



Edito

Chers amis,

J'ai le plaisir de vous annoncer la création officielle des 5 centres de compétences (Amiens, Brest, Clermont-Ferrand, Paris et Rouen) qui assureront, en complément du Centre de Référence National du Kératocône Bordeaux-Toulouse, des consultations spécialisées dans le traitement de notre maladie.

Par ailleurs, vous trouverez, joint à ce bulletin, le compte rendu de l'Eurokératocône 2007 auquel nous avons été conviés afin de présenter le point de vue des patients. Notre reconnaissance va en premier lieu aux organisateurs, les professeurs Arnè, Malecaze et Colin, mais également aux ophtalmologistes présents qui ont réservé un accueil très chaleureux à notre intervention.

Enfin, je suis très heureuse d'accueillir, au sein de notre Comité Scientifique, le Pr Tristan BOURCIER (CHU de Strasbourg), qui nous a notamment fait l'honneur de sa présence à la réunion régionale de Strasbourg organisée par Xavier LEDRU et Yves SAMUEL en janvier dernier.

A très bientôt, à l'occasion de l'AG du 3 mai !

Anne de Fonvillars





CRNK et Centres de compétences...



Lors de notre dernière assemblée générale, nous avons évoqué le dispositif des centres de compétences destiné à améliorer la qualité de la prise en charge des patients atteints de kératocône. J'ai le plaisir de vous annoncer que 5 centres, prochainement opérationnels, ont été acceptés sur avis du Comité National Consultatif de Labellisation des maladies rares (CNCL). Cela a été rendu possible grâce aux interventions des Professeurs Joseph COLIN et François MALECAZE qui se démènent depuis des années pour améliorer la prise en charge globale de notre maladie. Notre reconnaissance est d'autant plus grande que nous avons été invités à participer à l'Eurokératocône de Toulouse afin de présenter, aux ophtalmologistes, un aperçu de nos attentes : ce qui est très rare et concrétise, d'une manière exemplaire, les recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS) qui visent à améliorer les relations entre les médecins et les associations de patients. Cela a également été rendu possible, grâce à vous tous, responsables et adhérents, qui soutenez depuis 10 ans notre sympathique association !

Voici donc un petit historique du travail réalisé :

Comme vous le savez, le Plan national maladies rares 2005-2008 vise à assurer l'équité de l'accès au diagnostic, au traitement et à la prise en charge des patients atteints d'une maladie rare. Un de ses axes prévoyait la structuration de la filière de soins pour les patients atteints d'une maladie rare, à partir de centres de référence labellisés : 132 centres de référence, dont celui du kératocône, ont ainsi été ouverts entre 2004 et 2007. Ils constituent des lieux d'expertise.

En 2005, le Pr Joseph Colin, a mis en place une structure au CHU de Bordeaux. Le Pr François Malecaze qui dirigeait déjà une unité INSERM sur la recherche génétique du kératocône a fait de même au CHU de Toulouse. Ces deux centres ont vocation à coordonner les activités de recherche, la définition de référentiels et de protocoles thérapeutiques, la surveillance épidémiologique et à organiser la filière de soins, en lien avec les autres structures sanitaires et médicosociales. Ces centres, aujourd'hui parfaitement rodés, proposent aux patients des consultations hebdomadaires exclusivement « kératocône » et pluridisciplinaires (contactologie, chirurgie, ...).

Afin de compléter ce dispositif, une circulaire du 13 avril 2007 prévoyait la création de centres de compétences, lieux de prise en charge à un niveau de proximité le plus souvent régionale. Les centres de compétences ont vocation d'établir le diagnostic des maladies rares, à mettre en oeuvre les thérapeutiques lorsqu'elles sont disponibles et à organiser la prise en charge des patients en lien avec les centres de référence labellisés. Ce « maillage » territorial devenait nécessaire afin d'éviter le risque d'engorgement des Centres de Référence Bordeaux-Toulouse. Ainsi, 5 centres de compétences sont officiellement créés et assureront des consultations spécialisées dans le traitement du kératocône :

- CHU de CLERMONT-FERRAND : Pr F. CHIAMBARETTA
- CHU LYON : Pr C. BURILLON
- CHU de BREST : Pr B. COCHENER
- CHNO des Quinze Vingts Ophtalmologie:: Pr L. LAROCHE
- CHU de ROUEN : Pr M. MURAINÉ
- CHU d'AMIENS : Pr S. MILAZZO

Naturellement, nous prendrons contact avec les responsables de ces centres afin de connaître les jours de consultation. Ces informations seront diffusées sur le site.

