



HAL
open science

Étude à 2 ans des kératoplasties lamellaires antérieures profondes de type “ top-hat ” chez des patients présentant un kératocône évolué

William Side

► **To cite this version:**

William Side. Étude à 2 ans des kératoplasties lamellaires antérieures profondes de type “ top-hat ” chez des patients présentant un kératocône évolué. Médecine humaine et pathologie. 2017. dumas-01611631

HAL Id: dumas-01611631

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01611631>

Submitted on 6 Oct 2017

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE
ROUEN
ANNEE 2017

THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

PAR

SIDE William
Né le 24/06/1987 à GONESSE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE
08/09/2017

Etude à 2 ans des kératoplasties lamellaires antérieures
profondes de type « top-hat » chez des patients
présentant un kératocône évolué

Directeur de thèse : Pr MURAINÉ Marc

Membres du Jury :

Pr MURAINÉ Marc

Pr FREGÉRE Pierre

Pr MARIE Jean-Paul

Dr KASMI Yamil

ANNEE UNIVERSITAIRE 2016 - 2017
U.F.R. DE MEDECINE ET DE-PHARMACIE DE ROUEN

DOYEN : **Professeur Pierre FREGER**

ASSESEURS : **Professeur Michel GUERBET**
Professeur Benoit VEBER
Professeur Pascal JOLY
Professeur Stéphane MARRET

I - MEDECINE

PROFESSEURS DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mr Frédéric ANSELME	HCN	Cardiologie
Mme Isabelle AUQUIT AUCKBUR	HCN	Chirurgie plastique
Mr Fabrice BAUER	HCN	Cardiologie
Mme Soumeya BEKRI	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Ygal BENHAMOU	HCN	Médecine interne
Mr Jacques BENICHOU	HCN	Bio statistiques et informatique médicale
Mme Bouchra LAMIA	Havre	Pneumologie
Mr Olivier BOYER	UFR	Immunologie
Mr François CARON	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Philippe CHASSAGNE (<i>détachement</i>)	HCN	Médecine interne (gériatrie) – Détachement
Mr Vincent COMPERE	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mr Jean-Nicolas CORNU	HCN	Urologie
Mr Antoine CUVELIER	HB	Pneumologie
Mr Pierre CZERNICHOW (<i>surnombre</i>)	HCH	Epidémiologie, économie de la santé

Mr Jean-Nicolas DACHER	HCN	Radiologie et imagerie médicale
Mr Stéfan DARMONI	HCN	Informatique médicale et techniques de communication
Mr Pierre DECHELOTTE	HCN	Nutrition
Mr Stéphane DERREY	HCN	Neurochirurgie
Mr Frédéric DI FIORE	CB	Cancérologie
Mr Fabien DOGUET	HCN	Chirurgie Cardio Vasculaire
Mr Jean DOUCET	SJ	Thérapeutique - Médecine interne et gériatrie
Mr Bernard DUBRAY	CB	Radiothérapie
Mr Philippe DUCROTTE	HCN	Hépto-gastro-entérologie
Mr Frank DUJARDIN	HCN	Chirurgie orthopédique - Traumatologique
Mr Fabrice DUPARC	HCN	Anatomie - Chirurgie orthopédique et traumatologique
Mr Eric DURAND	HCN	Cardiologie
Mr Bertrand DUREUIL	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mme Hélène ELTCHANINOFF	HCN	Cardiologie
Mr Thierry FREBOURG	UFR	Génétique
Mr Pierre FREGER	HCN	Anatomie - Neurochirurgie
Mr Jean François GEHANNO	HCN	Médecine et santé au travail
Mr Emmanuel GERARDIN	HCN	Imagerie médicale
Mme Priscille GERARDIN	HCN	Pédopsychiatrie
Mr Michel GODIN (<i>sumombre</i>)	HB	Néphrologie
M. Guillaume GOURCEROL	HCN	Physiologie
Mr Dominique GUERROT	HCN	Néphrologie
Mr Olivier GUILLIN	HCN	Psychiatrie Adultes
Mr Didier HANNEQUIN	HCN	Neurologie
Mr Fabrice JARDIN	CB	Hématologie
Mr Luc-Marie JOLY	HCN	Médecine d'urgence
Mr Pascal JOLY	HCN	Dermato - Vénérologie
Mme Annie LAQUERRIERE	HCN	Anatomie et cytologie pathologiques
Mr Vincent LAUDENBACH	HCN	Anesthésie et réanimation chirurgicale
Mr Joël LECHEVALLIER	HCN	Chirurgie infantile
Mr Hervé LEFEBVRE	HB	Endocrinologie et maladies métaboliques

Mr Thierry LEQUERRE	HB	Rhumatologie
Mme Anne-Marie LEROI	HCN	Physiologie
Mr Hervé LEVESQUE	HB	Médecine interne
Mme Agnès LIARD-ZMUDA	HCN	Chirurgie Infantile
Mr Pierre Yves LITZLER	HCN	Chirurgie cardiaque
Mr Bertrand MACE	HCN	Histologie, embryologie, cytogénétique
M. David MALTETE	HCN	Neurologie
Mr Christophe MARGUET	HCN	Pédiatrie
Mme Isabelle MARIE	HB	Médecine interne
Mr Jean-Paul MARIE	HCN	Oto-rhino-laryngologie
Mr Loïc MARPEAU	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Stéphane MARRET	HCN	Pédiatrie
Mme Véronique MERLE	HCN	Epidémiologie
Mr Pierre MICHEL	HCN	Hépatogastro-entérologie
M. Benoit MISSET	HCN	Réanimation Médicale
Mr Jean-François MUIR (<i>surnombre</i>)	HB	Pneumologie
Mr Marc MURAINÉ	HCN	Ophthalmologie
Mr Philippe MUSETTE	HCN	Dermatologie - Vénérologie
Mr Christophe PEILLON	HCN	Chirurgie générale
Mr Christian PFISTER	HCN	Urologie
Mr Jean-Christophe PLANTIER	HCN	Bactériologie - Virologie
Mr Didier PLISSONNIER	HCN	Chirurgie vasculaire
Mr Gaëtan PREVOST	HCN	Endocrinologie
Mr Bernard PROUST	HCN	Médecine légale
Mr Jean-Christophe RICHARD (<i>détachement</i>)	HCN	Réanimation médicale - Médecine d'urgence
Mr Vincent RICHARD	UFR	Pharmacologie
Mme Nathalie RIVES	HCN	Biologie du développement et de la reproduction
Mr Horace ROMAN	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Jean-Christophe SABOURIN	HCN	Anatomie - Pathologie
Mr Guillaume SAVOYE	HCN	Hépatogastrologie
Mme Céline SAVOYE-COLLET	HCN	Imagerie médicale
Mme Pascale SCHNEIDER	HCN	Pédiatrie

Mr Michel SCOTTE	HCN	Chirurgie digestive
Mme Fabienne TAMION	HCN	Thérapeutique
Mr Luc THIBERVILLE	HCN	Pneumologie
Mr Christian THUILLEZ (<i>surnombre</i>)	HB	Pharmacologie
Mr Hervé TILLY	CB	Hématologie et transfusion
M. Gilles TOURNEL	HCN	Médecine Légale
Mr Olivier TROST	HCN	Chirurgie Maxillo-Faciale
Mr Jean-Jacques TUECH	HCN	Chirurgie digestive
Mr Jean-Pierre VANNIER (<i>surnombre</i>)	HCN	Pédiatrie génétique
Mr Benoît VEBER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation chirurgicale
Mr Pierre VERA	CB	Biophysique et traitement de l'image
Mr Eric VERIN	HB	Service Santé Réadaptation
Mr Eric VERSPYCK	HCN	Gynécologie obstétrique
Mr Olivier VITTECOQ	HB	Rhumatologie
Mr Jacques WEBER	HCN	Physiologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mme Noëlle BARBIER-FREBOURG	HCN	Bactériologie – Virologie
Mme Carole BRASSE LAGNEL	HCN	Biochimie
Mme Valérie BRIDOUX HUYBRECHTS	HCN	Chirurgie Vasculaire
Mr Gérard BUCHONNET	HCN	Hématologie
Mme Mireille CASTANET	HCN	Pédiatrie
Mme Nathalie CHASTAN	HCN	Neurophysiologie
Mme Sophie CLAEYSSENS	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Moïse COEFFIER	HCN	Nutrition
Mr Manuel ETIENNE	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Serge JACQUOT	UFR	Immunologie
Mr Joël LADNER	HCN	Epidémiologie, économie de la santé
Mr Jean-Baptiste LATOUCHE	UFR	Biologie cellulaire
Mr Thomas MOUREZ	HCN	Virologie

Mme Muriel QUILLARD	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mme Laëtitia ROLLIN	HCN	Médecine du Travail
Mr Mathieu SALAUN	HCN	Pneumologie
Mme Pascale SAUGIER-VEBER	HCN	Génétique
Mme Anne-Claire TOBENAS-DUJARDIN	HCN	Anatomie
Mr David WALLON	HCN	Neurologie

PROFESSEUR AGREGE OU CERTIFIE

Mme Dominique LANIEZ	UFR	Anglais – retraite 01/10/2016
Mr Thierry WABLE	UFR	Communication

II - PHARMACIE

PROFESSEURS

Mr Thierry BESSON	Chimie Thérapeutique
Mr Jean-Jacques BONNET	Pharmacologie
Mr Roland CAPRON (PU-PH)	Biophysique

Mr Jean COSTENTIN (Professeur émérite)	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Loïc FAVENNEC (PU-PH)	Parasitologie
Mr Jean Pierre GOULLE (Professeur émérite)	Toxicologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mme Isabelle LEROUX - NICOLLET	Physiologie
Mme Christelle MONTEIL	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON (PU-PH)	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
Mr Rémi VARIN (PU-PH)	Pharmacie clinique
Mr Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

MAITRES DE CONFERENCES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et Minérale
Mr Jérémy BELLIEN (MCU-PH)	Pharmacologie
Mr Frédéric BOUNOURE	Pharmacie Galénique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie
Mme Camille CHARBONNIER (LE CLEZIO)	Statistiques
Mme Elizabeth CHOSSON	Botanique
Mme Marie Catherine CONCE-CHEMTOB santé	Législation pharmaceutique et économie de la
Mme Cécile CORBIERE	Biochimie
Mr Eric DITTMAR	Biophysique
Mme Nathalie DOURMAP	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUC	Pharmacologie
Mme Dominique DUTERTE- BOUCHER	Pharmacologie
Mr Abdelhakim ELOMRI	Pharmacognosie
Mr François ESTOUR	Chimie Organique
Mr Gilles GARGALA (MCU-PH)	Parasitologie
Mme Nejla EL GHARBI-HAMZA	Chimie analytique

Mme Marie-Laure GROULT	Botanique
Mr Hervé HUE	Biophysique et mathématiques
Mme Laetitia LE GOFF	Parasitologie – Immunologie
Mme Hong LU	Biologie
Mme Marine MALLETER	Toxicologie
Mme Sabine MENAGER	Chimie organique
Mme Tiphaine ROGEZ-FLORENT	Chimie analytique
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Malika SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Christine THARASSE	Chimie thérapeutique
Mr Frédéric ZIEGLER	Biochimie

PROFESSEURS ASSOCIES

Mme Cécile GUERARD-DETUNCQ	Pharmacie officinale
Mr Jean-François HOUIVET	Pharmacie officinale

PROFESSEUR CERTIFIE

Mme Mathilde GUERIN	Anglais
----------------------------	---------

ASSISTANT HOSPITALO-UNIVERSITAIRE

Mme Sandrine DAHOT	Bactériologie
---------------------------	---------------

ATTACHES TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE

Mr Souleymane ABDOUL-AZIZE	Biochimie
Mme Hanane GASMI	Galénique
Mme Caroline LAUGEL	Chimie organique
Mr Romy RAZAKANDRAINIBE	Parasitologie

LISTE DES RESPONSABLES DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et minérale
Mr Thierry BESSON	Chimie thérapeutique
Mr Roland CAPRON	Biophysique
Mme Marie-Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation et économie de la santé
Mme Elisabeth CHOSSON	Botanique
Mr Jean-Jacques BONNET	Pharmacodynamie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Loïc FAVENNEC	Parasitologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mr François ESTOUR	Chimie organique
Mme Isabelle LEROUX-NICOLLET	Physiologie
Mme Martine PESTEL-CARON	Microbiologie
Mme Elisabeth SEGUIN	Pharmacognosie
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mr Rémi VARIN	Pharmacie clinique
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

III – MEDECINE GENERALE

PROFESSEUR

Mr Jean-Loup **HERMIL**

UFR Médecine générale

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS

Mr Emmanuel **LEFEBVRE**

UFR Médecine Générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD**

UFR Médecine générale

Mr Philippe **NGUYEN THANH**

UFR Médecine générale

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

Mr Pascal **BOULET**

UFR Médecine générale

Mr Emmanuel **HAZARD**

UFR Médecine Générale

Mme Lucile **PELLERIN**

UFR Médecine générale

Mme Yveline **SEVRIN**

UFR Médecine générale

Mme Marie Thérèse **THUEUX**

UFR Médecine générale

ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

PROFESSEURS

Mr Serguei FETISSOV (med)	Physiologie (ADEN)
Mr Paul MULDER (phar)	Sciences du Médicament
Mme Su RUAN (med)	Génie Informatique

MAITRES DE CONFERENCES

Mr Sahil ADRIOUCH (med) 905)	Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905)
Mme Gaëlle BOUGEARD-DENOYELLE (med)	Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079)
Mme Carine CLEREN (med)	Neurosciences (Néovasc)
M. Sylvain FRAINEAU (phar)	Physiologie (Inserm U 1096)
Mme Pascaline GAILDRAT (med)	Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)
Mr Nicolas GUEROUT (med)	Chirurgie Expérimentale
Mme Rachel LETELLIER (med)	Physiologie
Mme Christine RONDANINO (med)	Physiologie de la reproduction
Mr Antoine OUVRARD-PASCAUD (med)	Physiologie (Unité Inserm 1076)
Mr Frédéric PASQUET	Sciences du langage, orthophonie
Mme Isabelle TOURNIER (med)	Biochimie (UMR 1079)

CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS : Mme Véronique **DELAFONTAINE**

HCN - Hôpital Charles Nicolle

HB - Hôpital de BOIS GUILLAUME

CB - Centre Henri Becquerel

CHS - Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray

CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation

SJ - Saint Julien Rouen

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans la dissertation qui lui seront présentées doivent être considérées comme propre à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

SERMENT d'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.

LISTE ABBREVIATION

HTIO : hyper tension intra oculaire

KLP : kératoplastie lamellaire antérieure profonde

Kmax : kératométrie maximale

KT : kératoplastie transfixiante

LAF : lampe à fente

MAVC : meilleure acuité visuelle corrigée

OCT : Optical Coherence Tomography (tomographe en cohérence optique)

Table des matières

Table des matières	15
I) Introduction	16
I)a. Généralités	16
I)b. Rappel Historique	16
I)c. Anatomie et histologie normales de la cornée	17
I)d. Le kératocône	21
I)d.1. Physiopathologie et histopathologie du kératocône	21
I)d.2. Epidémiologie.....	24
I)d.3. Etiologie et facteurs de risque	25
I)d.4. Facteurs de risque de mauvais pronostic d'évolution.....	26
I)d.5. Diagnostic du kératocône	26
I)d.6. Diagnostics différentiels	41
I)e. Prise en charge thérapeutique du kératocône.....	47
I)f. Les greffes de cornée.....	48
II) Objectif.....	56
III) Matériels et méthodes	56
IV) Résultats.....	58
IV)a. Acuité visuelle	58
IV)b. Equivalent sphérique.....	59
IV)c. Astigmatisme	60
IV)d. Complications survenues au cours du suivi.....	61
V) Discussion	62
V)a. Acuité visuelle.....	62
V)b. Equivalent sphérique.....	62
V)c. Astigmatisme.....	63
V)d. Complications survenues au cours du suivi	63
V)e. Biais de l'étude.....	64
VI) Conclusion	65
VII) Bibliographie	66

I) Introduction

I)a. Généralités

Le kératocône est une maladie ophtalmologique non inflammatoire caractérisée par un amincissement et une déformation cornéenne induisant un astigmatisme lentement progressif. Il s'agit d'une pathologie, en général, bilatérale et asymétrique, débutant à l'adolescence et évoluant progressivement pour se stabiliser vers la 3^{ème}, 4^{ème} décade.

Le kératocône est une maladie touchant des adultes jeunes et ayant un retentissement socio-économique important. Une étude avait ainsi évalué le surcoût comparé à une myopie standard de près de 25000 dollars¹. Différents traitements pour améliorer l'acuité visuelle existent, en fonction du stade et de l'évolutivité de la maladie.

Cependant, les traitements pour tenter de limiter l'évolution de la maladie sont limités et le cross-linking cornéen est le seul traitement utilisé dans cette indication^{2 3 4}, son efficacité étant parfois encore remise en question. Une greffe de cornée pourra être proposée en cas d'échec des autres traitements, et il s'agira alors préférentiellement d'une greffe partielle, appelée kératoplastie lamellaire antérieure profonde.

Il s'agit d'une technique préservant l'endothélium augmentant ainsi la durée de vie du greffon, et limitant le rejet. Cependant, nous constatons au long terme un glissement du greffon amenant à une baisse d'acuité visuelle, notamment sur l'astigmatisme induit⁵. Le principe de la greffe en top-hat est déjà connu pour les Kératoplasties Transfixiantes (acronyme KT) mais n'a pas été étudié pour les Kératoplasties Lamellaires antérieures Profondes (acronyme KLP en français ou DALK en anglais).

Nous évaluerons ici les bénéfices de cette nouvelle variante en vue de limiter le glissement des greffons à long-terme appelé kératocône secondaire.

I)b. Rappel Historique

Kératocône provient du grec Kerato : cornée et konos : cône. La première description du kératocône retrouvée fût celle de l'ophtalmologiste allemand Burchard David Mauchard, qui le décrivit sous le terme « *staphyloma diaphanum* » (staphylome transparent)⁶. Cette

description fut complétée par la suite par le britannique John Nottingham en 1884 qui en décrit différents stades et les difficultés de correction optique dans un traité (Figure 1)

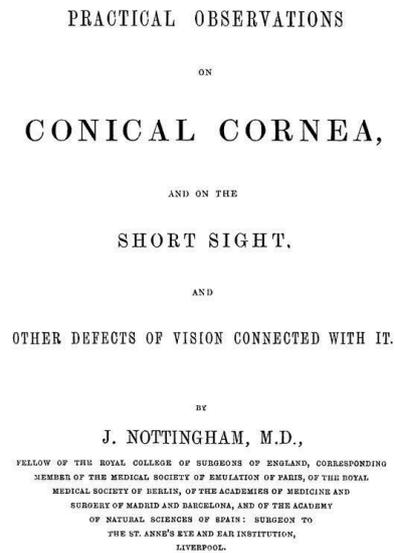


Figure 1 : traité conical cornea

En 1859, le chirurgien britannique William Bowman utilise un ophtalmoscope (inventé par le physicien allemand Hermann von Helmholtz) pour diagnostiquer le kératocône, et décrit comment incliner le miroir de l'instrument de manière à mieux distinguer la forme conique de la cornée. Le terme de kératocône se développa vers les années 1860, notamment par Johan Horner dans sa thèse « sur le traitement du kératocône ». En 1888, le traitement du kératocône s'oriente vers l'utilisation de verres de contact, mis au point par le physicien français Eugène Kalt. La première analyse de la forme cornéenne par projection d'une mire est due à Cuignet vers 1820. Le disque de Placido, développé vers 1880, est à l'origine de la vidéokératoscopie moderne au début des années 1960. Elle a permis une amélioration notable des connaissances, du dépistage et des thérapeutiques sur le kératocône.

I)c. Anatomie et histologie normales de la cornée

La cornée est une structure transparente, avasculaire, formée de différents types cellulaires (Figure 2). Elle constitue la partie antérieure du globe oculaire. Ses rapports anatomiques comprennent en avant les paupières, en périphérie le limbe, et en arrière l'humeur aqueuse.

