

QUESTIONS FLASH

Evoquer et dépister un kératocône débutant

D. GATINEL

Fondation A. de Rothschild, CEROC, PARIS.

Le kératocône est défini comme une dystrophie cornéenne idiopathique caractérisée par une ectasie et un amincissement progressif non inflammatoire de la cornée. Le diagnostic de formes avérées et tardives ne pose généralement pas de problèmes : il est confirmé par un examen de topographie cornéenne, qui traduit de manière éloquente la déformation du dôme cornéen. En revanche, le dépistage des formes précoces et cliniquement silencieuses (formes infracliniques) demeure plus problématique. Ce dépistage revêt une importance particulière dans certaines circonstances cliniques comme lors du bilan préopératoire en chirurgie réfractive (la présence d'une forme infraclinique de kératocône est une contre-indication à la réalisation d'un Lasik), à l'occasion de l'étude de sujets apparentés à un patient atteint de kératocône, ou lors du bilan d'un astigmatisme évolutif [1].

Problématique du dépistage du kératocône infraclinique

Le kératocône est une affection dont l'origine est inconnue, même si certains de ses facteurs de risque ont été identifiés. Il est difficile d'estimer la prévalence des formes cliniquement silencieuses de kératocône, pour une raison qui est intrinsèque au problème soulevé par leur dépistage : il existe en effet un continuum topographique entre les cornées "saines" et celles atteintes d'une forme avérée de kératocône. Quel que soit le critère étudié, il existe un chevauchement significatif entre les formes débutantes de kératocône et certaines atypies cornéennes non évolutives.

L'absence de critères cliniques ou topographiques formels pour effectuer le diagnostic de kératocône débutant implique le recueil d'un large faisceau d'arguments cliniques et paracliniques, idéalement assortis d'un suivi dans le temps. Cette situation est compliquée par une profusion de termes souvent employés de manière interchangeable pour désigner les formes précoces de kératocône : kératocône fruste, forme suspecte de kératocône, kératocône débutant... Nous préférons les regrouper sous une même dénomination en les englobant sous le terme de "kératocône infraclinique débutant".

Arguments cliniques en faveur d'une forme infraclinique débutante

Le kératocône est une affection dont le diagnostic s'effectue généralement au cours des premières décennies de l'existence. L'âge moyen de découverte du kératocône était de $27,3 \pm 9,5$ années selon Zadnik *et al.* [2]. Cela suggère l'existence d'un âge d'installation plus précoce de la maladie et une progression initiale rapide [3]. Chez les apparentés de premier degré, le risque d'être atteint de kératocône est multiplié par 15 à 67 ; certaines formes familiales de kératocône ont été clairement identifiées [4].

La présence d'un terrain atopique est plus fréquemment retrouvée chez les patients atteints de kératocône que chez les sujets exempts de cette affection [5-6]. Les frottements oculaires répétés sont également indiscutablement incriminés chez les patients atteints de kératocône (*fig. 1*), dont le sex ratio est en faveur d'une prédominance masculine de l'affection, du moins dans ses formes précoces [7]. De nombreuses affections générales, comme la trisomie 21, ont été associées avec un risque accru de kératocône.

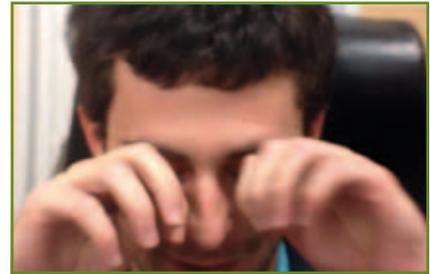


FIG. 1 : Le frottement oculaire a été rapporté comme "vigoureux" dans 45,8 % des cas dans l'étude CLEK effectuée sur 1079 patients. La pression répétée des phalanges sur les yeux représente un stress mécanique particulièrement important pour la cornée.