Le dispositif « centres de compétences » est donc destiné à améliorer globalement la qualité de la prise en charge des patients atteints de kératocône. A l'avenir, d'autres centres pourraient voir le jour puisque les listes seront réactualisées tous les ans, sur proposition des centres de référence.



L'association a rejoint **Eurordis** et **Alliance Maladies Rares**! Bien qu'étant en contact depuis de nombreuses années avec ces deux associations, il était naturel de rejoindre et soutenir les actions de ces deux associations. D'autant que sans elles, le Plan National Maladies Rares et les Centres de Références n'existeraient pas...

Eurordis, l'association européenne pour les maladies rares, est une « alliance » d'associations de patients et de personnes actives dans le domaine des maladies rares, pilotée par les patients. La mission d'**Eurordis** est de construire une importante communauté paneuropéenne d'associations de patients vivant avec des maladies rares, d'être leur porte parole au niveau européen et, directement ou indirectement, de combattre l'impact que peuvent avoir les maladies rares sur leur vie. Association loi 1901, l'**Alliance Maladies Rares**, créée le 24 février 2000, rassemble aujourd'hui 183 associations de malades et accueille en son sein des malades et familles

isolés «orphelins» d'associations. Elle est, comme l'indique le préambule de ses statuts, «un collectif, un mouvement et un réseau... Elle est une union respectueuse des identités et de l'autonomie de chacun de ses membres auxquels elle ne se substitue pas». Elle représente environ 2 000 pathologies rares et 2 millions de malades. La mission de l'Alliance Maladies Rares est de susciter, de développer, sur les questions communes aux maladies rares et aux handicaps rares, d'origine génétique ou non, toutes actions de recherche, d'entraide, d'information, de formation et de revendication.

Plus d'informations :

<http://www.eurordis.org>
www.alliance-maladies-rares.org

RENCONTRE A STRASBOURG

Xavier LEDRU et Yves SAMUEL, responsables de l'association dans l'Est de la France, ont organisé le 19 janvier 2008 une rencontre régionale d'information au CHU de Strasbourg. Un grand merci aux organisateurs ainsi qu'aux intervenants de grande qualité: le professeur Tristan BOURCIER et le Dr Roland PAGOT.



Dr Roland Pagot et Pr Tristan BOURCIER

PSM - Nouvelle grille des contre-indications:

B - CONTRE INDICATIONS TEMPORAIRES

- * kératocône > au stade 2
- * prothèses oculaires, implants creux
- * pour les niveaux 3 et 4 ainsi que pour

B - CONTRE INDICATIONS TEMPORAIRES

- * greffe de cornée : 8 mois
- * photokératectomie réfractive et Lasik : 1 mois
- * phacoémulsification (cataracte) : 2 mois

Kératoplasties et kératocône

La prise en charge des patients atteints de kératocône dépend de la sévérité de la maladie. On considère que 10 à 20 % d'entre eux nécessiteront la réalisation d'une greffe de cornée.

■ **Pr MARC MURAINÉ**
Service d'Ophthalmologie,
Hôpital Charles Nicolle, ROUEN.