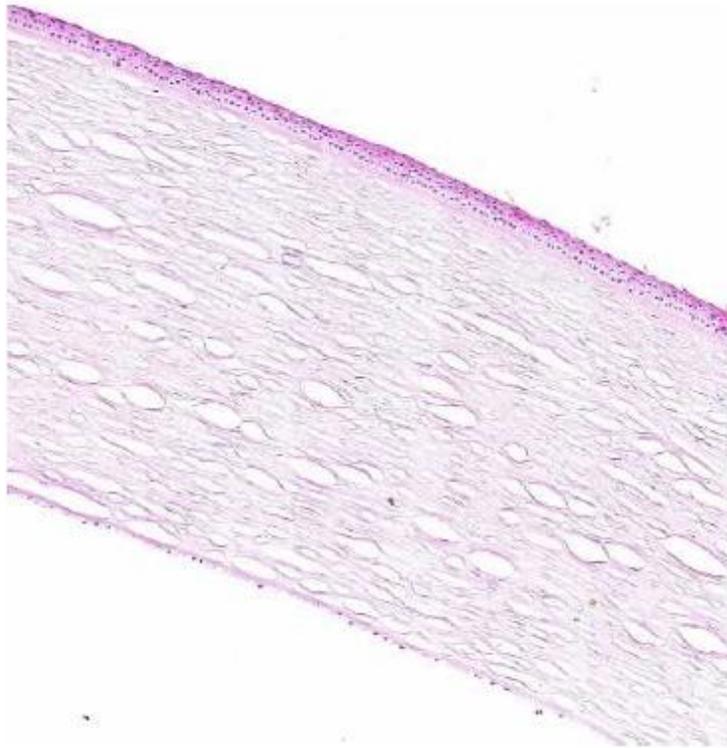


Figure 2 : Histologie de la cornée (hématoxyline-éosine), source rapport SFO 2015 Surface oculaire⁷

Elle est classiquement divisée en 5 parties, de l'extérieur vers l'intérieur :

- l'épithélium (Figure 3), de type stratifié non kératinisé, composé de différentes couches cellulaires superficielle, intermédiaire et basale reposant sur une membrane basale. Son épaisseur est de 30µm à 50µm, soit 10 % de l'épaisseur cornéenne totale

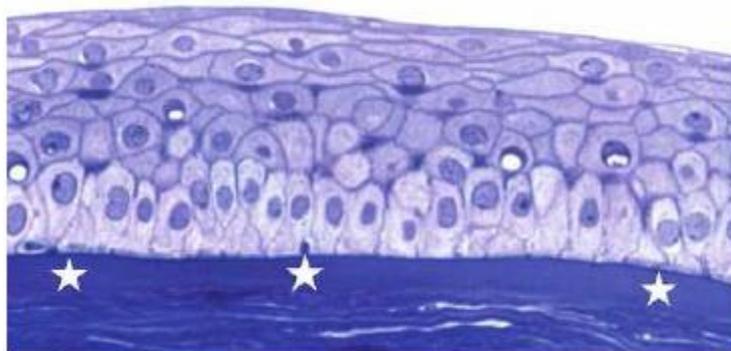


Figure 3 : histologie de l'épithélium cornéen reposant sur la membrane de Bowman* coloré par bleu de toluidine, source rapport SFO 2015 Surface oculaire

- la membrane de Bowman (Figure 3), composée de fibres de collagène et mesurant 8 à 10 μm . Elle est située entre la membrane basale et le stroma. Elle est générée par les cellules épithéliales au cours de la vie embryonnaire et n'est plus renouvelée par la suite. Une altération de cette dernière peut ainsi induire des opacités cornéennes.
- le stroma (Figure 4) mesure 500 μm d'épaisseur et constitue environ 90 % de l'épaisseur cornéenne. Il est composé de lamelles de collagène entre lesquelles s'intercalent des kératocytes et de la substance fondamentale. Ces lamelles sont orientées parallèlement à la surface cornéenne et s'organisent à 90° les unes des autres. On retrouve également des cellules de Schwann, des lymphocytes B et T, des cellules mononucléées et des cellules de Langerhans. Il s'agit d'une structure avasculaire

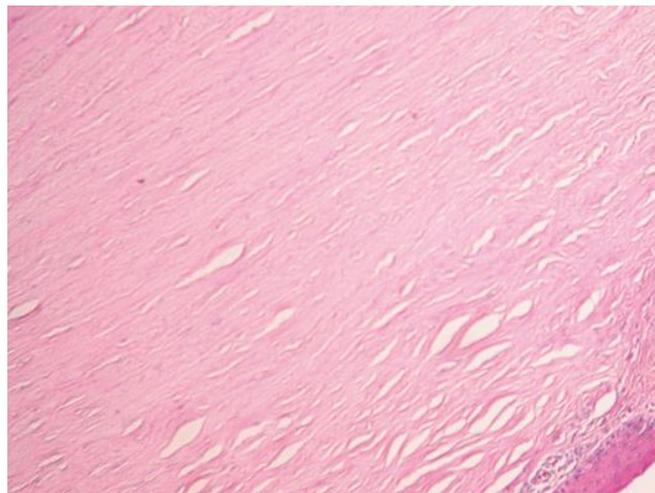


Figure 4 : Photographie en microscopie optique coloration hématoxiline, éosine, safran : stroma cornéen., source EMC⁸

- la membrane de Descemet, membrane très résistante, amorphe et élastique. Elle sépare le stroma de l'endothélium cornéen .Elle est perméable à l'eau. Elle mesure environ 10 μm ,
- l'endothélium, monocouche de cellules uniformes hexagonales plates, régulières. Cette régularité en « nid-d'abeilles » est caractéristique. Les cellules mesurent environ 5 μm à 6 μm de hauteur et 15 μm à 20 μm de largeur.

La cornée est asphérique, ses dimensions sont une longueur horizontale de 11 à 12 mm et une hauteur de 9 à 10 mm. Les courbures cornéennes antérieure et postérieure diffèrent. En effet le rayon de courbure face antérieure est de 7,8 mm horizontalement et 7,7 mm verticalement alors qu'au niveau postérieur, il est de 6,6 mm verticalement et 6,2 mm horizontalement. De même, la cornée est prolate, et son rayon de courbure diffère entre le centre et la périphérie (le rayon de courbure est la valeur absolue du rayon de cercle tangent à la courbe au point recherché (Figure 5)).

La cornée est en effet plus bombée au centre où son rayon de courbure est de 7,8mm. Son épaisseur varie aussi, de 550 μm au centre à 700 μm en périphérie.

La kératométrie est une représentation en dioptrie des rayons de courbure de la cornée. La cornée est asphérique. La kératométrie peut être définie en chaque point cornéen mais elle est habituellement mesurée suivant 2 méridiens principaux pour définir l'astigmatisme cornéen.

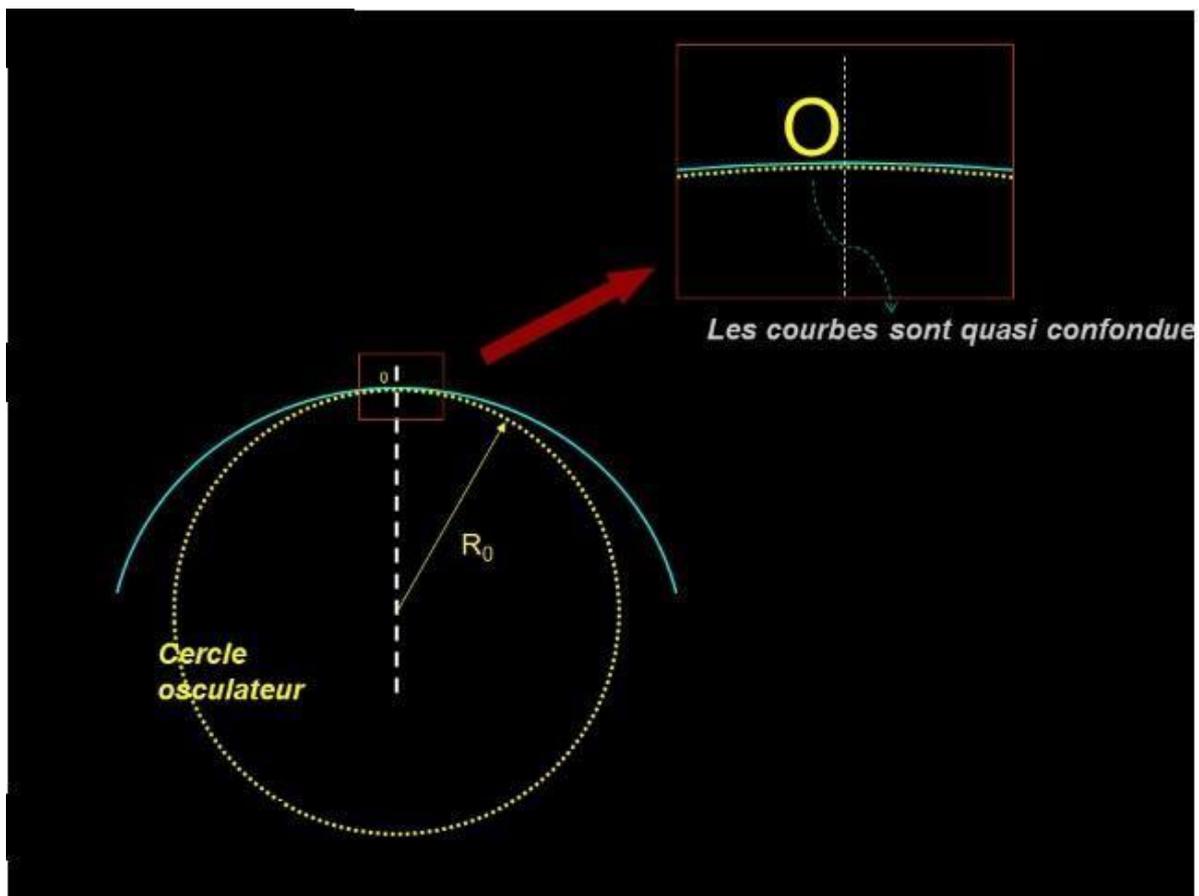


Figure 5 : représentation schématique rayon de courbure, source www.gatinel.com

Dans le kératocône, nous utilisons aussi les valeurs de kératométrie maximale en un point de la cornée, représentative du stade de la maladie.

La puissance réfractive d'un dioptré se mesure selon la formule suivante : $D = (n_2 - n_1/R)$ avec n_1 et n_2 l'indice de réfraction des milieux (figure 6) et R le rayon de courbure en mètre).

Ainsi pour la cornée nous retrouvons :

Face antérieure $D_1 = (n_{co} - 1)/R_1 = (1.376 - 1)/0.0078 = 48.21$ D avec R_1 le rayon de courbure antérieur.

Face postérieure $D_2 = (n_{haq} - n_{co})/R_2 = (1.336 - 1.376)/0.0065 = -6.15$ D avec R_2 le rayon de courbure postérieur.

En assimilant cela à un dioptré fin, cela aboutit à une puissance réfractive moyenne de 48,21 -6,15 soit 42,06 dioptries (D) pour la cornée

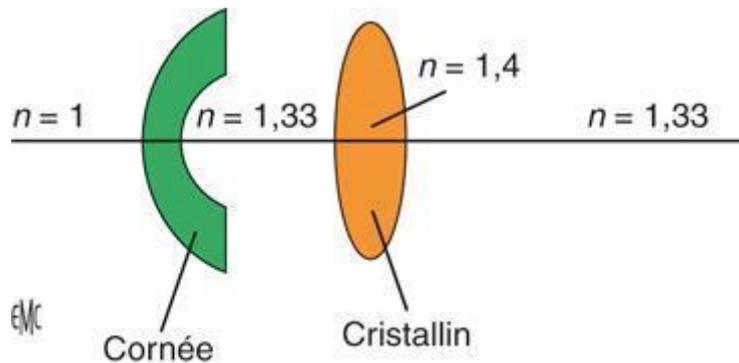


Figure 6 : indice de réfraction milieu oculaire, source EMC

I)d. Le kératocône

I)d.1. Physiopathologie et histopathologie du kératocône

Décrite comme une maladie non inflammatoire, de récentes études temporent cette affirmation. Ainsi, une surexpression de l'IL6 et du $TNF\alpha$ ont été notées dans les larmes aux stades précoces⁹ et pourraient participer à un catabolisme stromal.

Bien que toutes les couches puissent être touchées, les structures initialement atteintes sont la membrane de Bowman et le stroma¹⁰.

Les interruptions de la membrane de Bowman entraînent des zones de ruptures. Ces dernières peuvent être comblées par du tissu conjonctival fibreux cicatriciel¹¹. Des dépôts ferreux sont aussi observés aboutissant cliniquement à l'anneau de Fleischer¹².

Au niveau du stroma, une désorganisation (orientation, épaisseur et ondulation) des fibres de collagène et une diminution du nombre de kératocytes dans le stroma antérieur ont été notés¹³ mais aussi dans le stroma postérieur, aussi bien au centre qu'en périphérie¹⁴ (Figure 7).

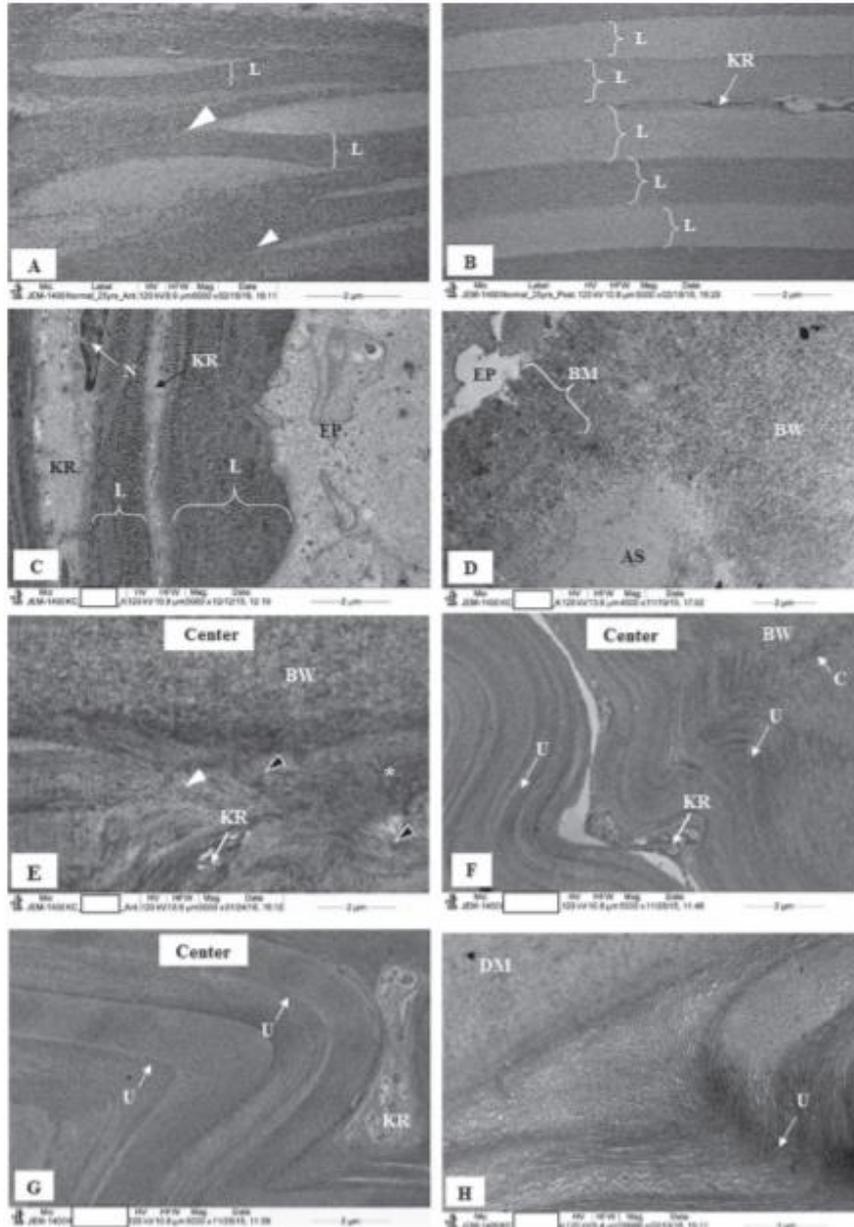


Figure 1 Electron micrographs of the central part of a normal cornea and keratoconus (KC) cornea. (A) Part of the anterior stroma in the normal cornea showing tight interlacing (white arrowheads) of the lamellae (L). (B) Part of the posterior stroma in the normal cornea showing parallel running lamellae (L). A keratocyte (KR) is lying flat between the parallel lamellar layers in the posterior stroma. (C) Part of the subepithelial region of KC cornea showing localised absence of basement membrane and Bowman's layer, with the epithelial cell (EP) resting on the lamellae (L). A keratocyte (KR) with prominent nucleus (N) was present between lamellae. (D) Part of the subepithelial region (EP) of KC cornea showing a break in the Bowman's layer (BW) resulting in a direct contact of basement membrane (BM) with anterior stroma (AS). (E) Part of the anterior stroma of KC cornea showing loose interlacing (white arrowhead) and severely disoriented collagen fibrils (black arrowheads) with patches of electron-dense granular material (*), below the Bowman's layer (BW). Part of a keratocyte (KR) appears between the interlacing lamellae. (F) Undulating lamellae (U) in the anterior stroma of KC cornea crushing a keratocyte (KR). Please note the crease (C) in the Bowman's layer (BW). (G) Part of the posterior stroma of KC cornea showing a keratocyte (KR) crushed between the severely undulated lamellae (U). (H) Part of the interface of the posterior stroma and Descemet's membrane (DM) in KC cornea showing the presence of the undulations (U) just above the DM.

Figure 7 : stroma cornéen central, antérieur et postérieur chez un patient sain (A et B) et chez un patient avec kératocône (C,D,E,F,G,H)¹⁴

Une des hypothèses avancées est une augmentation des protéases et des enzymes cataboliques bien que les résultats soient contradictoires. Par ailleurs à des stades plus tardifs, une rupture de l'endothélium peut aboutir à un kératocône aigu. Un pléomorphisme et un

polymégatisme endothélial sont présents en regard de l'apex du cône dans les formes avancées¹¹.

I)d.2. Epidémiologie

Le kératocône est une maladie ophtalmologique non inflammatoire caractérisée par un amincissement et une déformation cornéenne induisant un astigmatisme. Il s'agit d'une pathologie, en général, bilatérale, asymétrique, débutant à l'adolescence (Figure 8) et évoluant progressivement puis se stabilisant vers la 3^{ème}, 4^{ème} décade (Figure 9)

Amsler rapportait des formes unilatérales dans 14.3% des cas en 1961⁶ mais depuis l'avènement des topographes cornéens, le diagnostic des formes frustes permet de retrouver des formes bilatérales dans plus de 96% des cas¹⁵. La prévalence du kératocône est estimée à 1/2000¹⁶. Cependant il est important de noter l'incidence variable entre les études, reposant majoritairement sur des méthodes et critères fluctuants. (Ethnie, âge, utilisation d'un topographe.

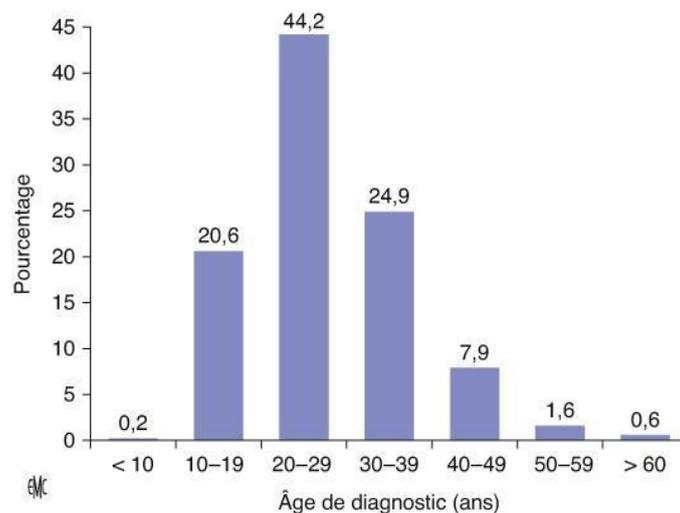


Figure 8 : schéma représentant le pourcentage de diagnostic de la maladie en fonction de l'âge ¹⁷

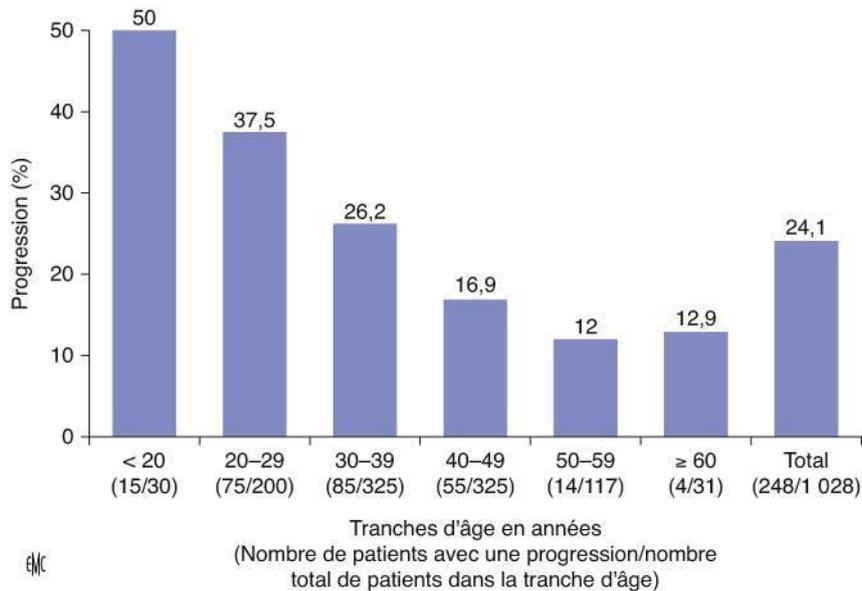


Figure 9 : schéma représentant le taux d'évolutivité de la maladie en fonction de l'âge ¹⁸

D)d.3. Etiologie et facteurs de risque

Hérédité et génétique :

Dans la majorité des cas, il s'agit d'une maladie sporadique. Cependant les formes familiales pourraient représenter près de 40% des cas de kératocône à différents stades. En cas d'atteinte d'un proche au premier degré, le risque de présenter un kératocône est de 3.34% soit entre 15 et 67 fois le risque de la population générale¹⁹. Par ailleurs, des cas de transmissions autosomiques dominantes à pénétrance variable ou autosomique récessive ont été décrits²⁰. Il a aussi été démontré que la consanguinité était un facteur de risque significatif²¹.

De nombreuses recherches de génétique moléculaire sont en cours pour rechercher les variant génétiques prédisposant. Enfin, les jumeaux monozygotes montrent une concordance élevée de kératocône avec similitude phénotypique^{22 23}.

Ethnie :

La prévalence est plus grande dans la population asiatique comparée à la population caucasienne²⁴. Il en est de même pour le Moyen-Orient, où une étude libanaise retrouve une prévalence de 3.3%^{24 25}.

Facteurs environnementaux :

Le frottement des yeux doit être proscrit dans le kératocône car ce serait un facteur favorisant de la maladie²⁶. De même, des études retrouvent une plus grande fréquence d'atopie associée au kératocône comparé à la population générale, (35% vs 12%)²⁷. Chez les enfants, ce pourcentage pourrait atteindre 67.35% pour l'atopie et 91.84% concernant les frottements oculaires²⁸. Le rôle de l'ensoleillement n'est pas encore clairement défini.

Sexe :

Il n'existe pas, de façon claire de différence de prévalence entre hommes et femmes, et les études divergent à ce sujet^{24 29 30 31}. Cependant il ressort que les hommes sont plus précocement atteints.

Maladies associées :

Les associations les plus courantes sont la trisomie 21, l'amaurose congénitale de Leber, le prolapsus de la valve mitrale et les maladies du collagène (Ehlers-Danlos, Marfan, ostéogenèse imparfaite). Dans la trisomie 21, l'incidence du kératocône peut atteindre 15 %, soit 300 fois celle observée dans la population générale³². Cette association pourrait être imputable à des facteurs génétiques ou bien à des facteurs environnementaux tels que le frottement oculaire aboutissant à une forte expressivité du kératocône.

