamelles de collagène et formation de kystes intrastromaux et intraépithéliaux. Stade cicatriciel 5b : cicatrice pan-stromale et aspect résiduel de rupture de la membrane de Descemet.



**Figure 2.** Classification OCT du kératocône basée sur les modifications des couches cornéennes au niveau du cône.

- Les **stries de Vogt** ont été observées dans différents stades OCT (stades 1, 2, et 3) dans notre série et n'ont pas été considérées comme critère pour la classification. Elles apparaissent sous forme de bandes stromales hyporéfléctives entre la membrane de Descemet et la couche de Bowman et non pas à des replis de la membrane descemetique comme suggéré antérieurement.
- L'étude de la **carte pachymétrique de l'OCT** est indispensable avant la réalisation d'un cross-linking, d'une kératoplastie ou la pose d'un anneau intra-cornéen. La pachymétrie de l'OCT est plus précise que celle des topographes actuels pour la mesure de la pachymétrie minimale (cross-linking) et au niveau des 5-6 mm (pose d'anneaux intracornéens). Dans le stade 2 OCT de notre classification, l'épaississement épithélial peut masquer un amincissement stromal si on tient compte seulement de la pachymétrie totale. Une pachymétrie minimale de 400 µm peut correspondre, par exemple, à 60 µm d'épaisseur épithéliale et 340 µm d'épaisseur stromale ce qui constitue une contre-indication à un cross-linking classique, alors qu'elle ne l'est pas si on ne tient compte que de la pachymétrie totale (topographie ou pachymétrie ultrasonore). Les résultats de l'étude de l'intégrité de la membrane de Descemet (cicatrices de ruptures) et de la localisation des opacités stromales par rapport à cette dernière sont importants à connaître avant la réalisation d'une greffe lamellaire profonde.

Enfin, le diagnostic de l'évolutivité du kératocône est indispensable dans la prise en charge thérapeutique. Peuvent être considérés comme critères évolutifs une variation sur une période d'un an des paramètres cliniques suivants : une augmentation de plus d'une diop-

trie de la kératométrie maximale ou du cylindre optique, une augmentation de plus de 0,5 D de l'équivalent sphérique et un amincissement de 10 % de la pachymétrie cornéenne. Ainsi, un kératocône évolutif pourra bénéficier d'un traitement par cross-linking en l'absence de contre indication.

## Conclusion

L'OCT permet d'améliorer le diagnostic du kératocône notamment dans les formes débutantes. Il fournit des informations importantes par rapports aux changements anatomiques de la cornée kératocônique et permet de réaliser des mesures précises des différentes couches cornéennes, améliorant ainsi la prise en charge thérapeutique et le suivi des patients.

## Références

1. Amsler M. Kératocône classique et kératocône fruste ; arguments unitaires. *Ophthalmologica*. 1946;111:96-101.
2. Li X, Yang H, Rabinowitz YS. Keratoconus: classification scheme based on videokeratography and clinical signs. *J Cataract Refract Surg*. 2009;35(9):1597-603.
3. 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.
4. Reinstein DZ, Archer TJ, Gobbe M. Corneal epithelial thickness profile in the diagnosis of keratoconus. *J Refract Surg*. 2009;25(7):604-10.
5. Li Y, Tan O, Brass R *et al*. Corneal epithelial thickness mapping by Fourier-domain optical coherence tomography in normal and keratoconic eyes. *Ophthalmology*. 2012;119(12):2425-33.
6. Temstet C, Sandali O, Bouheraoua N *et al*. Corneal epithelial thickness mapping by Fourier-domain optical coherence tomography for detection of forme fruste keratoconus. *J Cataract Refract Surg*. 2014 (sous presse).