

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Kératocône

Novembre 2021

Centre de Référence National Kératocône
Sous l'égide et avec le partenariat de
La Filière de santé des maladies rares sensorielles SENSGENE

SENSGENE
Maladies Rares Sensorielles

FILIÈRE
DE SANTÉ
MALADIES
RARES

filières de santé

maladies rares


Centre de Référence
National du
KERATOCONE

Synthèse à destination du médecin traitant

Le Kératocône (KC) est une maladie dégénérative de la cornée d'origine multifactorielle. L'affection est relativement rare dans son expression symptomatique mais il existe un continuum de formes dites infra cliniques relativement fréquentes. Le début de la maladie se situe dans la grande enfance et l'adolescence. Il existe des formes plus tardives. L'évolution est souvent bilatérale mais asymétrique, pouvant ainsi retarder le dépistage. Il existe un substratum génétique expliquant un confinement familial dans près de 20% des cas. La transmission n'est pas Mendélienne mais relève plutôt de l'épigénétique. Il faut donc dépister les cas intra familiaux collatéraux en recherchant les facteurs de risque de progression et les symptômes évocateurs chez les apparentés au premier degré. Comme la cornée se déforme progressivement, la vision se dégrade progressivement. En effet, cette déformation correspond à une déformation asymétrique de la cornée induisant des aberrations optiques, souvent de forte amplitude et insensibles aux corrections par verre de lunettes. La cornée poursuit progressivement un amincissement localisé qui peut aboutir à une opacification de la cornée aux stades les plus tardifs. L'apparition d'une myopie, d'un astigmatisme, à fortiori accompagné d'une asymétrie entre les deux yeux et d'une baisse de la meilleure acuité visuelle corrigée doit faire suspecter le kératocône. Outre la prédisposition génétique, certains facteurs environnementaux sont incriminés pour expliquer le déclenchement et l'aggravation de la maladie. Le facteur le plus remarquable est la répétition de microtraumatismes au niveau de la cornée, soit par des frottements agressifs, soit par des phases de compression oculaire nocturne. La micro-inflammation de la surface oculaire liée à l'allergie oculaire, l'atopie, la sécheresse oculaire, la blépharite chronique sont des facteurs de risque en lien à la fois avec les frottements oculaires et avec la déformabilité des lamelles de collagène soumises à la micro-inflammation.

La prise en charge thérapeutique repose sur trois points principaux :

- La prévention liée au dépistage et à l'éducation thérapeutique, en particulier comportementale.
- La stabilisation de la maladie qui repose sur l'éviction des facteurs aggravants et la photo réticulation du collagène cornéen (collagen corneal cross linking ou CXL).
- L'amélioration de la qualité de vision par régularisation de la déformation cornéenne : en première intention avec l'adaptation de lentilles de contact rigides qui lissent les irrégularités de la surface cornéenne, en deuxième intention par l'approche chirurgicale.

Le recours à la chirurgie est parfois prescrit pour régulariser la cornée et ainsi réhabiliter la vision. La règle est de considérer, en fonction du stade de sévérité, l'alternative la moins invasive en premier, pouvant associer l'implantation de segments d'anneaux intra cornéens, la photoablation au laser excimer et le CXL. In fine, une allogreffe de la cornée peut être proposée.

Le rôle du médecin traitant est de référer à un ophtalmologiste les patients suspectés de baisse de vision liée à un potentiel KC. Ce dernier réalisera un premier bilan pour orienter vers une cause cornéenne et, le plus souvent, réfèrera à un centre expert en pathologies cornéennes. L'aggravation de la déformation d'une cornée peut s'observer rapidement pour les sujets les plus jeunes ou à frottements des plus agressifs. Il faut d'emblée alerter les patients sur le caractère familial et réaliser une éviction des frottements oculaires et/ou des situations à risque de compression oculaire nocturne. La déformation cornéenne n'est pas réversible mais est stabilisable à l'arrêt des facteurs aggravants et avec le CXL. Ce dernier est rarement prescrit au-delà de l'âge de 25 ans. Une prise en charge psychologique peut être nécessaire pour aider les patients présentant un retentissement important sur la qualité de vie.