I)d.4. Facteurs de risque de mauvais pronostic d'évolution

Un âge de début précoce serait un facteur de mauvais pronostic car à risque d'évolution plus important³³. De même, certaines ethnies semblent avoir un pronostic évolutif moins favorable aboutissant plus fréquemment à une greffe de cornée tels que les maoris ou la population de Nouvelle Zélande³⁴.

I)d.5. Diagnostic du kératocône

Signes fonctionnels

Le kératocône est une maladie d'évolution lente et indolore ce qui rend le diagnostic difficile initialement. Les signes fonctionnels sont souvent peu spécifiques⁶:

- Baisse d'acuité visuelle bilatérale mais prédominant sur un œil et en vision de loin
- Diplopie monoculaire
- Impression de brouillard progressif
- Photophobie, halo, éblouissement majoré la nuit
- Asthénopie et céphalée
- Changement fréquent de correction optique et persistance d'une gêne visuelle

Les critères retenus par la HAS pour une évolutivité, sur 6 mois à 1 an, sont les suivants³ :

- une augmentation de la kératométrie maximale de 0,5 à 1D ;
- la nécessité d'adapter les lentilles de contact sur une période de 2 ans ;
- une baisse d'acuité visuelle ;
- une diminution de la correction sphérique $\geq 0,5$ dioptrie ;
- une diminution du cylindre ≥ 1 dioptrie.

Actuellement, de plus en plus de diagnostics de kératocône se font chez des patients asymptomatiques via l'utilisation des topographes cornéens.

Atteinte clinique

Le kératocône induit une baisse d'acuité visuelle en lien avec l'astigmatisme myopique, et du fait d'opacités cornéennes aux stades plus avancés. Le diagnostic est posé cliniquement devant un astigmatisme irrégulier au réfractomètre, une ectasie cornéenne, un amincissement cornéen, une trop bonne visualisation des nerfs cornéens ou des opacités. La fréquence de ces signes augmente avec le stade de la maladie (Figure 10).

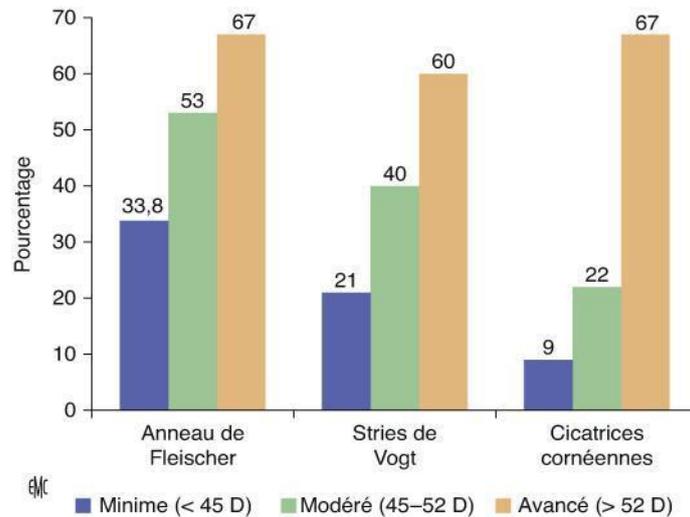


Figure 10 : Pourcentage des signes cliniques en fonction de la kératométrie ¹⁷

Astigmatisme irrégulier évolutif :

Ce premier élément est évocateur de la maladie et peut être suspecté dès l'utilisation du refractomètre automatique par la déformation des mires visualisées. Cet astigmatisme sera évolutif d'une consultation à l'autre en termes d'axe et de puissance entraînant une déformation des images et une plainte du patient. La topographie cornéenne est l'examen de référence nous permettant de visualiser la protrusion, sa localisation, l'astigmatisme en axe et en puissance et la kératométrie cornéenne.

Ectasie :

La protrusion antérieure et l'amincissement de la cornée peuvent être visualisés en fente fine au biomicroscope (Figure 11) ou à l'OCT de segment antérieur (Figure 12).

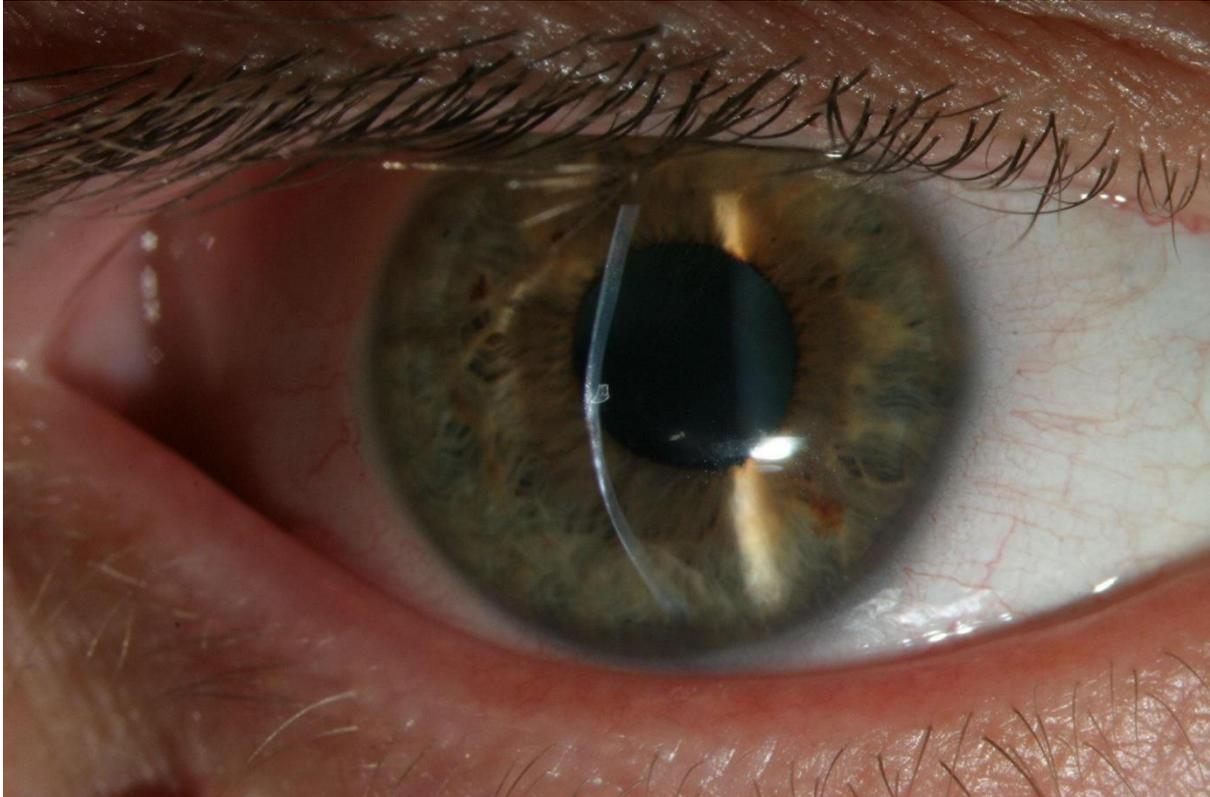


Figure 11 : Photo lampe à fente montrant une protusion et un amincissement cornéen, source service d'ophtalmologie du CHU de Rouen

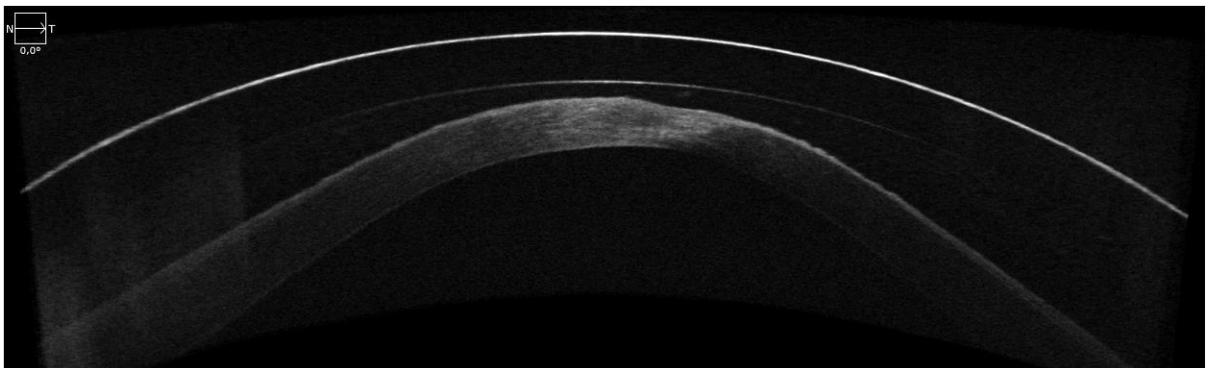


Figure 12 : Image OCT de la déformation conique et de l'amincissement cornéen corrigée par lentille sclérale, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

A un stade plus avancé, l'ectasie peut être visualisée à l'œil nu et induit une déformation de la paupière inférieure lors du regard vers le bas (Signe de Munson) (Figure 13).

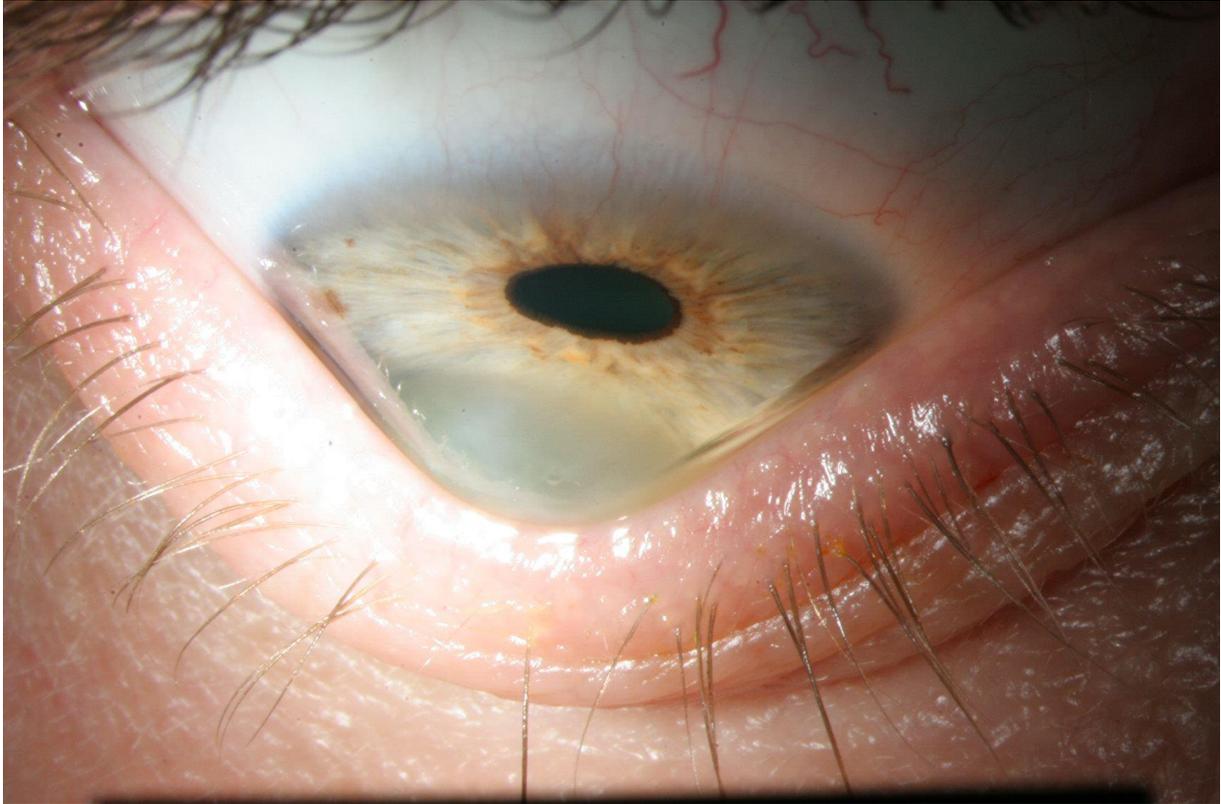


Figure 13 : photo lampe à fente, signe de MUNSON, service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

Il peut également être observé une altération du reflet du fond d'œil ou une focalisation des rayons lumineux près du limbe nasal lorsqu'un faisceau lumineux éclaire le côté temporal de l'œil (signe de Rizutti) (Figure 14).

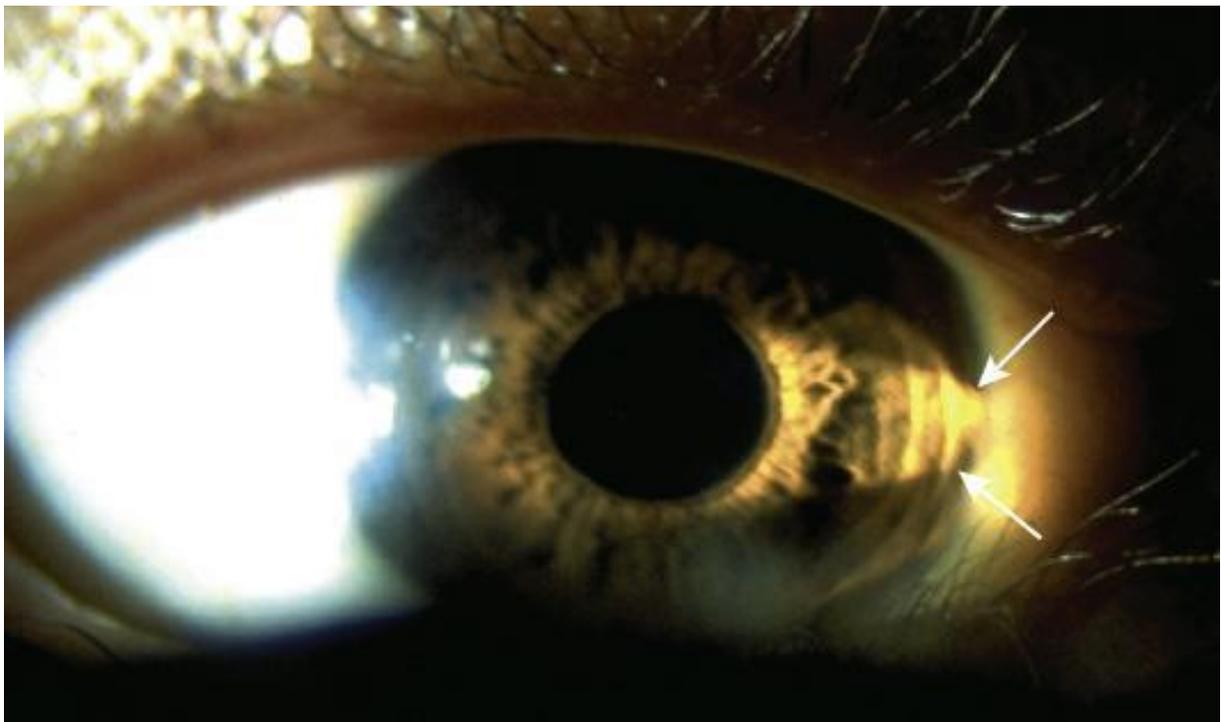


Figure 14 : signe de RIZZUTI, source EMC « kératocone »³⁵

Dépôt ferreux :

Mieux visible en lumière bleue, l'anneau de Fleischer (Figure 15) est de coloration brune, situé à la base de l'ectasie. Il correspond à un dépôt d'hémosidérine, provenant des larmes, à l'intérieur de l'épithélium cornéen.

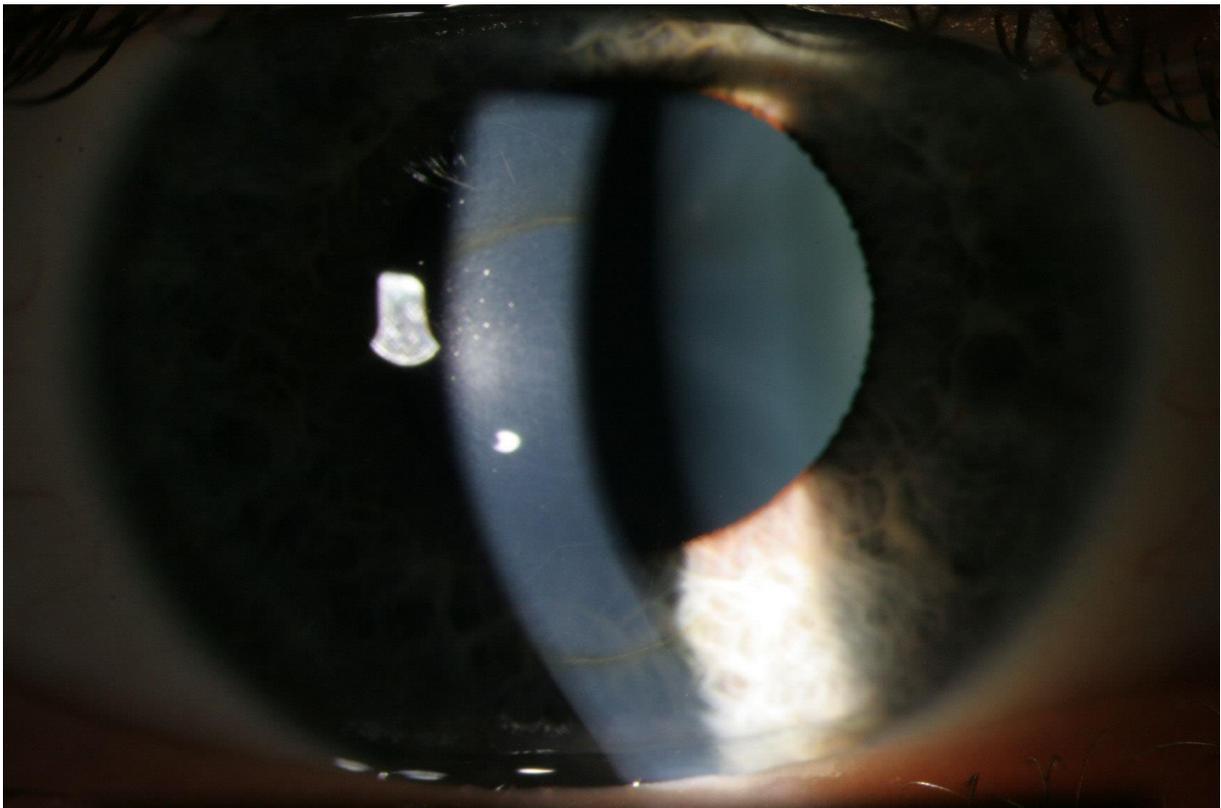


Figure 15: photo LAF lumière diffuse et fente fine, dépôts ferreux, anneaux de FLEISHER, service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

Nerf cornéen :

Les nerfs cornéens peuvent être anormalement bien visibles chez les jeunes patients porteurs de kératocône sans que cela soit un signe spécifique de la maladie. Différentes hypothèses tentent d'expliquer ce phénomène. L'amincissement cornéen améliorerait la visibilité. Bron évoque quant à lui des différences d'indice de réfraction, normalement proche, qui améliorerait cette visibilité³⁶.

Stries de Vogt :

Les stries de Vogt (Figure 16) sont des lignes de contrainte, fines, alignées le long du méridien de plus grande courbure. Elles sont situées dans le stroma cornéen postérieur, juste en avant de la membrane de Descemet et disparaissent lorsqu'on exerce une pression externe sur le globe.

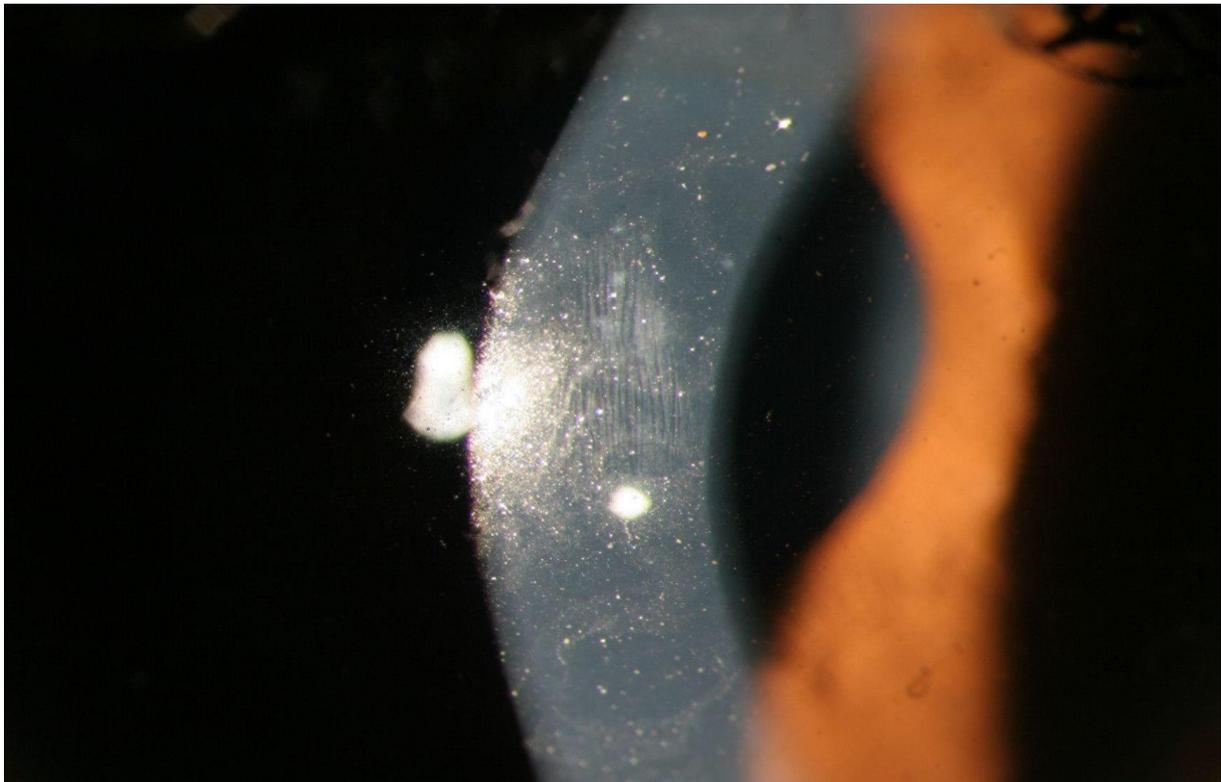


Figure 16 : Stries de VOGT, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

Opacités cornéennes :

Des opacités cornéennes réticulaires peuvent s'observer aux stades plus avancés en lien avec des altérations stromales antérieures et de la membrane de Bowman comblées par du tissu cicatriciel (Figure 17).

