

Le kératocône chez l'enfant

Sandy Léoni-Mesplié

Le kératocône chez l'enfant est une maladie sévère et rapidement évolutive. Les enfants de sexe masculin, présentant un terrain allergique, se frottant les yeux, atteints de kératoconjunctivites vernaes ou de trisomie 21, sont plus souvent atteints. Un dépistage et un diagnostic précoce, par la réalisation d'une topographie cornéenne, sont essentiels chez tout enfant présentant un astigmatisme d'apparition ou d'évolution récente. La surveillance doit être rapprochée afin de proposer un traitement adapté. Le cross-linking du collagène cornéen peut être proposé à un enfant présentant des signes d'évolutivité de la maladie, en l'absence de contre-indication.

Le kératocône est une maladie qui se révèle le plus souvent dans la deuxième décennie, progresse en général jusqu'à l'âge de 40 ans, pour se stabiliser par la suite. Le kératocône est rare chez le jeune enfant. Toutefois, le jeune âge est associé à des formes plus sévères et plus évolutives de la maladie, nécessitant un diagnostic précoce, un suivi rapproché et une prise en charge thérapeutique appropriée.

Le kératocône chez l'enfant : une maladie grave et évolutive

La cornée de l'enfant présente des caractéristiques architecturales différentes de celles des cornées adultes. Une cornée jeune est moins rigide et plus épaisse qu'une cornée adulte. Elle évolue ainsi avec l'âge. La kératométrie moyenne diminue de manière rapide jusqu'à l'âge de 2 ans, puis plus progressivement jusqu'à 5 ans, âge à partir duquel elle se stabilise ($K_m = 45,56 D$ entre 1 et 2 ans, $43,7 D$ entre 2 et 4 ans, et $42,69 D$ à 4-5 ans). De même, la cornée s'amincit pour atteindre son épaisseur définitive entre 5 et 9 ans.

Chez l'enfant, le kératocône est souvent diagnostiqué à un stade plus avancé de la maladie que chez l'adulte. Dans une étude rétrospective réalisée au CRNK du CHU de Bordeaux, un tiers des kératocônes diagnostiqués chez l'enfant était déjà de stade 4 au diagnostic, selon la classification de Krumeich. À l'inverse, chez l'adulte, la majorité des kératocônes au diagnostic était de stade débutant. Les signes cliniques ophtalmoscopiques de kératocônes (stries de Vogt et anneau de Fleischer) sont également

plus fréquemment présents au diagnostic chez l'enfant. Les enfants consulteraient trop tardivement, ce qui laisse supposer que soit les altérations visuelles liées au kératocône sont mieux supportées par les enfants, soit la maladie évolue très vite.

La progression de la maladie est en effet plus rapide chez l'enfant. Au CRNK du CHU de Bordeaux, sur 216 yeux étudiés, sur un suivi de deux ans, on retrouvait 39 % de kératocônes évolutifs chez l'enfant contre 29 % chez l'adulte. Le taux d'évolutivité était significativement plus élevé chez les enfants concernant l'équivalent sphérique et les kératométries maximale et minimale. Le jeune âge au diagnostic est aussi associé à un risque plus important d'apparition d'opacités cornéennes, de réalisation de greffe de cornée et de développement d'hydrops.

Epidémiologie du kératocône chez l'enfant

Les enfants atteints de kératocône sont le plus souvent de sexe masculin. Des manifestations allergiques telles que l'asthme, l'eczéma, les rhinites et les conjunctivites allergiques, sont fréquemment retrouvées. Une kératoconjunctivite vernale peut également être souvent associée.

Le frottement oculaire est un facteur aggravant ou déclenchant fréquent.

Comme chez l'adulte, toutes les ethnies peuvent être concernées et les antécédents familiaux de kératocône suspecté ou diagnostiqué sont à rechercher.

Enfin, il faudra s'assurer, surtout chez les jeunes enfants, de l'absence d'associations syndromiques telles que le syndrome de Down, un prolapsus de la valve mitrale, un syndrome de Marfan ou d'Ehlers-Danlos.

