

## LE DOSSIER Kératocône

# Apport de l'épidémiologie à la nouvelle prise en charge du kératocône



→ **P. FOURNIE**

Centre de Référence National du Kératocône (CRNK), Service d'Ophtalmologie, CHU Purpan, TOULOUSE.

**N**otre connaissance, bien que parcellaire, de l'épidémiologie du kératocône nous permet de conseiller les patients atteints et apparentés ainsi que de "planifier" la surveillance, voire d'orienter les indications thérapeutiques. Comme toute maladie avec un âge de découverte variable et un risque d'aggravation progressive, il est important de savoir quand et chez qui rechercher un kératocône. Ce d'autant plus que l'on dispose d'un traitement pour stabiliser la maladie par cross-linking du collagène cornéen.

La fréquence du kératocône est difficile à évaluer en raison de l'absence de critères diagnostiques précis. Elle dépend de la prise en compte des formes frustes ou suspectes. L'incidence du kératocône est estimée à 1/2 000 [1].

L'âge de survenue du kératocône varie selon les séries. Une série multicentrique de 38 centres portant sur 1 579 patients rapporte un âge moyen de découverte de  $27,3 \pm 9,5$  ans avec près de 90 % des patients diagnostiqués entre 10 et 39 ans (**tableau I**) [2]. L'âge de découverte pouvant être très différent de l'âge de survenue de la maladie, un enfant d'un parent atteint de kératocône devra bénéficier d'un dépistage topographique dans sa deuxième décennie de vie. Ce dépistage peut se situer aux alentours de la puberté, période fréquemment associée au début de la maladie sans qu'aucun facteur hormonal n'ait pu clairement être mis en évidence.

La découverte d'un kératocône chez un enfant, soit avant 15 ans, imposera un traitement systématique rapide par cross-linking du collagène cornéen. La rapidité d'aggravation dans ce contexte dispense d'une surveillance pour documenter la progression du kératocône. En dehors de "kératocônes pédiatriques", le cross-linking du collagène cornéen s'effectue en cas de progression avérée. Cette progression est variable. Amsler, en

Age de diagnostic (ans)	Pourcentage
< 10	0,2
10-19	20,6
20-29	44,2
30-39	24,9
40-49	7,9
50-59	1,6
> 60	0,6

**TABLEAU I :** Distribution des âges de découverte du kératocône [2].

1946, sur une série portant sur 286 yeux avec un suivi de 3 à 8 ans, rapporte une aggravation dans 22 % des yeux [3]. La progression était maximale entre 10 et 20 ans, ralentissait entre 20 et 30 ans et rare après 30 ans.

Plus récemment, la progression a été rapportée sur une série multicentrique de 1 032 patients avec un profil proche de celui rapporté par Amsler (**tableau II**) [4]. L'absence de progression dans un certain nombre de cas, dans toutes les catégories d'âge, hors enfants, incite à ne pas traiter systématiquement par cross-linking. La surveillance, au mieux semestrielle au moment de la découverte du kératocône, souvent entre 20 et 30 ans, pourra ensuite être élargie si une stabilité est retrouvée sur 2 à 3 examens successifs, ou après 30 ans. Même si la progression ralentit entre 30 et 40 ans, les patients doivent être prévenus du risque d'aggravation imprévisible, même tardif, et de la nécessité de continuer une surveillance.

Si les formes unilatérales de kératocône sont rares, les formes asymétriques sont

Groupe d'âge (ans)	Augmentation $\geq 3$ D K min
< 20	50% (15/30)
20-29	37,5% (75/200)
30-39	26,2% (85/325)
40-49	16,9% (55/325)
50-59	12% (14/117)
$\geq 60$	12,9% (4/31)
Total	24,1% (248/1 028)

**TABLEAU II :** Distribution de l'augmentation par décennie d'âge du méridien le plus plat : kératométrie minimale (K min) [4].

## LE DOSSIER

# Kératocône

la règle [5]. La surveillance de la progression du kératocône doit être bilatérale, la progression pouvant être différente sur les deux yeux.

Si l'on considère un patient porteur de kératocône, le risque estimé de kératocône chez un apparenté de 1<sup>er</sup> degré est multiplié par 15 à 67 [6]. Longtemps estimées aux alentours de 10 %, les formes familiales de kératocône sont certainement plus proches de 30 à 40 % si l'on prend en compte les formes frustes par réalisation systématique de topographies cornéennes chez les apparentés [7].

D'origine probablement multifactorielle, d'autres facteurs de risque que génétiques, et notamment environnementaux, doivent être recherchés. Le frottement oculaire a été rapporté comme "vigoureux" dans 45,8 % des cas dans l'étude CLEK sur 1 079 patients [5]. L'association kératocône-atopie est également retrouvée avec une plus grande fréquence. Rahi *et al.* [8] rapportent 35 % de mani-

festations atopiques (asthme, eczéma, rhinite saisonnière) chez 182 patients atteints de kératocônes contre 12 % chez des contrôles sains. Khan *et al.* [9] rapportent 48 cas de kératocône chez 530 patients atteints de rhinite printanière (soit une prévalence de 7 %). Même si la physiopathologie du kératocône est mal connue, il convient de conseiller de "ne pas se frotter" les yeux et de "limiter" toute inflammation de la sphère conjonctivo-palpébrale notamment.

Une meilleure connaissance épidémiologique de la maladie est une aide à la prise en charge des patients. L'origine multifactorielle du kératocône et la diversité des formes de kératocône incitent cependant à ne pas avoir un discours trop univoque et à garder une approche prudente de cette maladie assez imprévisible.

### Bibliographie

1. RABINOWITZ YS. Keratoconus. *Surv Ophthalmol*, 1998; 42: 297-319.
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. AMSLER M. Kératocône classique et kératocône fruste, arguments unitaires. *Ophthalmologica*, 1946; 104: 96-111.
4. MCMAHON TT, EDRINGTON TB, SZCZOTKA-FLYNN L *et al.*, CLEK STUDY GROUP. Longitudinal changes in corneal curvature in keratoconus. *Cornea*, 2006; 25: 296-305.
5. ZADNIK K, STEGER-MAY KAREN, FINK BA *et al.*, CLEK STUDY GROUP. Between-eye asymmetry in keratoconus. *Cornea*, 2002; 21: 671-679.
6. WANG Y, RABINOWITZ YS, ROTTER JI *et al.* Genetic epidemiological study of keratoconus: evidence for major gene determination. *Am J Med Genet*, 2000; 93: 403-409.
7. LEVY D, HUTCHINGS H, ROULAND JF *et al.* Videokeratographic anomalies in familial keratoconus. *Ophthalmology*, 2004; 111: 867-874.
8. RAHI A, DAVIES P, RUBEN M *et al.* Keratoconus and coexisting atopic disease. *Br J Ophthalmol*, 1977; 61: 761-764.
9. KHAN MD, KUNDI N, SAEED N *et al.* Incidence of keratoconus in spring catarrh. *Br J Ophthalmol*, 1988; 72: 41-43.

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