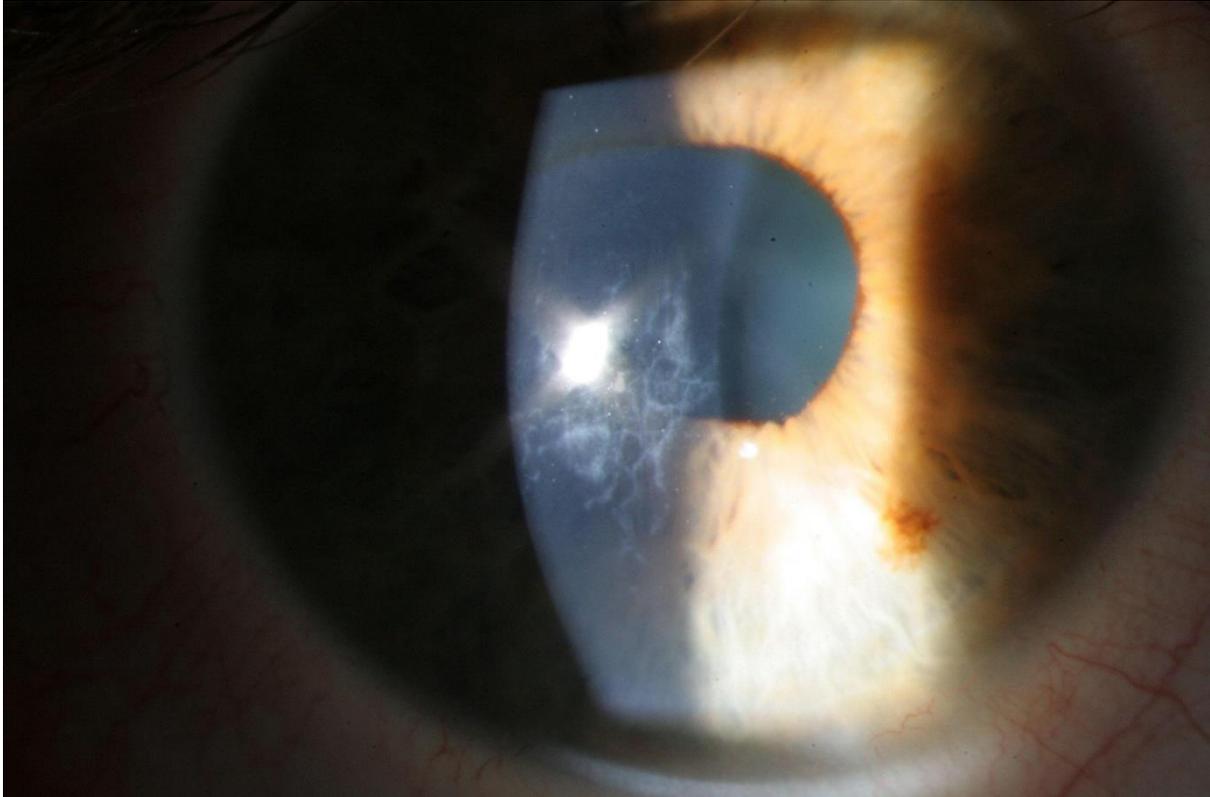


Figure 17 : opacités cornéennes dans le cadre d'un kératocône, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

Kératocône aigu :

Le kératocône n'atteint que rarement l'endothélium. Cependant, en cas de protrusion importante, une rupture de la membrane de Descemet peut se produire. Cela aboutit à un œil rouge douloureux. Un œdème cornéen important est présent du fait de l'altération endothéliale (Figure 18)

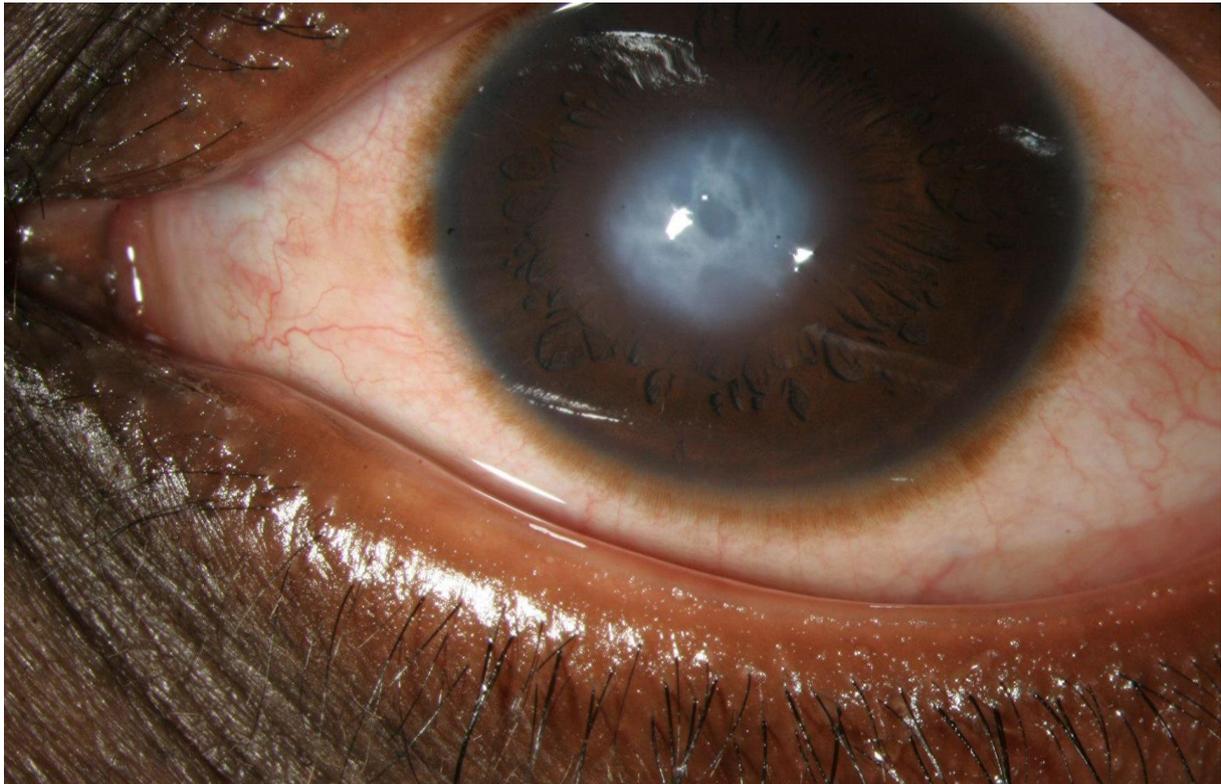


Figure 18 : kératocone aigu, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

La prise en charge du kératocone aigu repose classiquement sur l'utilisation d'hypotonisant et d'anti-œdémateux locaux (sérum hypertonique), associés à la pose d'une lentille souple thérapeutique et beaucoup de patience. Plus récemment, une suture cornéenne pré-descemétique (Figure 19) obturant la déchissance endothéliale a montré une réduction des douleurs et de l'œdème dès les premiers jours³⁷. Une adaptation en lentille sclérale permet à ces patients de retrouver une acuité visuelle correcte précocement, malgré les fils de suture en place.

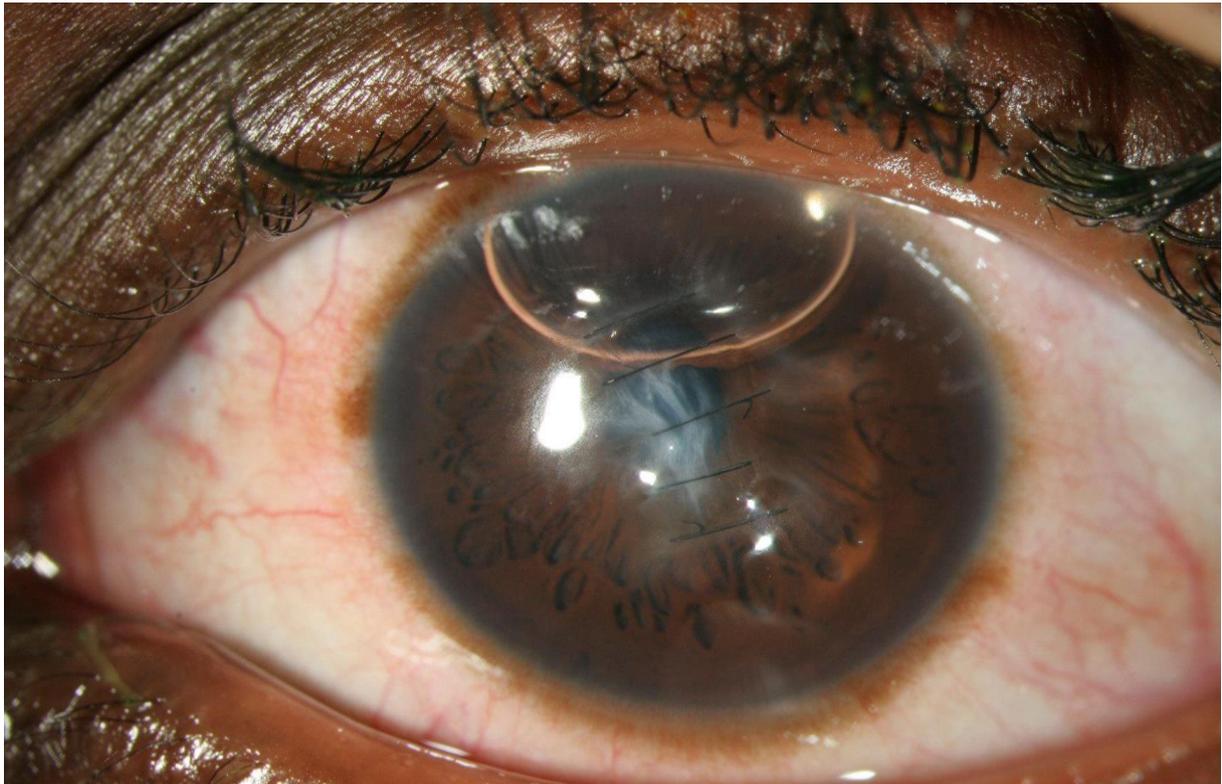


Figure 19 : kératocone aigu à J1 post suture pré-descemetique, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

Diagnostic para-clinique

Le diagnostic de kératocône peut être suspecté lors de la mesure réfractométrique par un astigmatisme irrégulier évolutif si les antériorités sont connues, ou par l'aspect des mires telles que celles retrouvées via un disque de placido ou notre réfracteur automatique (Figure 20).



Figure 20 : refracteur automatique (patient sain)

Le diagnostic paraclinique repose actuellement principalement sur l'analyse topographique de la cornée. Initialement réalisée via les disques sus-cités, nous réalisons actuellement des videotopographies. Le fonctionnement des topographes cornéens repose sur la projection d'une image de référence sur la cornée et l'analyse de son reflet, auquel est associé un balayage par une fente lumineuse permettant l'analyse et le calcul des variations du relief cornéen. L'avènement des videotopographes a permis un diagnostic plus précoce et un suivi plus fiable de la maladie. Différents appareils existent, tels que l'ORBSCAN (laboratoire Baush et Lomb, USA) qui réalise un balayage avec une fente lumineuse et le PENTACAM (laboratoire oculus, Allemagne) qui utilise quant à lui une fente rotative. Nous disposons dans notre service d'un PENTACAM.

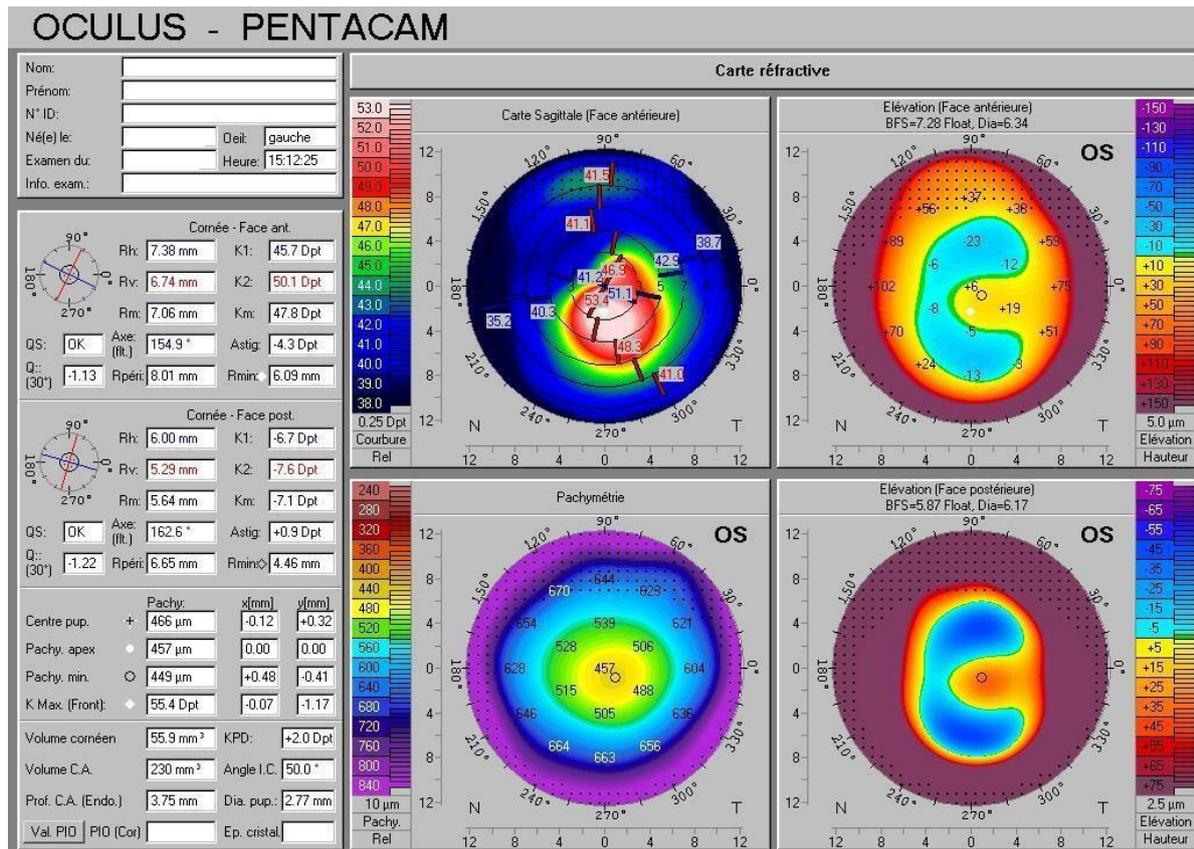


Figure 21 : Analyse en Pentacam chez un patient porteur d'un kératocone, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

Nous retrouvons, Figure 21, 4 cartes réfractives. La carte supérieure gauche représente l'indice de courbure et de puissance cornéenne antérieure mesurés par topographie spéculaire. La carte inférieure gauche indique la pachymétrie (ou épaisseur cornéenne). La carte supérieure droite représente l'élévation antérieure tandis que la carte inférieure droite, celle de l'élévation postérieure. L'élévation antérieure ou postérieure est définie en comparant la cornée du patient à des sphères de référence, le rouge étant au-dessus et le bleu en-dessous par convention (Figure 22)

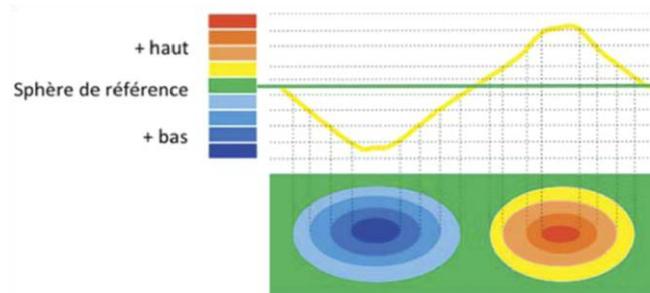


Figure 8-8 Représentation colorimétrique. Plus la couleur est chaude, plus le point considéré est au-dessus de la sphère de référence et inversement pour les couleurs froides.

Figure 22 : Représentation colorimétrique du pentacam, source EMC

Les signes devant nous faire évoquer le diagnostic sont :

- Perte de l'épithélium (symétrie en miroir des 2 yeux)
- Bombement cornéen inférieur
- Angulation des 2 héli-méridiens
- Elévation antérieure de 50 microns ou une amplitude de 100 microns entre le point le plus haut et le plus bas
- Elévation postérieure (> 40 microns à l'Orbscan, > 30 microns au Pentacam)
- Pachymétrie plus fine ($< 500\mu\text{m}$)

De nombreuses méthodes et algorithmes de dépistage ont été développés. Nous citerons la plus connue, celle de Rabinowitz et Mc Donnell :

- Asymétrie cornéenne de 1.5D (indice I-S)
- Puissance cornéenne centrale supérieure à 47D
- Asymétrie de kératométrie centrale supérieure à 1D entre les 2 yeux

Cependant, aucun algorithme ne présente une fiabilité de 100% devant la diversité des formes de la maladie (Figure 23).

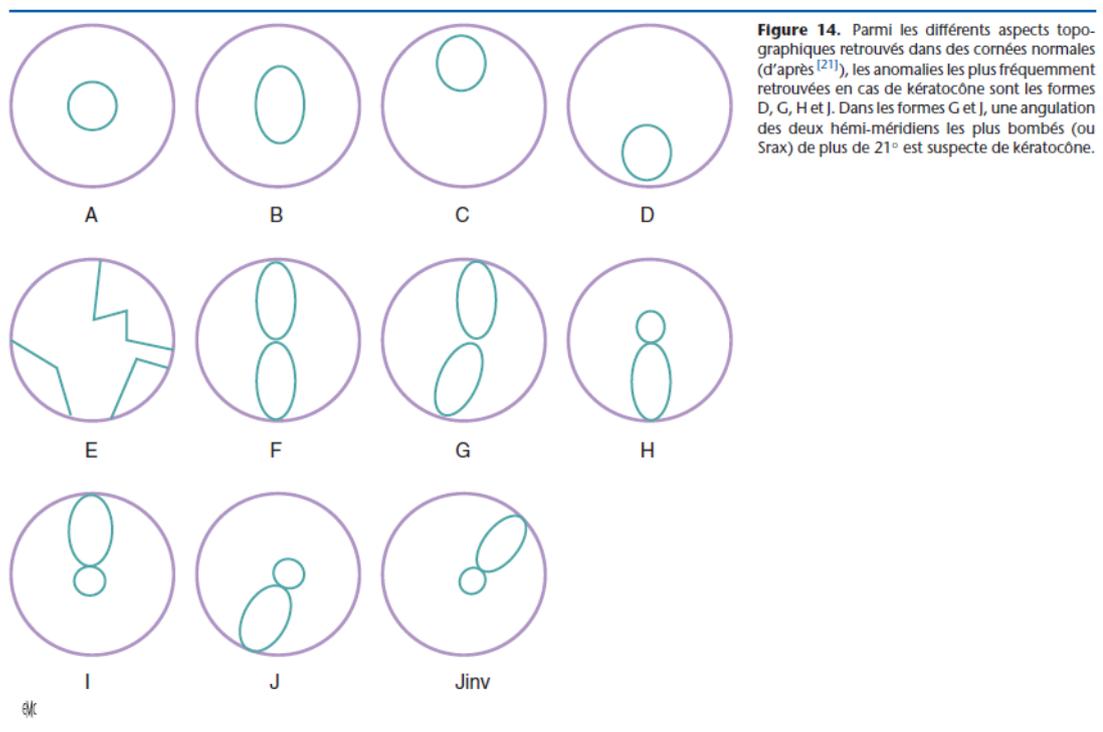


Figure 21 : différents aspect topographiques du kératocône³⁸

Stades de la maladie

Différents classements existent, nous citerons les 2 principaux :

Le classement d'AMSLER a été décrit en 1946 et repose sur l'analyse clinique et la réfraction, initialement au JAVAL :

- stade 1 : astigmatisme oblique avec asymétrie perceptible au kératomètre de Javal
- stade 2 : l'astigmatisme est plus marqué, l'asymétrie plus manifeste, avec un amincissement de la cornée qui reste transparente au biomicroscope
- stade 3 : toute mesure au Javal, même approximative, est impossible et l'amincissement cornéen est marqué
- stade 4 : en plus des signes précédents, présence d'opacités cornéennes linéaires

Lui a succédé la classification de KRUMEICH (Tableau 1) utilisant la kératométrie, l'épaisseur, la sphère et le cylindre cornéen permettant d'avoir des repères chiffrés pour le suivi et les comparaisons entre études.

STADE	KERATOMETRIE MAXIMALE (D)	PACHYMETRIE MINIMALE	SPHERE OU CYLINDRE MANIFESTE (D)	TRANSPARENCE CORNEENNE
1	<48	> 500	< 5	VOGT, PAS DE CICATRICES
2	48 - 53	400 - 500	5 - 8	VOGT, PAS DE CICATRICES
3	54 - 55	200 - 400	> 8	VOGT, PAS DE CICATRICES
4	> 55	< 200	REFRACTION NON MESURABLE	CICATRICES CENTRALES

Tableau 1 : Classification de KRUMEICH

Enfin sont apparus avec les vidéotopographes, les dénominations de kératocône fruste et débutant, souvent confondus car les définitions divergentes. Suspect ou fruste, le patient est

asymptomatique avec un examen clinique cornéen normal. Des anomalies vidéo-topographiques et un œil controlatéral atteint de kératocône avéré définiraient un kératocône fruste. Dans le kératocône suspect, l'œil controlatéral n'est pas atteint. Il existe aussi d'autres définitions différenciant formes frustes et suspectes en fonction de la détection par topographie d'élévation et pachymétrie (forme fruste) et topographie spéculaire (forme suspecte).