Signes cliniques

En vertu de son caractère infraclinique, les manifestations devant faire suspecter la possibilité d'une forme débutante de kératocône sont par définition discrètes, par exemple pour un astigmatisme évolutif en magnitude chez un enfant, un adolescent ou un adulte jeune, en particulier quand il présente une variation de son axe, passant d'une orientation directe à oblique, puis inverse. La mesure de la kératométrie pourra confirmer l'origine cornéenne de cet astigmatisme. Effectuée de manière automatisée avec les auto-réfracto-kératomètres modernes, cette technologie prive le clinicien d'un signe évocateur que révélaient les kératomètres de type Javal à partir d'un certain degré de déformation cornéenne : l'existence d'une déformation subtile du reflet des mires lors de la mesure des axes de cambrure extrême en cas de déformation asymétrique débutante. L'unilatéralité ou l'asymétrie des axes de l'astigmatisme (réduction de l'énantiomorphisme) entre les yeux droit et gauche est un élément qui doit renforcer la suspicion.

Sur le plan subjectif, la présence d'une diplopie monoculaire chez un adolescent ou un adulte jeune est également un signe devant faire évoquer la présence d'un astigmatisme cornéen irrégulier

QUESTIONS FLASH

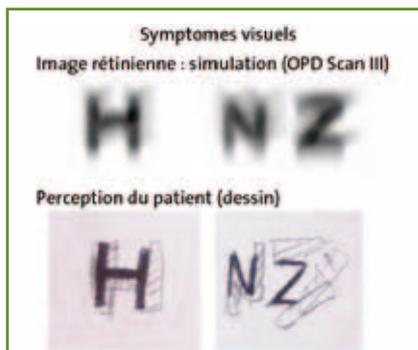


FIG. 2 : La perception d'images fantômes comme un dédoublement des lettres à fort contraste est un symptôme devant faire évoquer la présence d'un astigmatisme cornéen irrégulier. La simulation de l'image rétinienne effectuée par le logiciel du topographe aberromètre OPD SCAN (Nidek), en haut, ressemble à la perception subjective du patient, qui se plaignait d'images fantômes.

possiblement lié à un kératocône débutant (**fig. 2**).

L'examen du segment antérieur à la lampe à fente est à ce stade strictement normal; dans ces formes débutantes, il n'y a bien entendu pas d'opacités sous-épithéliales ou stromales, ni anneau de Fleisher. La présence d'un épaississement de filets nerveux intracornéens peut être parfois constatée, sans que ce signe possède une grande spécificité.

Examens complémentaires

La topographie cornéenne est un examen incontournable qui trouve dans le dépistage des formes précoces de kératocône une de ses principales indications. L'étude en topographie spéculaire (analyse informatisée du reflet du disque de Placido) fournit des informations limitées à la face antérieure de la cornée (**fig. 3**). Longtemps considérée comme l'examen de choix ("gold standard"), elle doit être complétée de l'étude de la face postérieure et de la pachymétrie cornéenne. Nous avons montré que la topographie spéculaire de type Placido n'était pas aussi sensible pour le dépistage du kératocône infraclinique quand elle était isolée que quand elle était com-

Détection automatisée (courbure axiale – Placido)

1. Le reflet spéculaire apparaît "normal" à l'inspection visuelle

2. Légère asymétrie sur la carte de courbure axiale

3. Quelques indices sont suspects

4. Le réseau neuronal classe cette cornée comme kératocône suspect KCS avec une probabilité de 26,4 %

3. Classifier Left No.1		4. Classifier Left No.1	
KRM	0.0%	SimK1	43.55@164
AST	0.0%	SimK2	42.38@154
ECS	26.4%	MinK	41.82@167
IC	0.0%	PVA	20292910-2909
PMD	0.0%	ACP	42.81 LogMAR: -4.81
FKP	0.0%	CYL	1.47
MRS	0.0%	DSI	2.80
HRS	0.0%	OSI	1.99
HES	0.0%	CVP	25.88
OTR	73.6%	SRJ	0.81
		CSI	0.62
		SDP	1.10
		SRC	0.74
		KPI	0.21
		AA	75.4%
		IAJ	0.72
		EDP	1.34
		CEI	0.51
		IAJ	0.43
		EDD	0.79

Corneal Navigator's Comment
This corneal topography has the characteristics associated with unclassified variations (OTH=73.6%). There are also features of this topography similar to keratoconus suspect (KCS=26.4%).