Centre national de référence du kératocône, CHU Bordeaux

Du fait de la sévérité de la maladie, un dépistage précoce est indispensable chez l'enfant

Le kératocône est une maladie rare, non accessible au dépistage de masse. Toutefois, les nouvelles technologies développées ces dernières années en parallèle à l'essor de la chirurgie réfractive, telles que la vidéotopographie, l'aberrométrie et l'Ocular Response Analyzer, nous permettent désormais de poser un diagnostic précoce de la maladie avant même l'apparition d'une symptomatologie.

Ainsi, tout enfant doit pouvoir bénéficier d'une topographie cornéenne devant un astigmatisme cornéen d'apparition ou d'évolution récente. L'ophtalmologiste sera d'autant plus vigilant s'il s'agit d'un enfant de sexe masculin, présentant des antécédents familiaux de kératocône, des pathologies systémiques décrites comme pouvant être associées au kératocône telles que la trisomie 21, un terrain allergique, une kératoconjonctivite vernale et un frottement des yeux important.

La prise en charge du kératocône chez l'enfant comporte des particularités

Quelques particularités de prise en charge, liées à l'âge, aux pathologies associées, à la sévérité et à l'évolutivité de ces formes juvéniles, sont à souligner.

Bilan général pédiatrique

Un bilan clinique pédiatrique est nécessaire en cas de doute sur une pathologie associée.

Tout facteur aggravant doit être traité ou corrigé

Un bilan allergologique sera réalisé en cas de symptomatologie allergique associée. Le traitement des conjonctivites allergiques et des kératoconjonctivites vernales est essentiel. L'arrêt du frottement des yeux est fortement conseillé.

L'adaptation en lentilles rigides est intéressante

Lorsque l'équipement en lunettes ne permet plus d'apporter une qualité visuelle optimale, l'adaptation en lentilles rigides est intéressante chez l'enfant. Le kératocône représente la deuxième principale indication d'équipement en lentilles chez l'enfant après l'aphaquie.

Les lentilles rigides présentent les avantages d'être sécuritaires, avec un faible risque inflammatoire et infectieux, et bien tolérées par les enfants, avec une possibilité de port permanent. Les lentilles sont d'autant mieux acceptées que l'adaptation a été réalisée précocement.

La méthode d'adaptation est identique à celle de l'adulte. Les résultats réfractifs sont bons du fait des faibles astigmatismes internes associés à cet âge. De plus, il s'agit d'une méthode réversible n'entravant pas la réalisation d'un cross-linking du collagène cornéen en cas d'évolutivité de la maladie.

Prise en charge chirurgicale

Du fait de la forte évolutivité du kératocône chez l'enfant, le *cross-linking du collagène cornéen* (*corneal collagen cross-linking*, CXL) est fréquemment proposé. Les critères d'évolutivité de la maladie sont identiques à ceux de l'adulte, à savoir une baisse de la meilleure acuité visuelle corrigée supérieure ou égale à 2 lignes d'acuité visuelle LogMAR en un an et/ou une augmentation de la kératométrie maximale de 1 D en six mois ou de 2 D en un an, avec une pachymétrie supérieure à 400 µm. La procédure utilisée est la même que chez l'adulte, avec désépithélialisation cornéenne, imprégnation stromale de riboflavine 0,1% (Ricola®[®], Horus Pharma, France) pendant 20 minutes, exposition aux UVA, de longueur d'onde 370 nm, avec une fluence de 3mW/cm², en six séances de 5 minutes chacune. Le CXL permet une stabilisation de la maladie à court et moyen terme, avec un taux de complication faible.

Les complications retrouvées chez l'enfant sont, à ce jour, essentiellement des abcès de cornée. Les techniques du CXL-TE (CXL transépithélial), sans désépithélialisation, ou du CXL Flash sont intéressantes chez l'enfant afin de raccourcir le temps de traitement et de minimiser les risques infectieux postopératoires. Toutefois, ces techniques sont encore en cours d'évaluation.