■ LA KERATOPLASTIE LAMELLAIRE

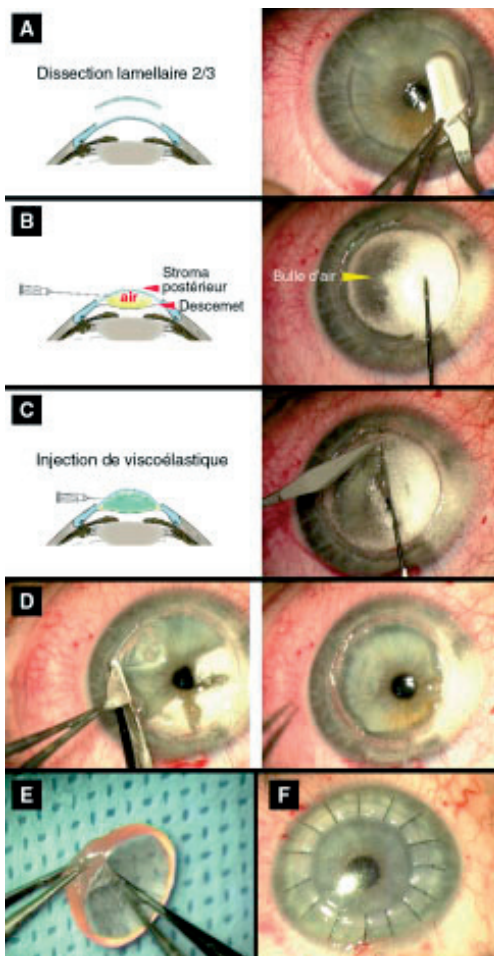
Le principe de l'intervention consiste à retirer la totalité du stroma cornéen sur l'oeil atteint tout en ne laissant en place que la membrane de Descemet et l'endothélium. Dans un deuxième temps, la membrane de Descemet et la couche de cellules endothéliales sont retirées délicatement et en totalité du greffon donneur. Le stroma de pleine épaisseur prélevé sur le greffon donneur est positionné contre la membrane de Descemet du receveur, puis suturé de manière tout à fait classique. Il n'y a ainsi entre le greffon et la membrane de Descemet du receveur aucune interface risquant d'altérer la récupération visuelle postopératoire. La difficulté chirurgicale de l'intervention est encore un facteur limitant sa diffusion, mais les techniques s'affinent progressivement, et à n'en pas douter, celle-ci remplacera à l'avenir la classique kératoplastie transfixiante dans toutes les pathologies non endothéliales. Dans la mesure où l'endothélium du receveur reste intact, les deux principaux avantages sont l'élimination presque totale des manifestations de rejet et le maintien à long terme d'une densité endothéliale élevée. De plus, la corticothérapie locale peut être diminuée à 4 mois avec de ce fait moins de risques de glaucome, de cataracte, d'infections ou de défauts épithéliaux.

Un autre avantage de la technique est de permettre l'utilisation de greffons de densité endothéliale basse. Ainsi, un nombre significatif de greffons habituellement éliminés pour défaut de qualité endothéliale peuvent désormais être proposés chez nos patients. En revanche, les problèmes éventuels liés à la trépanation persistent, que ce soit la lenteur de la récupération visuelle, le maintien des sutures pendant un an ou l'astigmatisme résiduel.

De nombreuses séries ont ainsi démontré que la kératoplastie lamellaire profonde permettait d'obtenir des résultats visuels identiques à ceux d'une greffe perforante tout en diminuant les risques de rejet et en maintenant la densité endothéliale à des taux élevés. La récupération de la meilleure acuité visuelle corrigée est supérieure à 5/10 dans 76 à 89 % des cas, 6 mois après kératoplastie lamellaire profonde pour kératocône. Dans une étude prospective randomisée, Shimazaki *et al.* ont montré que la kératoplastie lamellaire profonde était supérieure à la kératoplastie transfixiante en matière de sécurité pour le greffon et en particulier vis-à-vis de la baisse de la densité endothéliale ou de l'hypertonie oculaire. Dans cette série, le groupe des patients opérés par kératoplastie transfixiante a montré une tendance à la récupération visuelle plus rapide que le groupe opéré par kératoplastie lamellaire profonde, mais la différence n'était pas significative.

En revanche, Panda *et al.* ont rapporté une récupération de la meilleure acuité visuelle corrigée supérieure à 5/10 dans 70,8 % des kératoplasties lamellaires profondes et 62,5 % des kératoplasties transfixiantes un an après l'intervention, une différence également non significative. Selon Panda *et al.*, la densité endothéliale moyenne était de 2 233 cellules/mm² et 2219 cellules/mm² à 6 mois et 1 an après kératoplastie lamellaire profonde (différence non significative). La densité endothéliale moyenne du greffon lors d'une kératoplastie transfixiante était de 1 902 cellules/mm² à 6 mois et 1 579 cellules/mm² à un an, la différence étant significative avec la kératoplastie lamellaire profonde ($p < 0,001$).

Cependant, la kératoplastie lamellaire profonde est une technique bien plus difficile que la kératoplastie transfixiante et nécessite une phase d'apprentissage. En effet, la kératoplastie lamellaire profonde impose de retirer la totalité du stroma cornéen chez le receveur pour ne laisser en place que la seule membrane de Descemet.