FIG. 3 : Forme classée comme suspecte de kératocône après analyse de la topographie de courbure antérieure par le topographe spéculaire OPD SCAN (indices de Klyce et Maeda).

binée au recueil des données d'élévation postérieure et d'épaisseur (tomographie), que fournissent les topographes de type Orbscan ou Galilei [8]. La présence d'un amincissement cornéen accentué dans une direction temporale inférieure est un argument supplémentaire en faveur du diagnostic en présence d'une atypie antérieure évocatrice (**fig. 4**).

La topographie cornéenne peut confirmer le diagnostic de kératocône débutant (astigmatisme irrégulier, cornée

aminée), ou au contraire en infirmer le diagnostic (et suggérer au contraire la présence d'un astigmatisme congénital régulier non évolutif). La liste exhaustive des anomalies topographiques possiblement rencontrées dans les formes infracliniques débutantes de kératocône dépasse le cadre de cet article. Leur étude fait par ailleurs l'objet d'une intense recherche, qui est principalement destinée à augmenter la sensibilité et la spécificité du dépistage de cette affection. Asymétrie (cambure

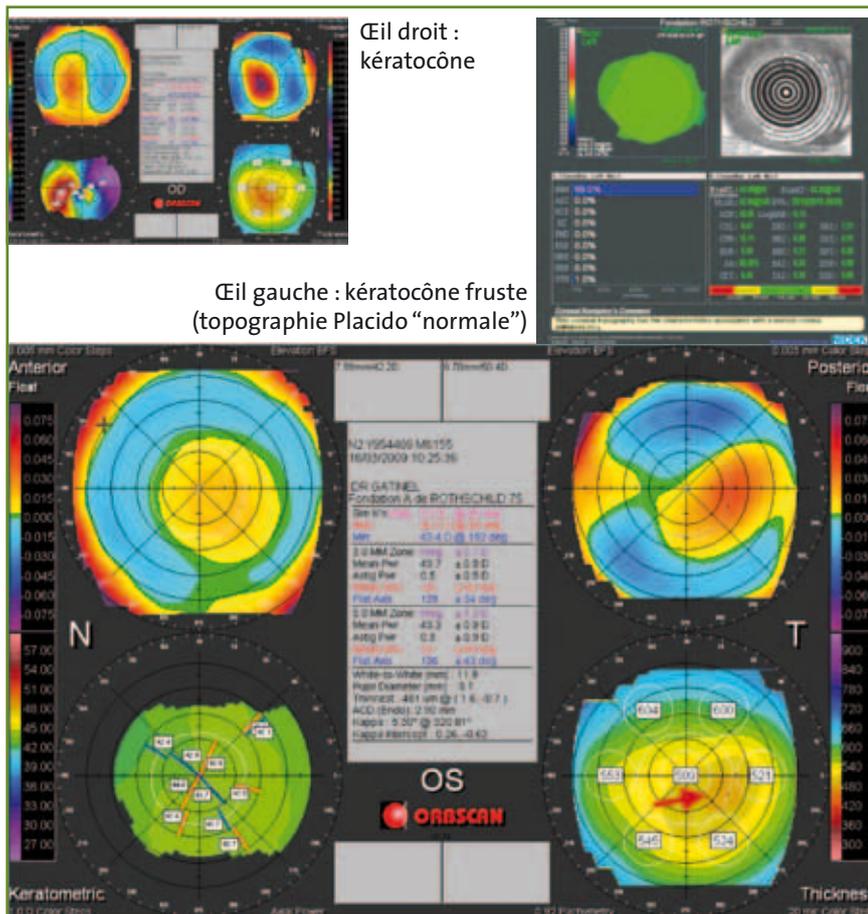


Fig. 4 : L'œil gauche d'un patient atteint d'une forme évoluée de kératocône de l'œil droit est classé comme normal par analyse automatisée Placido (en haut à droite) : il s'agit cependant d'une forme infraclinique très débutante de kératocône. L'étude attentive de la carte de pachymétrie point par point (en bas à gauche) révèle la présence d'un amincissement cornéen rapide inféro-temporal (flèche). Noter l'élévation accrue de la face postérieure, en regard de la zone d'amincissement.

accentuée dans la moitié inférieure de la cornée), amincissement paracentral et réduction de la symétrie droite/gauche (énantiomorphisme) forment une triade particulièrement utile pour le diagnostic du kératocône débutant.