I)d.6. Diagnostics différentiels

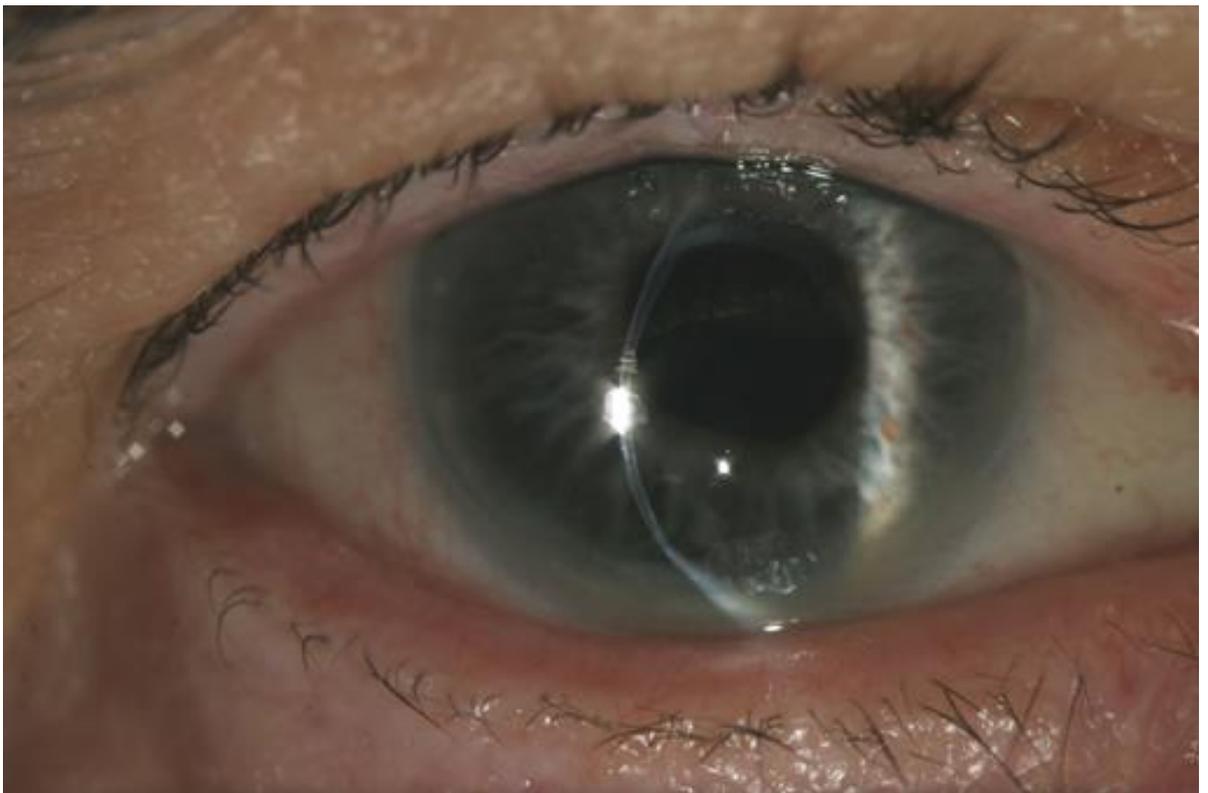
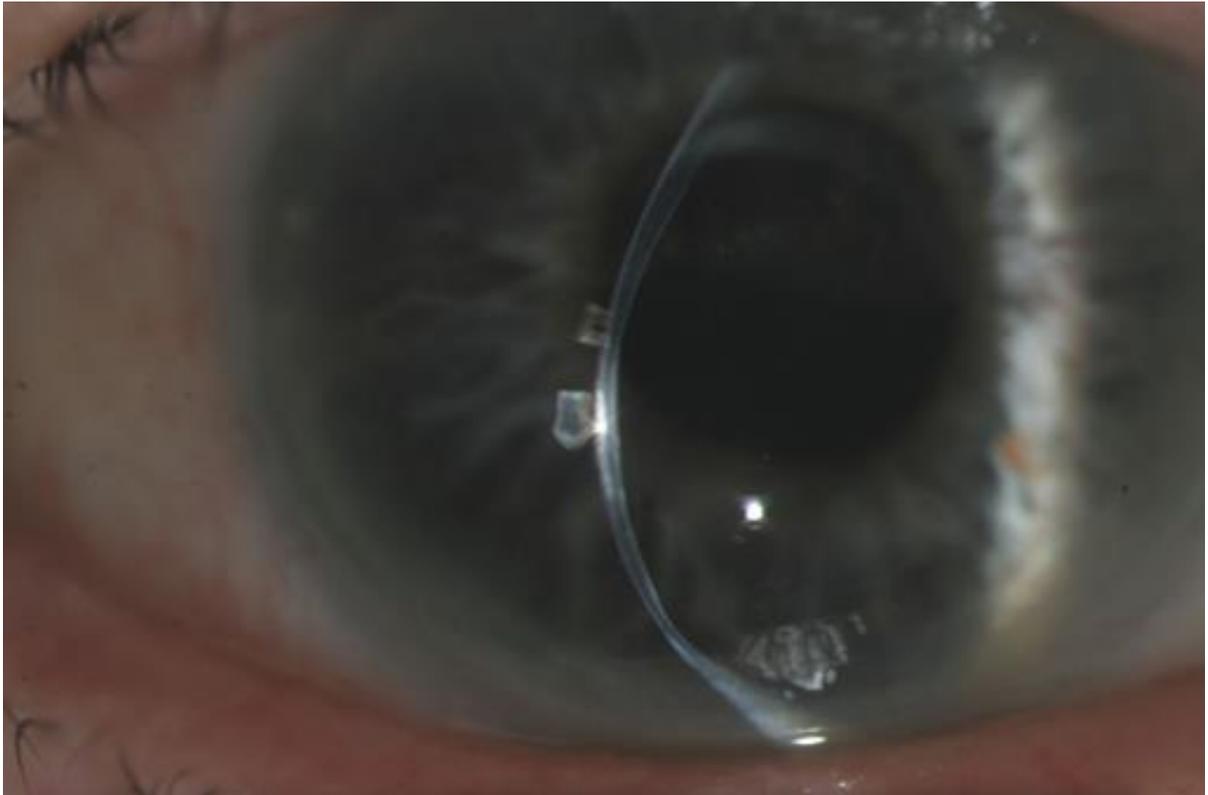
Avant d'évoquer un kératocône ou son diagnostic différentiel, il est indispensable de vérifier que les examens aient été réalisés dans des conditions optimales.

Il faut ainsi vérifier l'absence de compression du globe lors des mesures et l'absence de port de lentilles de contact avant de réaliser une vidéotopographie, ces dernières pouvant induire des déformations nous faisant évoquer à tort un kératocône. Ainsi, les lentilles souples doivent être retirées 3 jours avant. Pour les lentilles rigides le délai est d'un mois.

Les diagnostics différentiels sont :

- Le corneal warpage : déformation cornéenne liée au port de lentille

- La dégénérescence marginale pellucide (Figure 24). Forme frontière avec le kératocône. Il s'agit d'une ectasie cornéenne bilatérale asymétrique périphérique touchant le sujet de 20 à 50 ans. Il persiste cependant une bande saine avec le limbe de 1 à 2 mm. Cette ectasie induit un astigmatisme caractérisé en topographie par un aspect en aile de papillon (Figure 25).



**Figure 24 : Photo LAF fente fine, Dégénérescence marginale pellucide, source service d'ophtalmologie du
CHU de ROUEN**

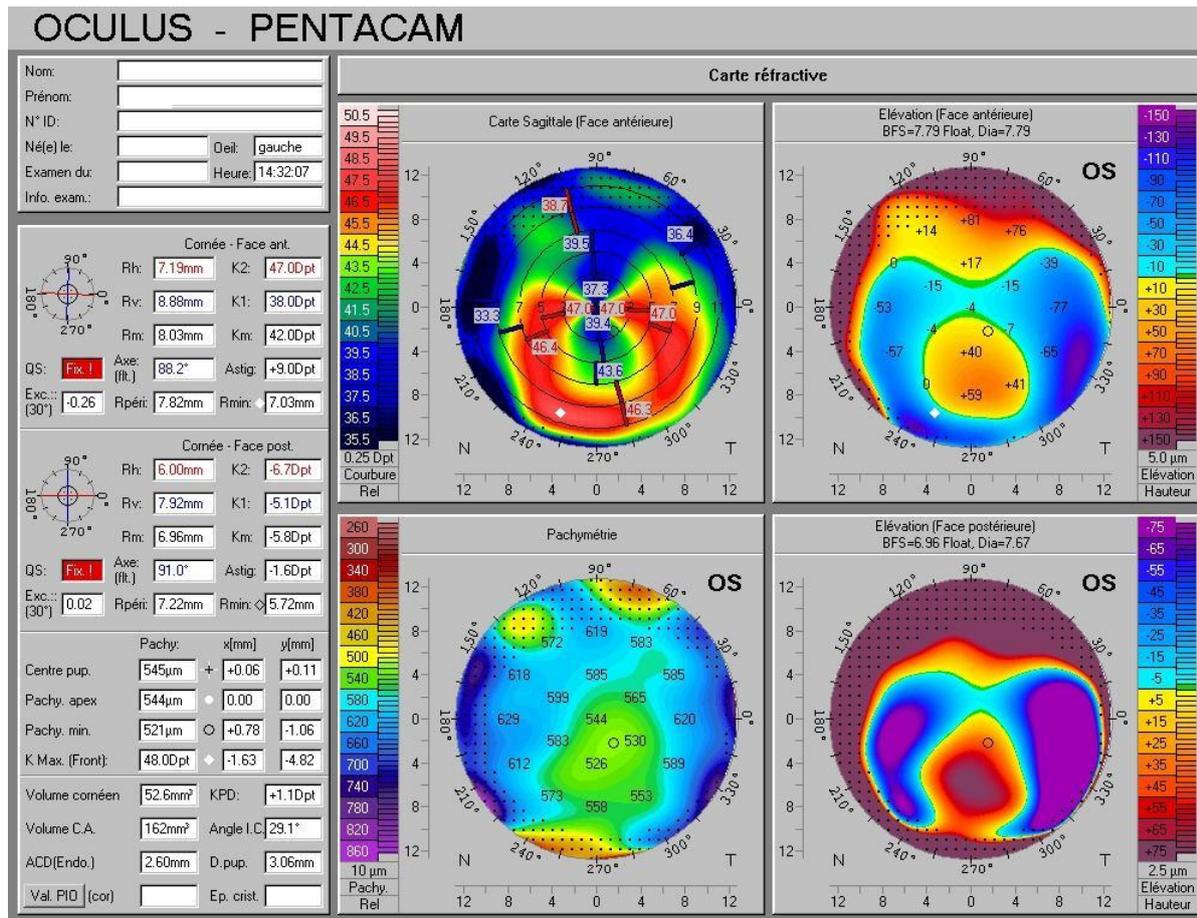


Figure 25 : PENTCAM, Dégénérescence marginale pellucide, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

- La dégénérescence marginale de Terrien : touchant principalement les hommes de plus de 40 ans, l'atteinte est volontiers supérieure et bilatérale. Il n'existe pas forcément de bande saine avec le limbe (Figure 26). Nous pouvons retrouver une invasion vasculaire le long des zones d'amincissement associée à des dépôts lipidiques. Des phénomènes inflammatoires peuvent être retrouvés.

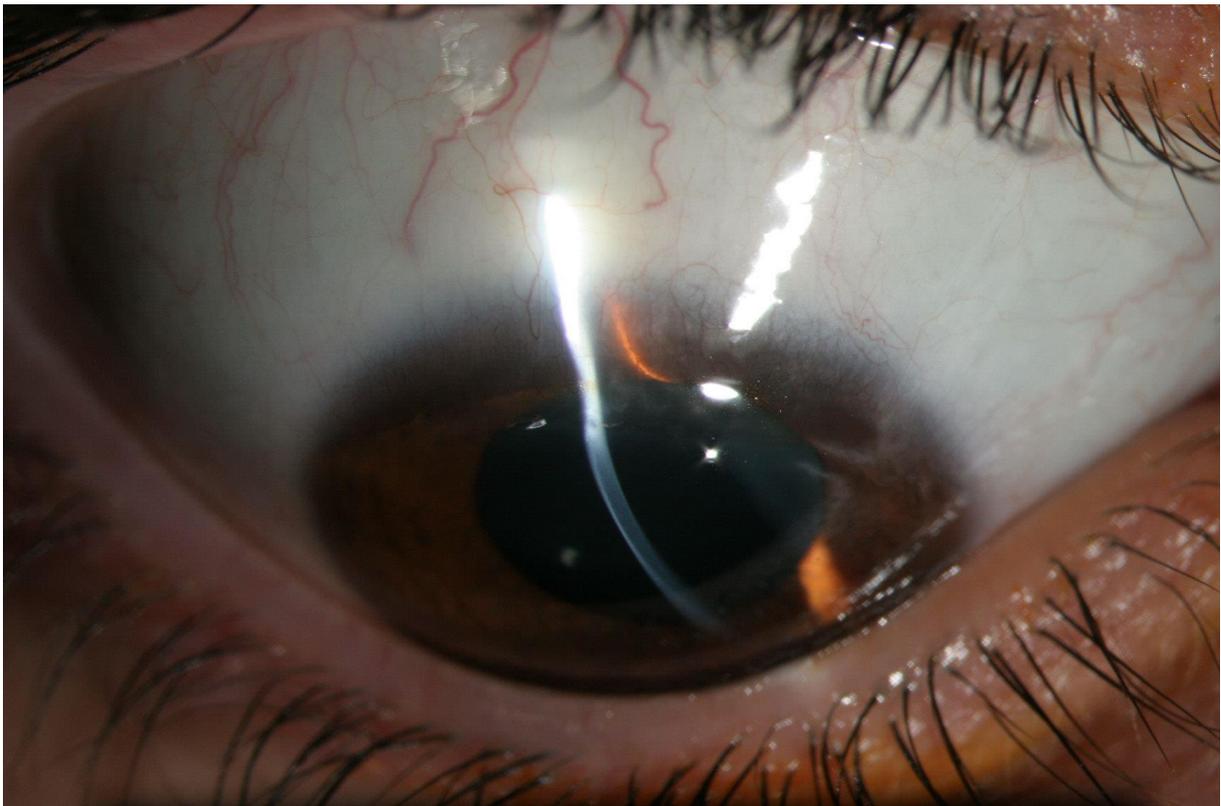
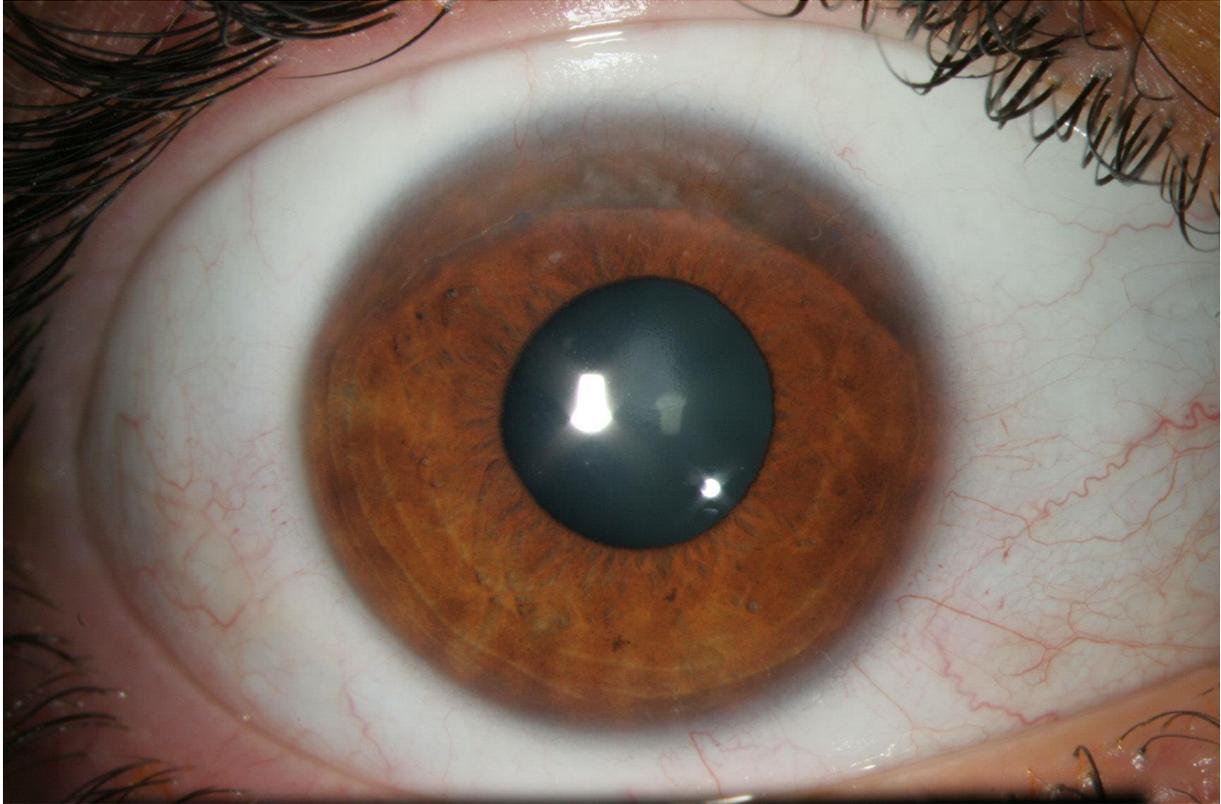


Figure 26 : Photo LAF diffuseur et fente fine, Dégénérescence marginale de terrien, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

- Le k ratoglobe : il s'agit d'un amincissement diffus (Figure 27) de la corn e plus marqu e en p riph rie, avec protrusion (Figure 28). L'atteinte est bilat rale, pr sente d s la naissance et non progressive. Le diam tre corn en est normal,   la diff rence de la m galocorn e et du glaucome cong nital. La transmission est autosomique r cessive.

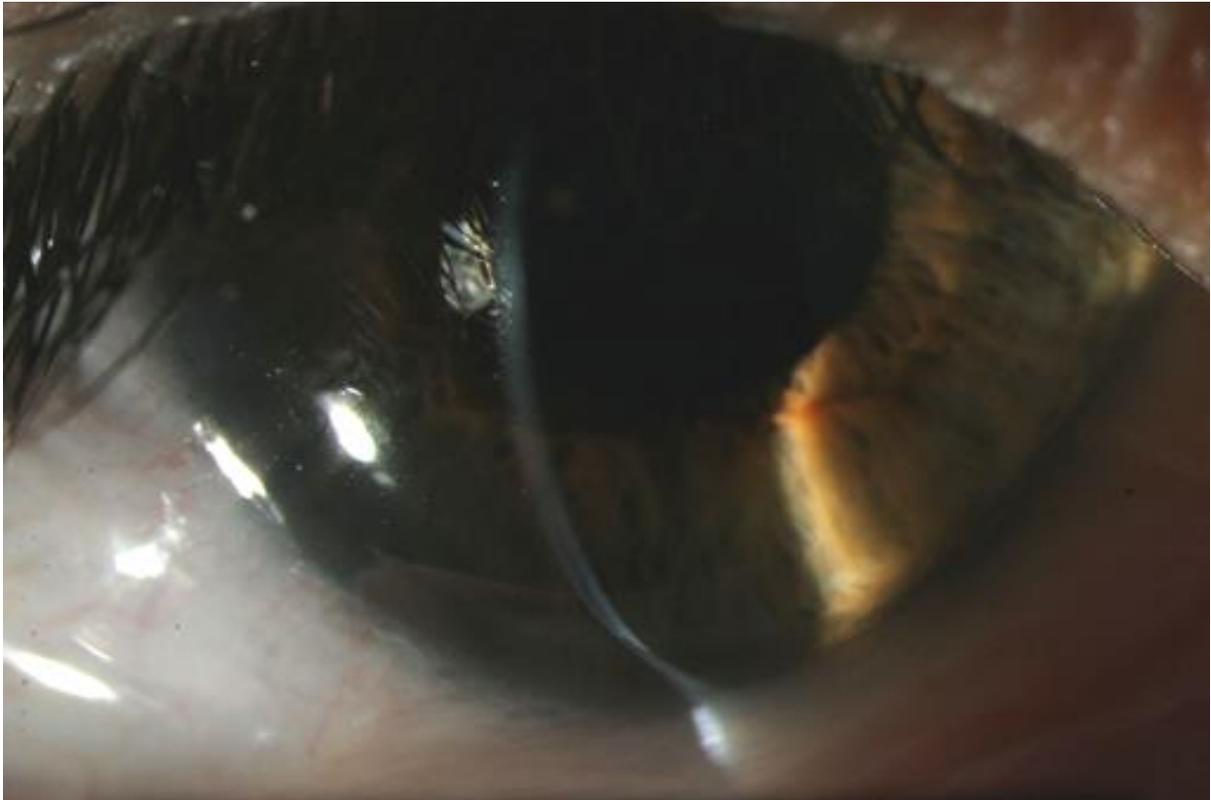


Figure 27 : Photo LAF fente fine, K ratoglobe, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