Les *anneaux intracornéens*, indiqués devant une intolérance aux lentilles rigides et en présence d'une cornée claire, sont rarement nécessaires chez les enfants, ceux-ci supportant généralement très bien les lentilles rigides. Cependant, la pose d'anneaux intracornéens peut faciliter l'adaptation en lentilles sur les cornées très ectasiées.

En cas d'opacités cornéennes, la *kératoplastie lamellaire antérieure profonde* est la technique de kératoplastie à privilégier, évitant une chirurgie « à ciel ouvert » avec les particularités que cela comporte chez l'enfant, et permettant ainsi des suites postopératoires moins lourdes (gestion de l'astigmatisme, hypertonie oculaire, cataracte...).

En cas d'opacités atteignant l'axe visuel avant l'âge de 8 ans, la *greffe lamellaire* sera proposée en semi-urgence afin de lutter contre le risque d'amblyopie.

La prise en charge de l'amblyopie est indispensable devant une forme très précoce et très asymétrique

Le développement de la fonction visuelle se faisant en général jusqu'à l'âge de 8-11 ans, le kératocône est rarement amblyogène. Toutefois, devant une forme très précoce et très asymétrique, le traitement de l'amblyopie est indispensable chez l'enfant de moins de 8 ans.

Une surveillance rapprochée est nécessaire

La maladie pouvant évoluer de manière explosive, une surveillance rapprochée, en consultation, tous les trois mois paraît nécessaire afin de dépister tout signe d'évolutivité et de proposer une prise en charge thérapeutique adaptée.

Conclusion

Le kératocône chez l'enfant est une maladie grave et rapidement évolutive. Il est nécessaire de le diagnostiquer précocement. Un astigmatisme d'apparition ou d'évolution récente chez un enfant doit faire suspecter un kératocône et conduire à la réalisation d'une topographie cornéenne. La vigilance doit être accrue s'il s'agit d'un enfant de sexe masculin, avec des antécédents familiaux de kératocône, présentant des pathologies associées, un terrain allergique, et se frottant beaucoup les yeux. Le suivi sera plus rapproché que chez l'adulte afin de déceler tout signe d'évolutivité et de proposer une prise en charge thérapeutique appropriée.

Références

- Asbell PA, Chiang B, Somers ME, Morgan KS. Keratometry in children. *CLAO J* 1990;16(2):99-102.
- Barr JT, Wilson BS, Gordon MO *et al.* Estimation of the incidence and factors predictive of corneal scarring in the Collaborative Longitudinal Evaluation of Keratoconus (CLEK) Study. *Cornea* 2006;25(1):16-25.
- Gordon MO, Steger-May K, Szczotka-Flynn L *et al.* Baseline factors predictive of incident penetrating keratoplasty in keratoconus. *Am J Ophthalmol* 2006;142(6):923-30.
- Hussein MA, Paysse EA, Bell NP *et al.* Corneal thickness in children. *Am J Ophthalmol* 2004;138(5):744-8.
- Léoni-Mesplé S *et al.* Scalability and severity of keratoconus in children. *Am J Ophthalmol*, sous presse.
- Léoni-Mesplé S *et al.* Aspects épidémiologiques du kératocône chez l'enfant. *J Fr Ophthalmol*, sous presse.
- Rabinowitz YS. Keratoconus. *Surv Ophthalmol* 1998;42(4):297-319.
- Reeves SW, Stinnett S, Adelman RA, Afshari NA. Risk factors for progression to penetrating keratoplasty in patients with keratoconus. *Am J Ophthalmol* 2005;140(4):607-11.
- Wagner H, Barr JT, Zadnik K. Collaborative Longitudinal Evaluation of Keratoconus (CLEK) Study: methods and findings to date. *Cont Lens Anterior Eye* 2007;30(4):223-32.