Une nouvelle association de patients créée en Décembre 2021 (l'ancienne association étant inactive depuis 2013), le réseau des centres de références (Bordeaux et Toulouse) ainsi que les centres de compétences répartis sur le territoire (entre autre à Lyon, Clermont-Ferrand, Rouen, Paris, Brest), sont disponibles pour répondre à toutes les demandes (cf annexe 2). Deux nouveaux centres de compétences seront proposés à la prochaine labélisation : Montpellier et Amiens.

Contacts utiles

Centres de référence du kératocône (CRNK)

<https://www.sensgene.com/les-centres-de-reference/crnk-centre-de-reference-national-du-keratocone>

Centre de référence du kératocône (CRNK) (*centre coordonnateur*)

CHU de Toulouse - Pr Pierre FOURNIE

Hôpital Purpan
Place du Dr Baylac, Tsa 40031
31059 Toulouse
Tel : 05 61 77 20 57
keratocone@chu-toulouse.fr

Centre de référence du kératocône (CRNK) (*centre constitutif*)

CHU de Bordeaux - Pr David TOUBOUL

Hôpital Pellegrin
Place Amélie Raba Léon
33000 Bordeaux
Tel : 05 56 79 55 30
keratocone@chu-bordeaux.fr

Centres de compétence du kératocône

CHU de Brest - Pr Béatrice Cochener

Hôpital Morvan
5 Avenue Foch - 29609 Brest
Tel : 02 98 22 38 66

HOPITAUX UNIVERSITAIRES DE STRASBOURG - Pr Tristan Bourcier

1, place de l'Hôpital
BP 426 - 67091 Strasbourg Cedex
Tél. 03 69 55 02 70

AP-HP - Pr Jean-Louis Bourges

CHU PARIS CENTRE SITE HOTEL DIEU APHP
3 avenue Victoria - 75004 PARIS
Tél. 01 42 34 85 89

HOSPICES CIVILS DE LYON - Pr Carole Burillon

Hôpital Edouard Herriot
5 Place d'Arsonval - 69437 Lyon
Tel : 04 78 86 14 00

CHU CLERMONT-FERRAND - Pr Frédéric Chiambaretta

Hôpital Gabriel Montpied
58 rue Montalembert - 63003 Clermont-Ferrand
Tel : 04 73 75 14 7

CHU BESANCON - Pr Bernard Delbosc
2 place Saint-Jacques - 25030 BESANCON CEDEX
Tél. 03 81 66 94 75

FONDATION OPHTALMOLOGIQUE ROTHSCHILD - Pr Eric Gabison
Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild
25 rue Manin - 75019 PARIS
Tél. 01 48 03 65 68

AP-HM – Pr Louis Hoffart
80, rue Brochier - 13354 MARSEILLE CEDEX 5
Tél. 04 91 38 54 68

CHNO DES QUINZE-VINGT PARIS - Pr Vincent Borderie
Centre Hospitalier National d'Ophtalmologie des Quinze-Vingts
28, rue de Charenton - 75571 Paris
Tél. : 01 40 02 15 11

CHU ROUEN - Pr Marc Muraine
Hôpital Charles Nicolle
1, rue de Germont - 76100 Rouen
Tel : 02 32 88 89 90

CHU NANTES - Dr Isabelle Orignac
5, allée de l'Île Gloriette - BP 1005 - 44093 NANTES CEDEX 1
Tél. 02 40 08 34 01

CHU DE LIMOGES - Pr Pierre Yves Robert
2, avenue Martin Luther King - 87042 LIMOGES CEDEX
Tél. 05 55 05 62 34

CLINIQUE JULES VERNE - Dr Xavier Zanlonghi
2 Route de Paris - 44300 Nantes
Tél. 02 51 83 07 17

PROCHAINEMENT

CHU de MONTPELLIER - Pr Vincent Daien
Hôpital Gui de Chauliac

CHU d'AMIENS – Pr Alexandre Denoyer
CHU Robert Debré

ASSOCIATION DE PATIENTS

Il n'existe plus à ce jour d'association en activité, dédiée au Kératocône. Mais une nouvelle association est en cours de création (effective pour fin 2021).