La plupart des topographes sont munis de logiciels de dépistage qui permettent un débrouillage rapide : leur verdict doit cependant être apprécié avec précaution, car leur sensibilité et leur spécificité ne sont pas absolues. La confrontation des données cliniques et topographiques permettra dans les cas difficiles d'infirmier ou confirmer la suspicion topographique. La mesure conjointe des

aberrations optiques (topo-aberrométrie) permet de qualifier et quantifier les aberrations optiques provoquées par la déformation cornéenne [9]. Enfin, la constatation d'une évolution péjorative dans le temps est un élément important, et il est parfois utile de réaliser une carte différentielle entre des examens topographiques successifs, pour objectiver l'accentuation et donc l'évolutivité d'une déformation asymétrique cornéenne.

L'étude des propriétés biomécaniques de la cornée est un domaine d'exploration clinique plus récent, actuellement dévolu au seul instrument *Ocular Response Analyzer* (ORA, Reichert,

USA). Le différentiel de mesure de pression par aplanation à l'air fournit une estimation de l'hystérésis de la cornée. Nous avons montré que la spécificité de cette mesure est perfectible [10] : l'étude de la morphologie des signaux infrarouges recueillis par cet instrument avec réflexion sur la cornée pendant la déformation liée au jet d'air est toutefois une piste prometteuse en cours d'exploration.

Dans un futur proche, l'accès à l'étude morphologique précise de la couche épithéliale de la cornée par la technologie de tomographie par cohérence optique (OCT) fournira peut-être des éléments complémentaires utiles au dépistage précoce du kératocône, car certains éléments suggèrent que cette tunique pluri-stratifiée peut accomplir un remodelage à même de compenser ou masquer une déformation stromale précoce.

Conclusion

Le diagnostic précoce des formes infra-cliniques de kératocône repose principalement sur la confrontation de données cliniques et topographiques, et requiert parfois une interprétation fine de celle-ci. La constatation d'un astigmatisme évolutif chez un sujet jeune et atopique est une indication à la réalisation d'une topographie cornéenne de principe.

Bibliographie

1. GATINEL D. Conduite à tenir devant un astigmatisme évolutif. *Réalités Ophtalmologiques*, 2009 : 159.
2. ZADNIK K, BARR JT, GORDON MO *et al.* ; CLEK STUDY GROUP. Biomicroscopic signs and disease severity in keratoconus. *Cornea*, 1996 ; 15 : 139-146.
3. McMAHON TT, EDRINGTON TB, SZCZOTKA-FLYNN L *et al.* ; CLEK STUDY GROUP. Longitudinal changes in corneal curvature in keratoconus. *Cornea*, 2006 ; 25 : 296-305.
4. LEVY D, HUTCHINGS H, ROULAND JF *et al.* Video-keratographic anomalies in familial keratoconus. *Ophthalmology*, 2004 ; 111 : 867-874.
5. RAHI A, DAVIES P, RUBEN M *et al.* Keratoconus and coexisting atopic disease. *Br J Ophthalmol*, 1977 ; 61 : 761-764.

QUESTIONS FLASH

6. KHAN MD, KUNDI N, SAEED N *et al.* Incidence of keratoconus in spring catarrh. *Br J Ophthalmol*, 1988; 72: 41-43.
7. LEONI-MESPLIE S, MORTEMOSQUE B, MESPLIE N *et al.* Epidemiological aspects of keratoconus in children. *J Fr Ophthalmol*, 2012; 35: 776-785.
8. SAAD A, GATINEL D. Topographic and tomographic properties of forme fruste keratoconus corneas. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2010; 51: 5546-5555.
9. SAAD A, GATINEL D. Evaluation of total and corneal wavefront high order aberrations for the detection of forme fruste keratoconus. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2012; 53: 2978-2992.
10. SAAD A, LTEIF Y, AZAN E *et al.* Biomechanical properties of keratoconus suspect eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2010; 51: 2912-2916.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.