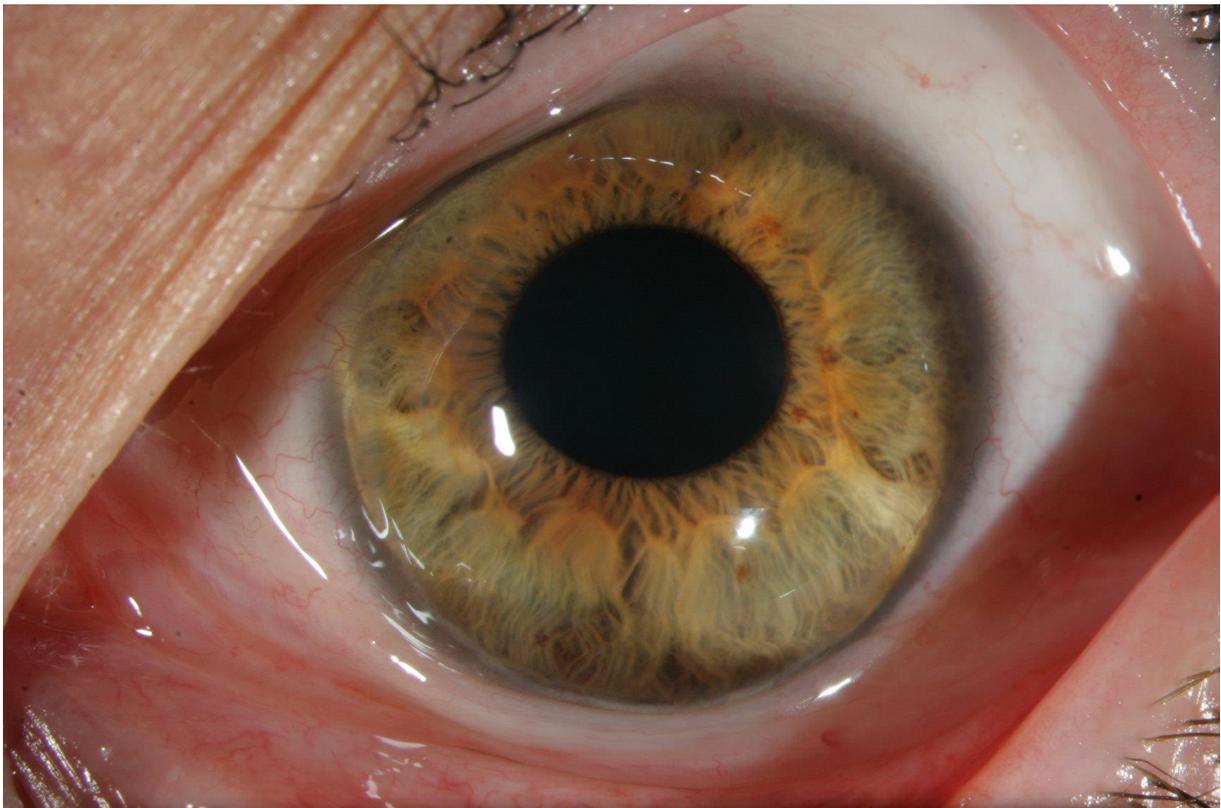
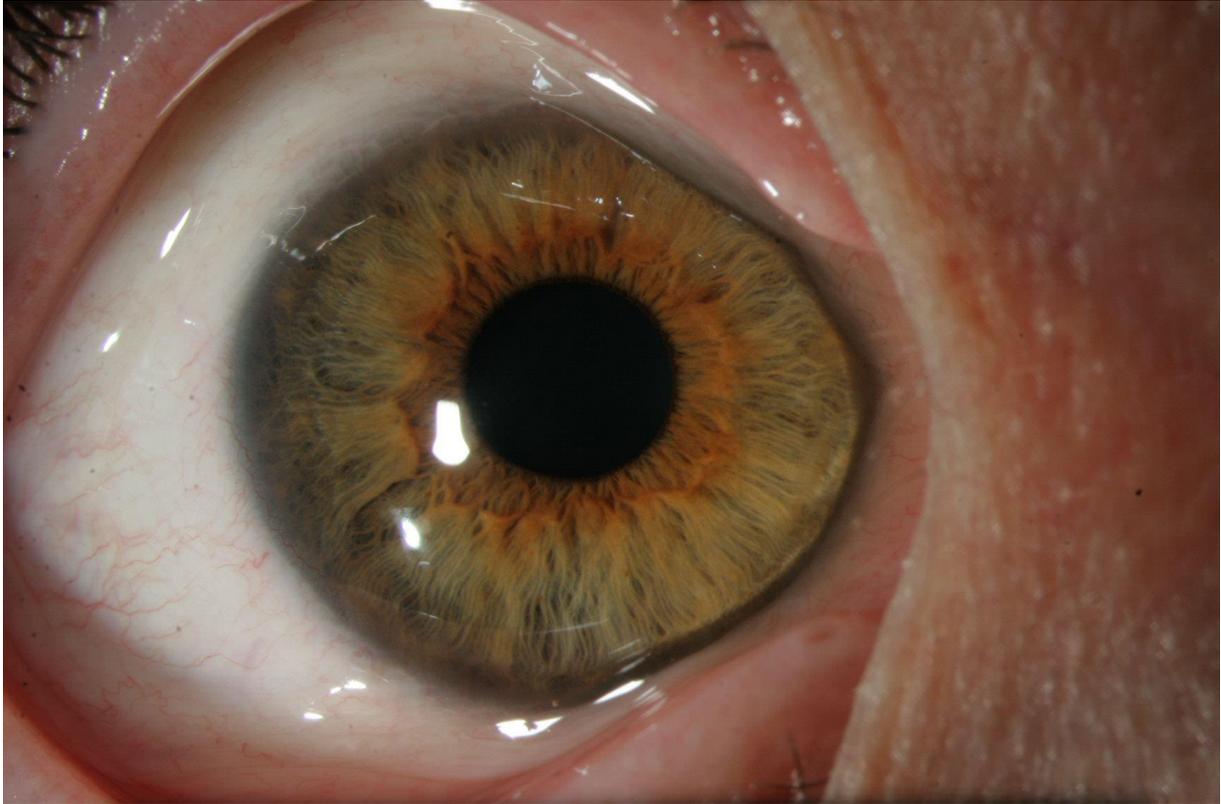


Figure 28 : Photo LAF diffuseur, Kératoglobe OD et OG, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

I)e. Prise en charge thérapeutique du kératocône

La prise en charge du kératocône repose sur 2 volets (Figure 29).

Le premier consiste à ralentir ou arrêter la progression de la maladie. Actuellement, seul le cross-linking cornéen a démontré une efficacité dans ce domaine. Une analyse de nos données sur 2 ans retrouvait une tendance à l'amélioration du Kmax avec 1 seule complication grave sur 64 yeux inclus. Le bénéfice du cross-linking, en l'absence d'autre traitement alternatif reste donc en faveur de son utilisation³⁹. L'autre partie du traitement repose sur la correction des amétropies et l'amélioration de l'acuité visuelle. Cela passe initialement par le port de lunettes, puis de lentilles souples ou rigides.

Les anneaux intra-cornéens permettent une diminution de l'astigmatisme pouvant aider ces adaptations⁴⁰. Enfin, en cas d'efficacité insuffisante des précédentes mesures, d'impossibilité d'adaptation ou d'opacité cornéenne trop importante, un geste chirurgical peut être envisagé. En 2000, ce geste était nécessaire pour plus 10% des patients porteurs de la maladie au cours de leur vie³⁵. Les progrès récent en contactologie ont probablement contribué à diminuer ce pourcentage.

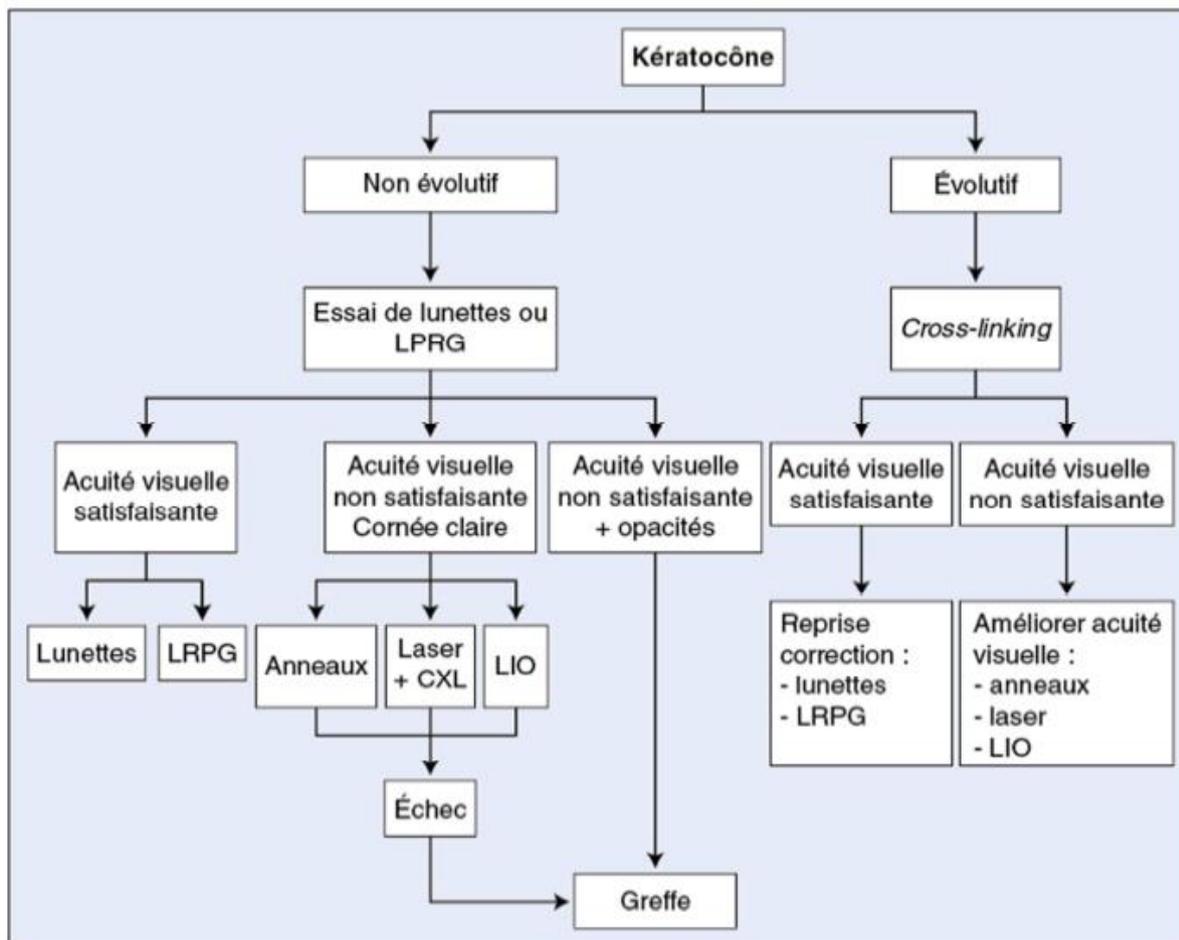


Figure 22 :

Arbre décisionnel. Le premier élément à rechercher est l'évolutivité du kératocône pour indiquer ou pas le *cross-linking*. La réhabilitation visuelle passe par un moyen optique, lentilles notamment, le plus longtemps possible puis, en cas d'échec, par un moyen chirurgical indiqué au cas par cas. La greffe de cornée reste le traitement de dernière intention. LPRG : lentilles rigides perméables au gaz ; CXL : *cross-linking* ; LIO : lentille intraoculaire.

D'après Fournié et al., 2013 (9).

Figure 29: Arbre de prise en charge d'un patient avec kératocône, source Fournié et al 2013

I)f. Les greffes de cornée

Près de 5000 greffes de cornée sont réalisées chaque année en France toute indication confondue.

Les patients porteurs de kératocône représenteraient 10% des indications de greffes actuellement. Une étude de 2017 indique que 57% des indications de kératoplastie lamellaire antérieure profonde et 17% des indications de kératoplastie transfixiante sont liées à cette pathologie.⁴¹

De nombreuses possibilités de greffes et techniques existent en fonction de la zone pathologique à traiter.

La kératoplastie transfixiante consiste à remplacer une cornée dans toute son épaisseur. Les limites de ce geste sont principalement l'astigmatisme post opératoire et le risque de rejet.

En l'absence d'une complication aigüe et rare qu'est le kératocône aigu, l'endothélium du patient est sain et sa préservation permettra d'augmenter la durée de vie de la greffe et de limiter le rejet. Le geste sera alors une kératoplastie lamellaire antérieure profonde

Avantages et inconvénients de la KLP face à la kératoplastie transfixiante :

Avantages

- Maintien d'un globe fermé limitant le risque d'hémorragie expulsive

- Maintien à long terme d'une plus grande densité endothéliale

- Diminution du risque de rejet par préservation de l'endothélium

- Diminution de la durée du traitement post-opératoire qui est réduite à 6 mois devant le moindre risque de rejet.

- Résistance mécanique accrue

Inconvénients

- Chirurgie plus longue et techniquement compliquée

- Risque de rupture endothéliale amenant à réaliser par défaut une kératoplastie transfixiante

- Nécessité d'avoir un greffon disponible avec une quantité de cellules endothéliales en cas de complication

Les KLP peuvent être réalisés avec une découpe mécanique ou aidée par laser femtoseconde⁴² permettant une grande reproductibilité et une congruence greffon-receveur optimale, limitant ainsi l'astigmatisme post opératoire.

A l'aide d'un laser femtoseconde, différentes découpes sont réalisables (Figure 30)

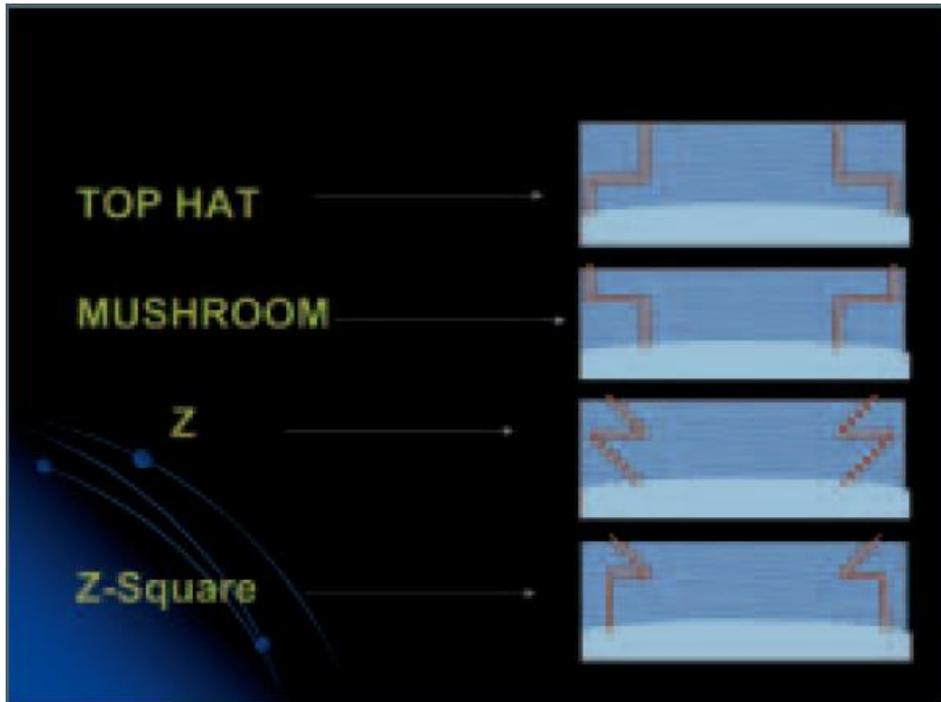


Figure 30 : Représentation de différentes découpes de KT possible au laser⁴²

Cependant une découpe manuelle permet aussi de réaliser certaines de ces greffes.

Devant la constatation de glissement de greffon à long terme (Figures 31,32 et 33) amenant à une fragilité et un astigmatisme important, nous réalisons depuis 2013 des kératoplasties lamellaires antérieures profondes en top hat par découpe manuelle.

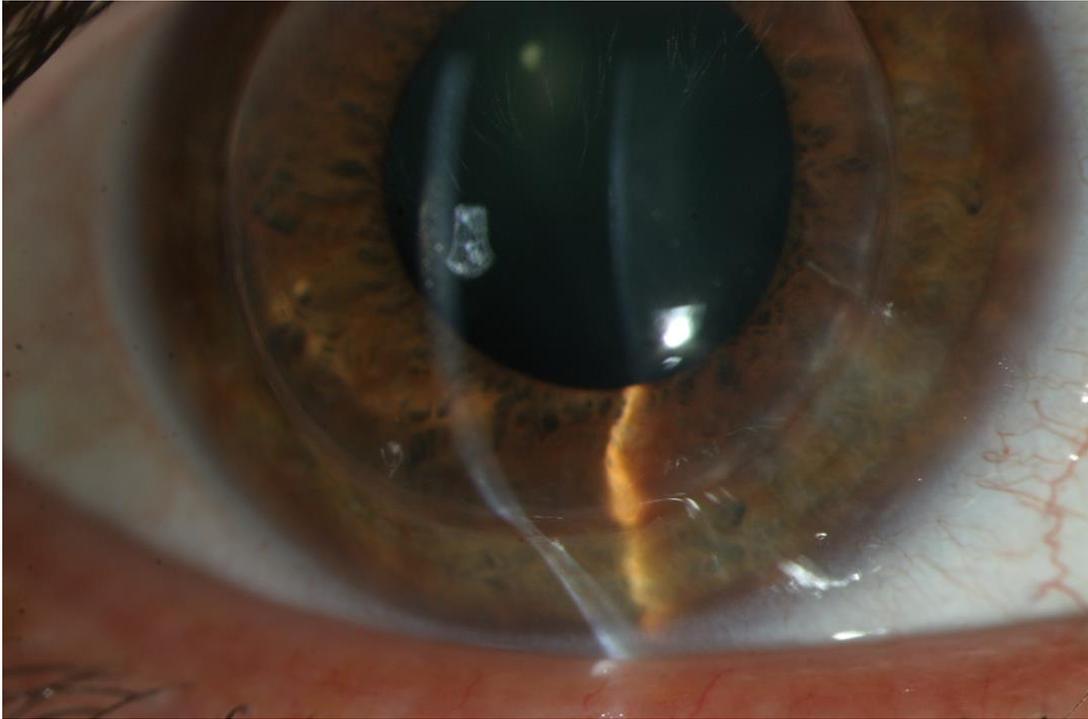


Figure 31 : Photo LAF fente fine d'une KLP 25 ans post greffe, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

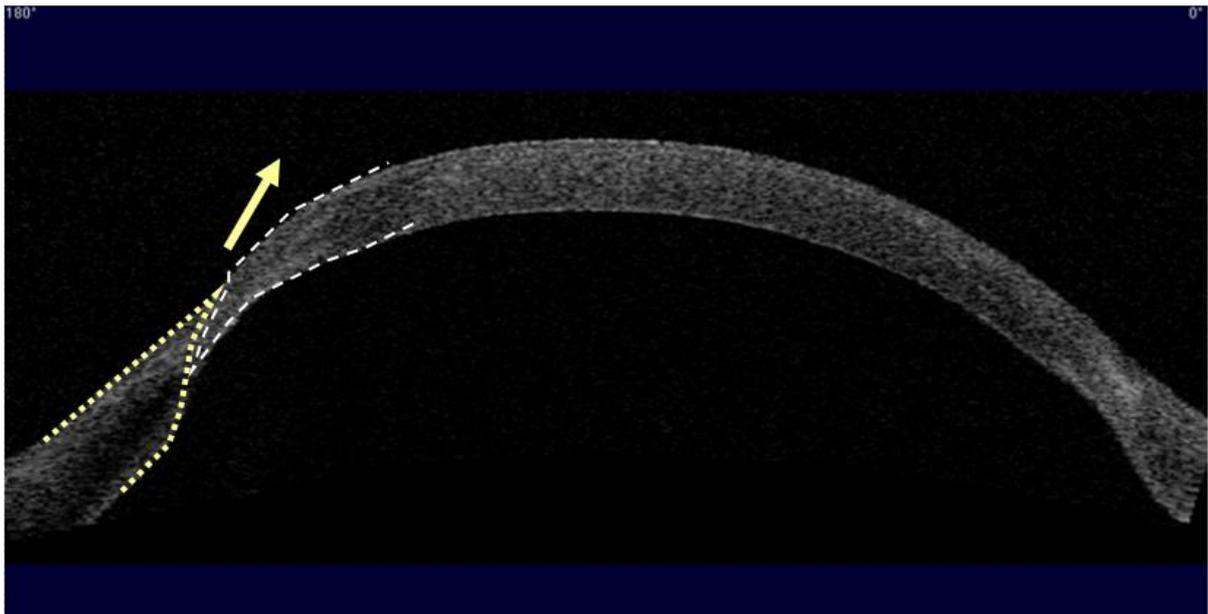


Figure 32 : Image OCT d'une KLP standard 25 ans après le greffe, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

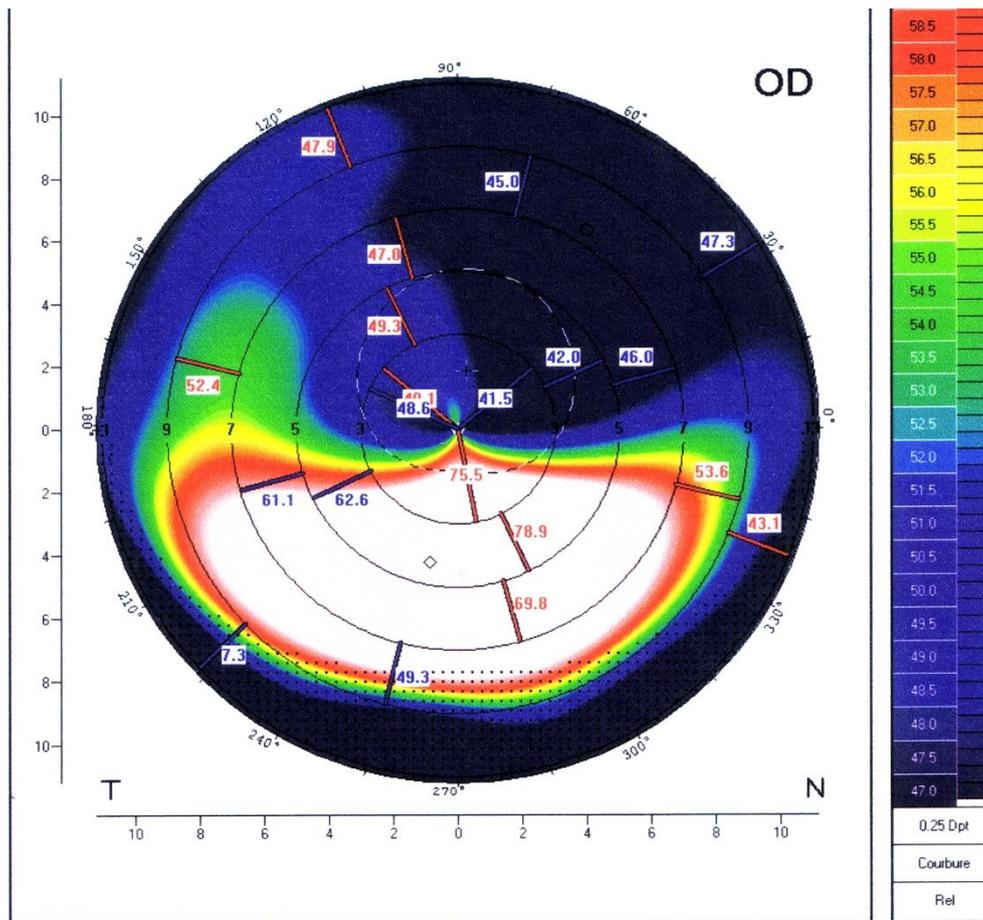


Figure 33 : Image Pentacam spéculaire d'un patient greffé 25 ans auparavant, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

Par ailleurs les progrès notable en contactologie permettent de repousser les indications opératoires et amènent à greffer des patients à un stade plus avancé de la maladie. Les cornées receveuses sont donc plus fines amenant un décalage entre le greffon et le receveur (Figure 34)

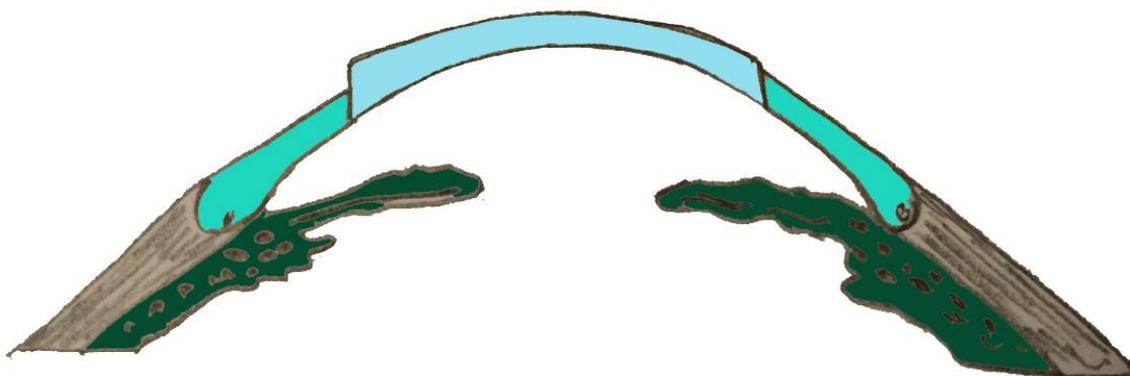


Figure 34 : Représentation d'une KLP standard chez un patient avec un kératocône avancée, service ophtalmologie du CHU de ROUEN

Le principe de la KLP top hat permet donc de limiter ce décalage en augmentant l'épaisseur de la cornée en périphérie et de renforcer les zones de surface en contact entre le receveur et le greffon pour limiter les glissements (Figures 35, 36 et 37).