Kératoplastie lamellaire profonde (technique modifiée de la bulle d'air): A: trépanation lamellaire aux 2/3 de l'épaisseur cornéenne; B: injection d'une bulle d'air dans le stroma résiduel et obtention de la «big bubble»; C: injection de viscoélastique dans la bulle d'air et incision de pleine épaisseur du stroma résiduel; D: retrait au ciseaux de Vannas du stroma résiduel ne laissant que la membrane de Descemet parfaitement transparente en place; E: retrait de la membrane de Descemet à la pince sur le greffon donneur; F: suture du greffon au contact de la membrane de Descemet du receveur.

La difficulté de cette dissection expose à un **risque de perforation non négligeable**. Ce risque de perforation de la membrane de Descemet varie suivant les études entre

0 et 39,2 % et suivant que l'on différencie ou non les microperforations ne nécessitant pas de conversion en greffe perforante des perforations de plus grande taille nécessitant une conversion. Plusieurs facteurs interviennent, en particulier la technique opératoire (fluid lamellar dissection, big bubble technique, intrastromal viscoelastic injection) et l'habitude du chirurgien. A titre d'exemple, Amayem rapporte 8,4 % de perforation, Coombes un taux de 20 %.

Lorsque la perforation est de toute petite taille, il est souvent possible de mettre en place un greffon sans endothélium. En revanche, lorsque cette perforation est trop importante, il est indispensable de pouvoir disposer d'un greffon de très bonne qualité endothéliale afin de réaliser une kératoplastie transfixiante classique.

Dans une étude en cours de publication regroupant 285 greffes de cornées consécutives, nous rapportons qu'une kératoplastie lamellaire profonde a pu être réalisée dans 77,3 % des pathologies stromales (85/110), ce qui représente 29,8 % (85/285) de toutes les kératoplasties réalisées pendant la durée de l'étude.

■ QUAND FAUT-IL GREFFER ?

La question la plus importante est en fait de savoir quels patients doivent être greffés et quel est le meilleur moment pour réaliser l'intervention. Cette question n'a pas de réponse franche, car elle dépend des convictions des différentes équipes. Néanmoins, il faut toujours garder à l'esprit que les suites opératoires d'une greffe de cornée sont émaillées de risques à court ou long terme et que tout éventuel échec de greffe peut être responsable d'une acuité visuelle finale inférieure à la vision précédant la greffe.

Pour certains auteurs, les résultats encourageants des greffes de cornée réalisées après kératocône sont une incitation à greffer les patients plus tôt, et ce même avant tout essai contactologique. Il ne faut cependant pas oublier qu'un certain nombre de patients présentent un astigmatisme très élevé après greffe et que certains d'entre eux devront malgré tout être équipés à nouveau en lentilles. De plus, la zone de trépanation reste une zone de fragilité importante «à vie», la densité endothéliale ne dépasse jamais 800 à 900 cellules 10 ans après la réalisation d'une kératoplastie transfixiante, et un rejet immunitaire est toujours possible. Nous pensons pour notre part qu'il est plus raisonnable d'attendre que le patient ne puisse pas ou plus être adapté en lentilles de contact ou que son acuité visuelle reste basse malgré un port de lentilles bien mené. Ce point a été bien démontré récemment par Liu, l'ampleur de la déformation préopératoire ne conditionnant pas le résultat réfractif postopératoire. Il a montré que les yeux présentant avant intervention une courbure cornéenne très bombée (> 60 D) ou un astigmatisme extrêmement irrégulier obtenaient après greffe le même résultat favorable que les patients opérés à un stade débutant de kératocône. D'autres auteurs ont également retrouvé des résultats postopératoires similaires chez les patients greffés à un stade précoce ou tardif de kératocône. ■

CAS CLINIQUES



« Dans ce numéro, deux cas cliniques vous sont présentés : le Dr Pierre FOURNIE du CRNK de Toulouse, revient sur le traitement et le suivi d'un kératocône par cross-linking, le Dr Jean-Philippe COLLIOT des Quinze-Vingts de Paris, sur l'adaptation d'un jeune patient par lentilles rigides cornéo-sclérales... »

Dr Pierre FOURNIE
CRNK Toulouse-Bordeaux
CHU Purpan, TOULOUSE



L'oeil droit d'un patient âgé de 22 ans, porteur d'un kératocône bilatéral, a été traité par crosslinking du collagène cornéen (CXL : collagen crosslinking) induit par les ultraviolets. Le but du traitement était de ralentir, voire d'arrêter, la progression du kératocône évolutif sur son oeil droit.