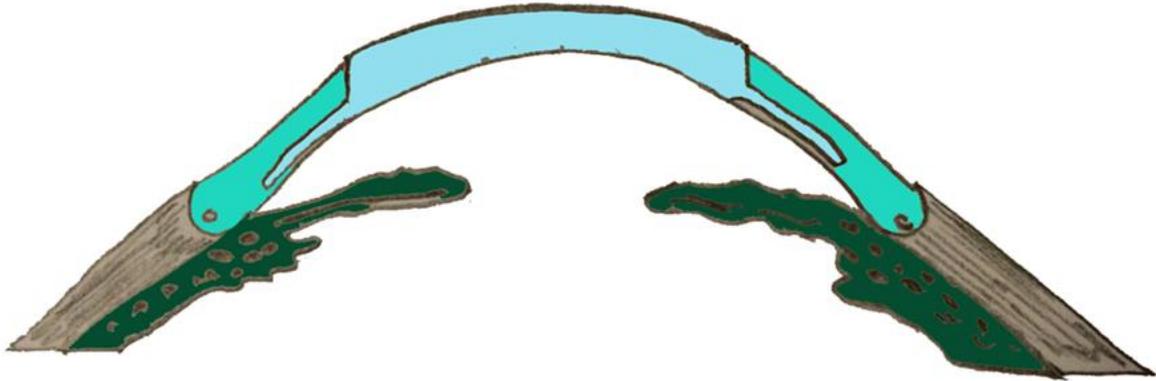


Figure 35 : Représentation d'une KLP top hat chez un patient avec un keratocone avancée, service ophtalmologie du CHU de ROUEN

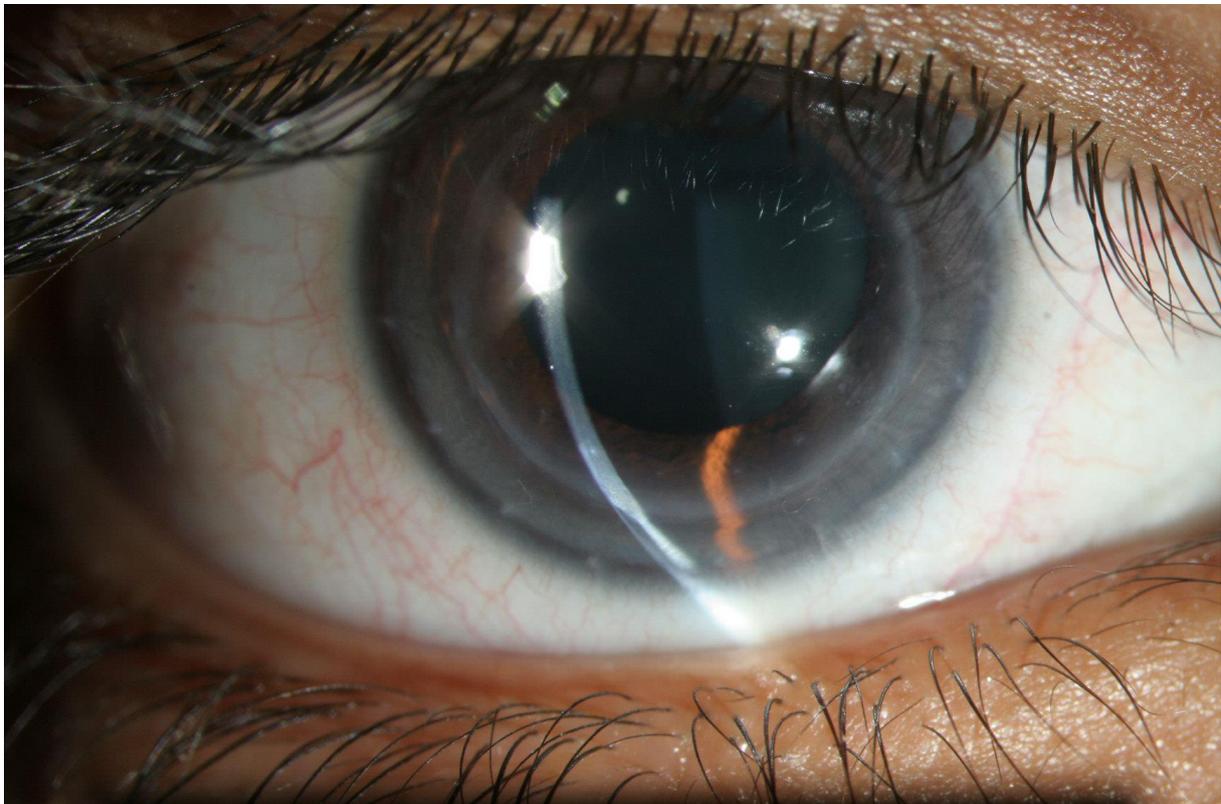


Figure 36: Photo LAF fente fine, KLP top hat à 1 an avec visualisation de la jupe périphérique, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

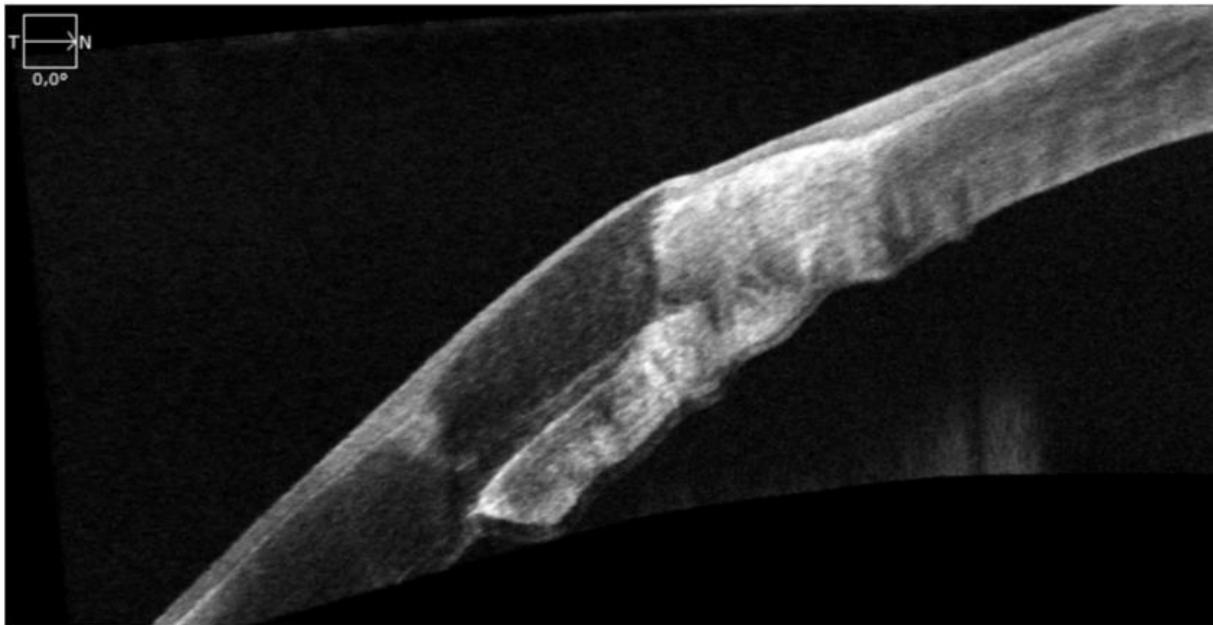


Figure 37: Image OCT antérieur : KLP top hat à 2 ans avec visualisation de la jupe périphérique, source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

Cette opération est réalisée dans notre service selon la technique Big bubble (Figure 38) pour la version top-hat comme pour les versions récente de KLP « standard ».

Cette dernière consiste en l'injection d'une bulle d'air via une aiguille 25G dans le stroma postérieur, pouvant être répétée, pour obtenir une séparation stroma endothélium. Cette opération est souvent facilitée par l'induction d'une hypotonie en chambre antérieure. Une fois cette séparation obtenue, du viscoélastique est introduit dans ce nouvel espace avant la découpe du stroma pour éviter toute atteinte de l'endothélium lors de cette manœuvre.



Figure 38 : Photos représentatives des différents temps opératoires selon la technique Big-Bubble
Source service d'ophtalmologie du CHU de ROUEN

II) Objectif

L'objectif de cette étude est d'analyser les bénéfices et les risques d'une nouvelle technique de greffes dite KLP top-hat comparée à la technique standard de KLP, notamment sur la mobilité du greffon à distance du geste opératoire.

III) Matériels et méthodes

Nous avons réalisé une étude rétrospective de janvier 2013 à août 2015 au sein du service d'ophtalmologie du CHU de Rouen. Les patients porteurs d'un kératocône évolué (stade 4) et ayant bénéficié d'une KLP top-hat durant cette période ont été inclus de manière consécutive.

Le groupe contrôle est constitué de patients opérés selon la technique de KLP standard entre janvier 2010 et janvier 2013, présents dans notre base de donnée informatique et inclus consécutivement.

Concernant le receveur, dans les 2 techniques, une découpe de 8 mm de diamètre sur 450 μ m était en général réalisée. Le greffon est de type déturgé. L'œdème cornéen présent amène à une découpe profonde de 600 μ m pour obtenir des épaisseurs finales identiques entre receveur et greffon.

La technique Big bubble est tentée systématiquement pour les 2 types de greffes.

Pour la technique top-hat il est en plus réalisé une dissection stromale périphérique de 2mm au couteau cressent sur 360° sur le receveur, et une découpe du greffon laissant une jupe périphérique stromale profonde.

Le patient est hospitalisé 48 heures après l'opération permettant de vérifier la bonne congruence stromale du greffon ainsi que la bonne application de la membrane de Descemet. Le traitement post opératoire comprend un collyre antibio-corticoïde à raison de 4 gouttes par jour en décroissance pendant 6 mois.

Les critères d'exclusion ont été les suivants :

- Retrait des fils de suture avant un an.
- Durée du suivi inférieure à 1 an.

Pour chaque patient top-hat, les paramètres suivants ont été étudiés :

- Meilleure Acuité Visuelle Corrigée (MAVC)
- Sphère, astigmatisme, équivalent sphérique
- Analyse de la congruence greffon-receveur en OCT de segment antérieur

Pour chaque œil/patient, ces différents paramètres ont été recueillis à 0, 2, 6, 12 et 24 mois post-opératoires sur notre logiciel de gestion de dossiers patients « softalmo ».

Une analyse de sous-groupe concernant les patients ayant au moins 1 an de suivi après retrait des surjets a été réalisée.

L'acuité visuelle des patients correspond normalement à la meilleure acuité corrigée. Elle a été convertie en logMAR pour la réalisation de nos calculs puis reconvertie en monoyer pour une interprétation aisée.

Cependant, étant donné la variabilité inter-observateur constatée, certaines valeurs aberrantes ont été exclues des analyses.

IV) Résultats

Concernant les KLP top hat, nous avons inclus 49 yeux de 49 patients durant cette période. Le délai de suivi moyen était de 774 jours (378-1483). Aucun patient n'a bénéficié d'une chirurgie des 2 yeux avec un suivi de plus d'un an durant cette période. Le délai moyen de retrait du surjet était de 476 jours. La moyenne d'âge était de 32 ans (16-53).

Concernant les KLP "standard", nous avons inclus 55 yeux de 50 patients. Le délai de suivi moyen était de 1482 jours (573-2002). La moyenne d'âge était de 34.46 ans (21-58).

IV)a. Acuité visuelle

L'acuité visuelle en échelle Monoyer était de 0.14 à l'inclusion, 0.36 à 2 mois, 0.43 à 6 mois, 0.49 à 1 an et 0.54 à 2 ans comme indiqué ci-dessous (Tableau 2 et figure 39).

	Pré-op	2 mois	6 mois	1 an	2 ans
AV (moyenne)	0,14	0,39	0,43	0,51	0,58
Ecart type	0,13	0,21	0,23	0,23	0,28

Tableau 2 : Acuité visuelle en fonction du délai post-opératoire

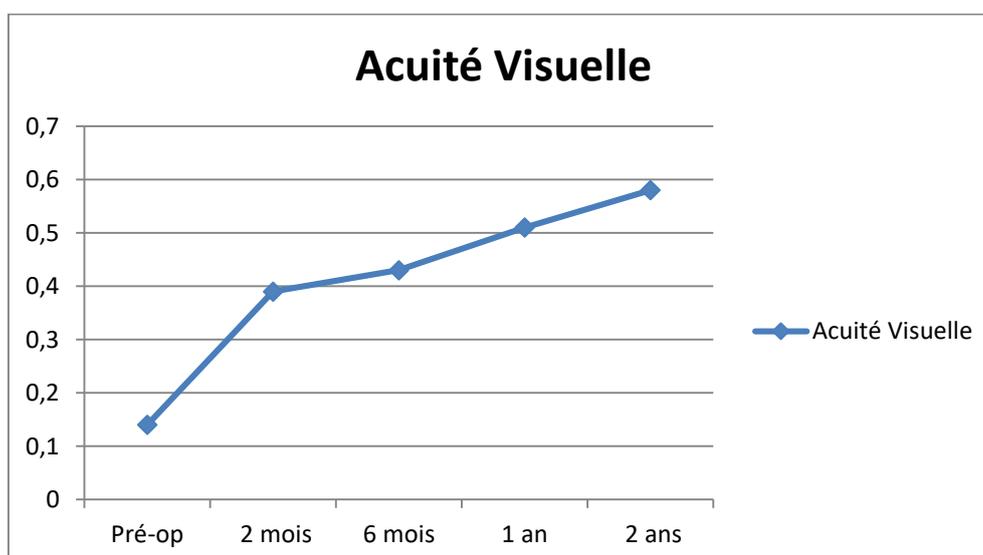


Figure 39 : Acuité visuelle en fonction du délai post-opératoire

A 2 ans, l'acuité visuelle des patients greffés selon la nouvelle technique est de 0.58 en Monoyer. Concernant les patients ayant bénéficiés d'une KLP standard et suivi au long terme,

l'acuité visuelle moyenne était de 0.60. Nous constatons une nette amélioration de l'acuité visuelle au cours du temps.

Les patients greffés selon la nouvelle technique semblent avoir des résultats légèrement moins bons mais la forte variabilité inter individuelle des résultats ne permet pas de conclure à une différence significative.

Par ailleurs, le Dr ATTAL retrouvait des valeurs similaires d'acuité visuelle au long terme dans le suivi des KLP standard selon la technique Big Bubble de 0.6 +/-0.2 dans sa thèse intitulée « Résultats à long terme des kératoplasties lamellaires profondes dans le kératocône » en 2010.

Il s'agissait d'une étude à plus long terme et si nous focalisons sur nos patients avec un suivi d'au moins 1 an (12 patients) après retrait du surjet (délai de suivi moyen de 1137 jours), nous retrouvons des acuités visuelles moyennes corrigées de 0.63 en échelle Monoyer donc non inférieures à celle des KLP standard.

IV)b. Equivalent sphérique

Les moyennes et écart-type des équivalents sphériques sont les suivant (Tableau 3 et Figure 40) :

Equivalent sphérique	2 mois	6 mois	1 an	2 ans
Moyenne	-1,68	-2,87	-1,90	-1,30
Ecart-type	4,49	4,50	3,61	2,98

Tableau 3 : Equivalent sphérique en fonction du délai post-opératoire

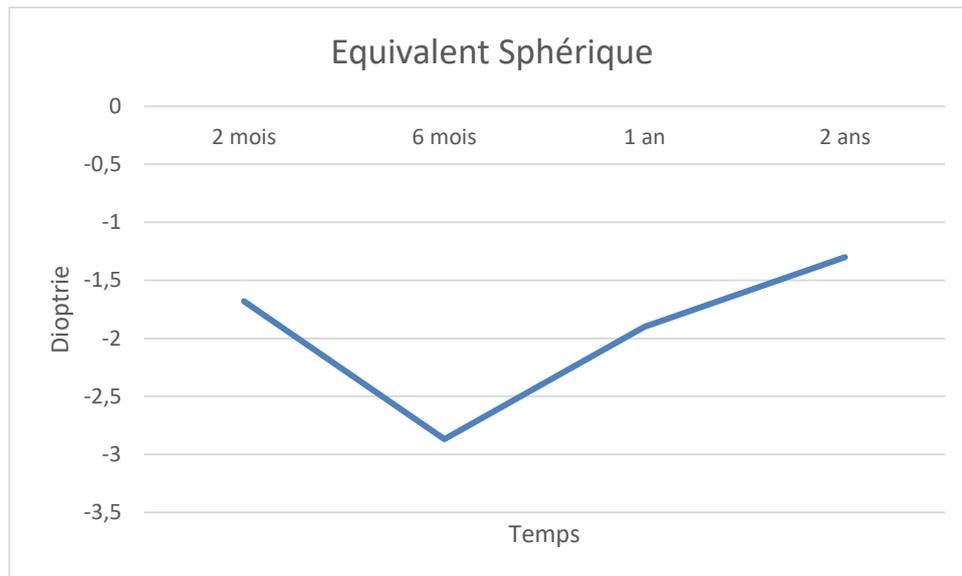


Figure 40 : Equivalent sphérique en fonction du délai post-opératoire

Concernant les KLP standard, les valeurs sont de -1,85 dioptries +/- 2,3 à plus de 2 ans. Nous constatons des valeurs d'équivalent sphérique myopique tendant à s'aggraver les 6 premiers mois puis s'améliorant par la suite. Les différences entre nos 2 groupes ne sont pas significatives pour ce critère mais nous notons une tendance à l'émmétropisation avec la nouvelle technique. Si nous ne sélectionnons que les patients après retrait du surjet suivi pendant 1 an, nous observons que l'équivalent sphérique est de -0,1 avec un écart type de 2,52.

IV)c. Astigmatisme

Les valeurs pour l'astigmatisme sont indiquées ci-dessous (Tableau 4 et figure 41):

Astigmatisme (dioptrie)	2 mois	6 mois	1 an	2 ans
Moyenne	3,25	2,82	3,01	3,47
Ecart-type	1,70	1,38	1,30	1,60

Tableau 4 : Astigmatisme en fonction du délai post-opératoire

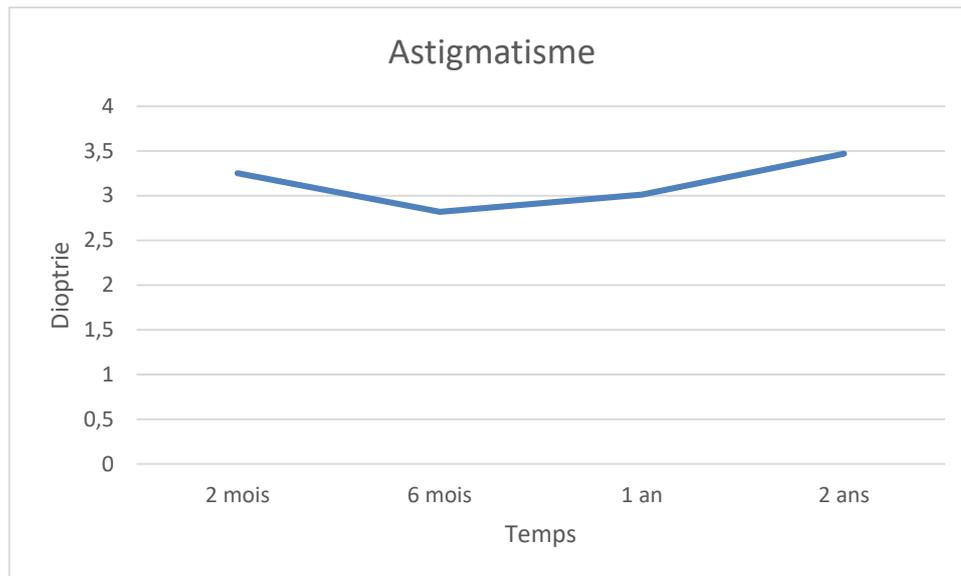


Figure 41 : Astigmatisme en fonction du délai post-opératoire

Nous constatons une décroissance au cours des 6 premiers mois suivi d'une relative stabilité. Le délai moyen de retrait du surjet est de 476 jours, pouvant expliquer l'aggravation de l'astigmatisme après cette date. Cependant l'analyse des patients 1 an après retrait du surjet retrouve un astigmatisme de 3.09 +/-1.36 dioptries donc réévoluant vers une régression. Concernant les KLP standard les valeurs retrouvées à 2 ans sont de 3.46 dioptries +/-1,92. Il n'existe donc pas à cette échéance de différence significative entre les 2 types de greffes

IV)d. Complications survenues au cours du suivi

Au cours du suivi de nos KLP dites en top-hat, nous avons observé :

- 4 HTIO cortisonnées résolutive sous traitement médical
- 1 trouble de cicatrisation aboutissant à un recouvrement
- 1 échec de greffe ayant abouti à une kératoplastie transfixiante
- 1 infection herpétique sans conséquence au long terme

V) Discussion

Les KLP, en maintenant l'endothélium du patient receveur, permettent d'augmenter la durée de vie du greffon en limitant les rejets et la perte endothéliale en comparaison avec les kératoplasties transfixiantes et sont un réel progrès pour le patient.

Cependant nous constatons maintenant à long terme des glissements de greffon aboutissant à des astigmatismes importants, parfois difficile à corriger et nécessitant quelques fois une nouvelle greffe. Une autre hypothèse expliquerait l'aggravation constatée de la kératométrie par la recolonisation du greffon via des cellules pathologiques, aboutissant à une récurrence de la maladie initiale^{43 44}. Nous n'avons pas constaté ce phénomène dans notre service contrairement aux glissements de greffon.

Par ailleurs, l'amélioration des techniques d'adaptation en lentilles et les anneaux intra cornéens nous amènent à greffer des patients sur des cornées de plus en plus fines entraînant une différence d'épaisseur donneur-receveur. La kératoplastie lamellaire antérieure permet de renforcer la stabilité à long terme en augmentant les zones de contact et en bloquant la bascule antérieure du greffon via la jupe périphérique. Cette jupe permet aussi d'augmenter l'épaisseur périphérique et de limiter l'effet de marche parfois présent sur les KLP standard.

V)a. Acuité visuelle

Notre étude met en évidence une amélioration des acuités visuelles post greffe comparable à celles des KLP standard à long terme constatées dans notre service.

Ces résultats sont comparables à ceux de la littérature^{45 46 47}

V)b. Equivalent sphérique

Les valeurs enregistrées dans cette études semblent meilleures que celles retrouvées dans la littérature pour les KLP standards.

L'équivalent sphérique des KLP top-hat moyen à 2 ans est de -1.30 dioptries. Bien qu'il n'y ait pas de différence significative avec la KLP standard nous observons une tendance à

l'émotropisation. Si nous focalisons sur les patients en top-hat après retrait du surjet, cette valeur est de -0.1 dioptrie.

Les sutures entraînent un effet myopisant initialement. A distance du retrait, les équivalents sphériques tendent à différer, probablement par l'effet hypermétropisant de la jupe périphérique, diminuant la courbure globale de la cornée et diminuant ainsi la myopisation constatée dans les greffes ^{48 47}.

V)c. Astigmatisme

Nos valeurs sont concordantes avec celles de la littérature^{45 47 48 49}. Nous constatons une décroissance initiale de l'astigmatisme les 6 premiers mois suivi d'une phase de stabilité et une réaggravation de l'astigmatisme après 1 an. Il faut souligner que les 2 premiers mois, des ajustements de surjet sont réalisés en cas d'astigmatisme trop important pouvant expliquer cette diminution les 6 premiers mois. Leur retrait est souvent évoqué pour justifier l'aggravation des mesures à 1 an. Cependant notre suivi à 1 an après retrait du surjet retrouve des valeurs tendant à s'améliorer de nouveau.

Cette étude n'a pas mis en évidence de différence sur 2 ans par l'analyse à la lampe à fente ou de l'astigmatisme. Ce délai est trop court pour juger de l'évolution à long terme.

Concernant ce critère de jugement, il est à noter que les KLP récentes se réalisent sur des cornées avec un Kmax plus important. Ainsi les Kmax pré-opératoires des patients greffés en top-hat récemment sont probablement plus élevés que ceux opérés par KLP standard quelques années auparavant et il serait intéressant d'étudier ce paramètre par la suite pour juger des limites de comparaison entre les groupes.

V)d. Complications survenues au cours du suivi

Nous n'avons pas eu de rejet parmi les patients inclus. Une méta-analyse portant sur des patients ayant été greffés suite à un kératocône retrouve des valeurs de 9% mais avec de fortes disparités entre les études (0-25%) probablement du fait de différents protocoles post-opératoires ^{47 50}.

Nous avons eu 1 échec de greffe. Il s'agissait d'un patient ayant présenté des complications de double chambre antérieure en post opératoire et ayant nécessité de nombreuses réinjections de bulle d'air en chambre antérieure amenant à une néo vascularisation du greffon. Ce patient a été greffé avec une KT lui permettant de retrouver une AV finale à 8/10.

Concernant les complications tensionnelles, 4 HTIO (7.5%) ont dû être traitées pour une durée variant de 3 mois à plus d'un an. Un article indique que ce type de complication peut toucher près d'1/3 des patients⁵¹ bien que les valeurs plus fréquemment retrouvées soient de moins de 10%^{52 53}. La durée du traitement et la puissance du corticoïde utilisé sont reconnus comme facteurs de risque principaux. Malgré cela, le passage à un glaucome reste rare (0-5%) et nécessite rarement un geste chirurgical (<1%).

Nous avons également observé un patient avec trouble de cicatrisation ayant abouti à un recouvrement conjonctival. Il s'agissait d'une patiente de 48 ans atteinte de trisomie pour laquelle le suivi était difficile. Le surjet a cassé précocement. Devant la non cicatrisation et les complications déjà rencontrées, une décision a alors été prise de réaliser un recouvrement conjonctival.

Nous notons 1 cas d'herpès épithélial diagnostiqué précocement et traité sans conséquence. Ces valeurs sont basses et concordent avec les résultats de la littérature pour les KLP dans le cadre de kératocône⁵⁴. Elles sont à différencier des études sur les KLP ne prenant pas en compte la pathologie initiale aboutissant à une greffe et qui peut favoriser rejet et infection⁵⁵.

V)e. Biais de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective avec des biais d'information et de mesure. Par ailleurs nous avons un nombre conséquent de perdus de vue de 18% malgré reconvoction.

VI) Conclusion

La KLP top-hat est une nouvelle technique nécessitant une période d'apprentissage mais donnant des résultats encourageants. S'agissant de patients jeunes, une optimisation de la greffe pour retarder au maximum un nouveau geste est indispensable. La conformation des top-hat permettra probablement de limiter les glissements de greffon à plus long terme, de maintenir une acuité visuelle correcte et de repousser la nécessité d'un second geste. Enfin, elle permet de pallier à la difficulté de greffer sur des cornées de plus en plus fines, en augmentant en périphérie leur épaisseur via la jupe de stroma insérée.

Nous obtenons des acuités visuelles corrigées similaire à celles de la KLP standard à 2 ans. Nous n'avons pas noté de différence significative sur l'astigmatisme et l'équivalent sphérique mais l'analyse du sous-groupe suivi au moins 1 an après retrait du surjet laisse envisager des équivalents sphériques meilleurs que dans les KLP standards.

VII) Bibliographie

1. Rebenitsch, R. L., Kymes, S. M., Walline, J. J. & Gordon, M. O. The lifetime economic burden of keratoconus: a decision analysis using a markov model. *Am. J. Ophthalmol.* **151**, 768–773.e2 (2011).
2. Asri, D. *et al.* Corneal collagen crosslinking in progressive keratoconus: Multicenter results from the French National Reference Center for Keratoconus. *J. Cataract Refract. Surg.* **37**, 2137–2143 (2011).
3. Rapport HAS 2015 Crosslinking du collagène cornéen et anneaux intra-cornéens dans le traitement des ectasies cornéennes.
4. Jouve, L. *et al.* Le crosslinking du collagène dans le k ratoc ne. *J. Fr. Ophtalmol.* **38**, 445–462 (2015).
5. Jean-Philippe Colliot, Agn s Delcampe. Cas cliniques d’adaptation en lentilles de contact des corn es greff es.
6. *Le k ratoc ne en 2015. Rapport de la SFOALC 2015 - Jeannine Narduzzi.*
7. Pierre-Jean Pisella, Christophe Baudouin, Thanh Hoang-Xuan. Rapport 2015 : Surface Oculaire.
8. Anatomie de la corn e - EM Premium.
9. Lema, I., Sobrino, T., Dur n, J. A., Brea, D. & D ez-Feijoo, E. Subclinical keratoconus and inflammatory molecules from tears. *Br. J. Ophthalmol.* **93**, 820–824 (2009).
10. Fernandes, B. F. *et al.* Histopathological study of 49 cases of keratoconus. *Pathology (Phila.)* **40**, 623–626 (2008).
11. Sherwin, T. & Brookes, N. H. Morphological changes in keratoconus: pathology or pathogenesis. *Clin. Experiment. Ophthalmol.* **32**, 211–217 (2004).
12. Sawaguchi, S. *et al.* Three-dimensional scanning electron microscopic study of keratoconus corneas. *Arch. Ophthalmol. Chic. Ill 1960* **116**, 62–68 (1998).

13. Ku, J. Y. F., Niederer, R. L., Patel, D. V., Sherwin, T. & McGhee, C. N. J. Laser scanning in vivo confocal analysis of keratocyte density in keratoconus. *Ophthalmology* **115**, 845–850 (2008).
14. Alkanaa, A. *et al.* Ultrastructural study of peripheral and central stroma of keratoconus cornea. *Br. J. Ophthalmol.* **101**, 845–850 (2017).
15. Rabinowitz, Y. S., Nesburn, A. B. & McDonnell, P. J. Videokeratography of the fellow eye in unilateral keratoconus. *Ophthalmology* **100**, 181–186 (1993).
16. Rabinowitz, Y. S. Keratoconus. *Surv. Ophthalmol.* **42**, 297–319 (1998).
17. Zadnik, K., Barr, J. T., Gordon, M. O. & Edrington, T. B. Biomicroscopic signs and disease severity in keratoconus. Collaborative Longitudinal Evaluation of Keratoconus (CLEK) Study Group. *Cornea* **15**, 139–146 (1996).
18. McMahon, T. T. *et al.* Longitudinal changes in corneal curvature in keratoconus. *Cornea* **25**, 296–305 (2006).
19. Wang, Y., Rabinowitz, Y. S., Rotter, J. I. & Yang, H. Genetic epidemiological study of keratoconus: evidence for major gene determination. *Am. J. Med. Genet.* **93**, 403–409 (2000).
20. Bisceglia, L. *et al.* Linkage analysis in keratoconus: replication of locus 5q21.2 and identification of other suggestive Loci. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* **50**, 1081–1086 (2009).
21. Gordon-Shaag, A. *et al.* Is consanguinity a risk factor for keratoconus? *Optom. Vis. Sci. Off. Publ. Am. Acad. Optom.* **90**, 448–454 (2013).
22. Tuft, S. J. *et al.* Keratoconus in 18 pairs of twins. *Acta Ophthalmol. (Copenh.)* **90**, e482–486 (2012).
23. Abu-Amero, K. K., Al-Muammar, A. M. & Kondkar, A. A. Genetics of Keratoconus: Where Do We Stand? *Journal of Ophthalmology* (2014). doi:10.1155/2014/641708

24. Pearson, A. R., Soneji, B., Sarvananthan, N. & Sandford-Smith, J. H. Does ethnic origin influence the incidence or severity of keratoconus? *Eye Lond. Engl.* **14** (Pt 4), 625–628 (2000).
25. Waked, N., Fayad, A. M., Fadlallah, A. & El Rami, H. [Keratoconus screening in a Lebanese students' population]. *J. Fr. Ophtalmol.* **35**, 23–29 (2012).
26. Zadnik, K. *et al.* Between-eye asymmetry in keratoconus. *Cornea* **21**, 671–679 (2002).
27. Khan, M. D., Kundi, N., Saeed, N., Gulab, A. & Nazeer, A. F. Incidence of keratoconus in spring catarrh. *Br. J. Ophthalmol.* **72**, 41–43 (1988).
28. S.Léoni-Mesplié, and al. *Aspects épidémiologiques du k ratoc ne chez l'enfant.* (JFO, 2012).
29. Li, X., Rabinowitz, Y. S., Rasheed, K. & Yang, H. Longitudinal study of the normal eyes in unilateral keratoconus patients. *Ophthalmology* **111**, 440–446 (2004).
30. Kennedy, R. H., Bourne, W. M. & Dyer, J. A. A 48-year clinical and epidemiologic study of keratoconus. *Am. J. Ophthalmol.* **101**, 267–273 (1986).
31. Wagner, H., Barr, J. T. & Zadnik, K. Collaborative Longitudinal Evaluation of Keratoconus (CLEK) Study: methods and findings to date. *Contact Lens Anterior Eye J. Br. Contact Lens Assoc.* **30**, 223–232 (2007).
32. Shapiro, M. B. & France, T. D. The ocular features of Down's syndrome. *Am. J. Ophthalmol.* **99**, 659–663 (1985).
33. Ertan, A. & Muftuoglu, O. Keratoconus clinical findings according to different age and gender groups. *Cornea* **27**, 1109–1113 (2008).
34. Tuft, S. J., Moodaley, L. C., Gregory, W. M., Davison, C. R. & Buckley, R. J. Prognostic factors for the progression of keratoconus. *Ophthalmology* **101**, 439–447 (1994).
35. Fourni , P., Touboul, D., Arn , J.-L., Colin, J. & Malecaze, F. K ratoc ne. *EMC - Ophtalmol.* **10**, 1–15 (2013).

36. Bron, A. J. Keratoconus. *Cornea* **7**, 163–169 (1988).
37. Chérif, H. Y. *et al.* Efficacy and safety of pre-Descemet's membrane sutures for the management of acute corneal hydrops in keratoconus. *Br. J. Ophthalmol.* **99**, 773–777 (2015).
38. Rabinowitz, Y. S. *et al.* Videokeratography database of normal human corneas. *Br. J. Ophthalmol.* **80**, 610–616 (1996).
39. Side, W. & Muraine, M. Complications survenues après cross-linking cornéen : étude rétrospective monocentrique.
40. Touboul, D., Pinsard, L., Mesplier, N., Smadja, D. & Colin, J. Correction des astigmatismes irréguliers par anneaux intra cornéens. *J. Fr. Ophthalmol. - Vol 35 - N° 3 - P 212-219* (2012).
41. Le, R. *et al.* Current indications and surgical approaches to corneal transplants at the University of Toronto: A clinical-pathological study. *Can. J. Ophthalmol. J. Can. Ophthalmol.* **52**, 74–79 (2017).
42. Chastang, P. & Hoang-Xuan, T. Kératoplasties assistées par laser femtoseconde. *J. Fr. Ophthalmol. - Vol 31 - N° 9 - P 921-935* (2008).
43. Feizi, S., Javadi, M.-A. & Rezaei Kanavi, M. Recurrent keratoconus in a corneal graft after deep anterior lamellar keratoplasty. *J. Ophthalmic Vis. Res.* **7**, 328–331 (2012).
44. Bergmanson, J. P. G., Goosey, J. D., Patel, C. K. & Mathew, J. H. Recurrence or re-emergence of keratoconus--what is the evidence telling us? Literature review and two case reports. *Ocul. Surf.* **12**, 267–272 (2014).
45. Koçluk, Y., Alyamaç Sukgen, E. & Burcu, A. Comparison of Outcomes in Patients Who Underwent Deep Anterior Lamellar Keratoplasty and Those Converted to Penetrating Keratoplasty. *Turk. J. Ophthalmol.* **47**, 63–67 (2017).

46. Donoso, R., Díaz, C. & Villavicencio, P. Comparative study of keratoconus between Anwar's deep anterior lamellar keratoplasty versus converted penetrating keratoplasty. *Arch. Soc. Esp. Ophthalmol. Engl. Ed.* **90**, 257–263 (2015).
47. Henein, C. & Nanavaty, M. A. Systematic review comparing penetrating keratoplasty and deep anterior lamellar keratoplasty for management of keratoconus. *Contact Lens Anterior Eye J. Br. Contact Lens Assoc.* **40**, 3–14 (2017).
48. Bahar, I. *et al.* Comparison of three different techniques of corneal transplantation for keratoconus. *Am. J. Ophthalmol.* **146**, 905–912.e1 (2008).
49. Khattak, A., Nakhli, F. R., Al-Arfaj, K. M. & Cheema, A. A. Comparison of outcomes and complications of deep anterior lamellar keratoplasty and penetrating keratoplasty performed in a large group of patients with keratoconus. *Int. Ophthalmol.* (2017).
50. Feizi, S., Javadi, M. A., Jamali, H. & Mirbabaei, F. Deep anterior lamellar keratoplasty in patients with keratoconus: big-bubble technique. *Cornea* **29**, 177–182 (2010).
51. Huang, O. S., Mehta, J. S., Htoon, H. M., Tan, D. T. & Wong, T. T. Incidence and Risk Factors of Elevated Intraocular Pressure Following Deep Anterior Lamellar Keratoplasty. *Am. J. Ophthalmol.* **170**, 153–160 (2016).
52. Borderie, V. M. *et al.* Long-term results of deep anterior lamellar versus penetrating keratoplasty. *Ophthalmology* **119**, 249–255 (2012).
53. Zhang, Y., Wu, S. & Yao, Y. Long-term comparison of full-bed deep anterior lamellar keratoplasty and penetrating keratoplasty in treating keratoconus*. *J. Zhejiang Univ. Sci. B* **14**, 438–450 (2013).
54. Arora, R., Jain, P., Jain, P., Manudhane, A. & Goyal, J. Results of Deep Anterior Lamellar Keratoplasty for Advanced Keratoconus in Children Less Than 18 Years. *Am. J. Ophthalmol.* **162**, 191–198.e2 (2016).

55. Ren, Y. *et al.* Long-Term Outcomes of Deep Anterior Lamellar Keratoplasty Treating Posterior Stroma-Implicated Herpetic Corneal Opacities. *Cornea* **35**, 299–304 (2016).

Résumé :

Introduction

Le kératocône est une maladie ophtalmologique non inflammatoire caractérisée par un amincissement et une déformation cornéenne induisant un astigmatisme lentement progressif. Une greffe de cornée pourra être proposée en cas d'échec des autres traitements dans les cas évolués, et il s'agira alors préférentiellement d'une greffe partielle, appelée kératoplastie lamellaire antérieure profonde.

Nous évaluerons ici les bénéfices d'une nouvelle variante à la KLP en vue de limiter le glissement des greffons à long-terme, la KLP top-hat.

Matériels et méthodes

Nous avons réalisé une étude rétrospective de janvier 2013 à août 2015 au sein du service d'ophtalmologie du CHU de Rouen. Les patients porteurs d'un kératocône évolué (stade 4) et ayant bénéficié d'une KLP top-hat durant cette période ont été inclus de manière consécutive. Le groupe contrôle est constitué de patients opérés selon la technique de KLP standard entre janvier 2010 et janvier 2013, présents dans notre base de donnée informatique et inclus consécutivement.

Pour chaque œil/patient, des contrôles ont été réalisés à 0, 2, 6, 12 et 24 mois post-opératoires. Une analyse de sous-groupe concernant les patients ayant au moins 1 an de suivi après retrait des surjets a été réalisée.

Résultats

Concernant les KLP top-hat, 49 yeux de 49 patients ont été inclus durant cette période. Le délai de suivi moyen était de 774 jours (378-1483). Le délai moyen de retrait du surjet était de 476 jours. La moyenne d'âge était de 32 ans (16-53).

Concernant les KLP standard, nous avons inclus 55 yeux de 50 patients. Le délai de suivi moyen était de 1482 jours (573-2002). La moyenne d'âge était de 34.46 ans (21-58).

L'acuité visuelle en échelle Monoyer était de 0.14 à l'inclusion, 0.36 à 2 mois, 0.43 à 6 mois, 0.49 à 1 an et 0.54 à 2 ans. Concernant les patients ayant bénéficiés d'une KLP standard et suivi au long terme, l'acuité visuelle moyenne était de 0.60.

L'équivalent sphérique moyen à plus de 2 ans était de -1.3 ± 2.98 pour les KLP top hat et de -1.85 ± 2.3 dioptries pour les KLP standard.

Si nous ne sélectionnons que les patients après retrait du surjet suivi pendant 1 an, nous observons que l'équivalent sphérique est de $-0,1$ avec un écart type de 2,52 dioptries.

Concernant l'astigmatisme, les valeurs à plus de 2 ans pour les KLP top hat sont de 3.47 ± 1.6 dioptries et de 3.46 ± 1.92 pour les KLP standard. L'analyse des patients 1 an après retrait du surjet retrouve un astigmatisme de 3.09 ± 1.36 dioptries.

Conclusion

La KLP top-hat est une nouvelle technique nécessitant une période d'apprentissage mais donnant des résultats encourageants notamment sur l'équivalent sphérique. La conformation des top-hat permettra probablement de limiter les glissements de greffon à plus long terme, de maintenir une acuité visuelle correcte et de repousser la nécessité d'un second geste. Enfin, elle permet de pallier à la difficulté de greffer sur des cornées de plus en plus fines, en augmentant en périphérie leur épaisseur via la jupe de stroma insérée.

Mots clés : kératocône, kératoplastie lamellaire antérieure profonde, top-hat, greffe de cornée