Le diagnostic de kératocône a été porté 2 ans auparavant sur une instabilité réfractive avec baisse de l'acuité visuelle de l'oeil droit, due à un astigmatisme irrégulier. L'évolutivité du kératocône a été objectivée sur deux examens topographiques réalisés à 5 mois d'intervalle. La kératométrie maximale (Kmax) est alors passée d'une valeur de 52.66 dioptries (D) à une valeur de 54.86D (différence de +2.2D). L'acuité visuelle préopératoire était de 5/10 avec + 2.50 (55° -7).

L'acuité visuelle de l'oeil gauche était de 8/10 avec + 1.25 (120° - 4.50). La différence kératométrique au niveau de l'oeil gauche était sur la même période de + 0.49D (48.81D - 48.32D). La pachymétrie préopératoire minimale ultrasonore était de 480 µm à droite et de 505 µm à gauche. Le comptage cellulaire endothélial était de 2 333 cellules/mm² à droite et de 2 536 cellules/mm² à gauche. L'examen biomicroscopique ne retrouvait pas d'opacité cornéenne ni de stries de Vogt sur aucun des deux yeux. L'analyse de réponse biomécanique cornéenne par ORA (Ocular Response Analyzer - Reichert)

retrouvait des valeurs préopératoires moyennées sur 4 mesures de 8,0 pour l'hystérésie cornéenne et de 6,8 pour le facteur de résistance cornéenne. Une décision de traitement par CXL a été prise pour l'oeil droit porteur d'un kératocône évolutif de stade 2 de la classification de Krumeich dans le cadre d'une étude coordonnée par le Centre de Référence National du Kératocône (CRNK) Toulouse-Bordeaux. Le traitement a été réalisé sous anesthésie topique. Un débridement épithélial cornéen mécanique a été réalisé sur un diamètre de 8 mm. Une solution de riboflavine (vitamine B2) 0,1 % a été instillée toutes les 3 minutes pendant 1/2 heure (fig. 1). L'application des ultraviolets A (UVA) a été précédée du contrôle à la lampe à fente de la bonne pénétration de la riboflavine, visible en chambre antérieure sous un aspect de fluorescence jaunâtre (fig. 2).

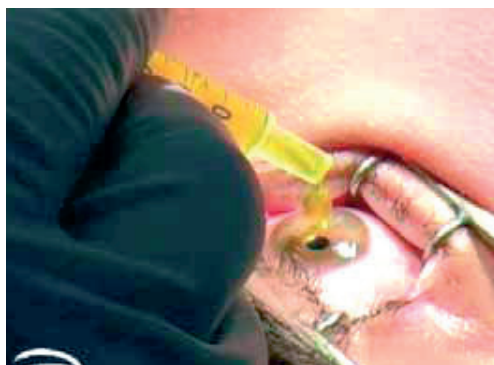


Fig. 1: Instillation de riboflavine, après désépithélialisation, toutes les 3 à 5 minutes pendant 30 minutes



Fig. 2: Examen à la lampe à fente à fort grossissement de la diffusion de la riboflavine en chambre antérieure.

Les UVA (370 nm) ont été délivrés spécifiquement par la lampe UVX (Iroc, Peschke Meditrade) pendant 30 minutes sous instillation locale toutes les 5 minutes de riboflavine (fig. 3).



Fig. 3: Exposition aux UVA pendant 30 minutes.

Une lentille pansement a été mise en place en fin d'intervention pour une durée de 3 jours. Le traitement postopératoire consistait en l'instillation de collyres antibiotiques, corticoïdes et lubrifiants. Les suites postopératoires ont été simples avec un discret «haze» rapidement régressif sur les trois premiers mois.

L'acuité visuelle est restée stable sur les 6 premiers mois, puis s'est améliorée à 1 an avec un gain de 2 lignes. L'astigmatisme manifeste a diminué ainsi que le cylindre topographique (fig. 4). L'analyse de la viscoélasticité cornéenne par ORA n'a par contre pas montré d'augmentation des paramètres étudiés. Par comparaison, l'acuité visuelle de l'oeil gauche est restée stable. La kératométrie maximale de l'oeil gauche sur la même période a augmenté de 0.54D. Le patient rapportait spontanément une amélioration de la qualité visuelle de l'oeil opéré. Aucun effet adverse n'a été observé au cours de la période de suivi.

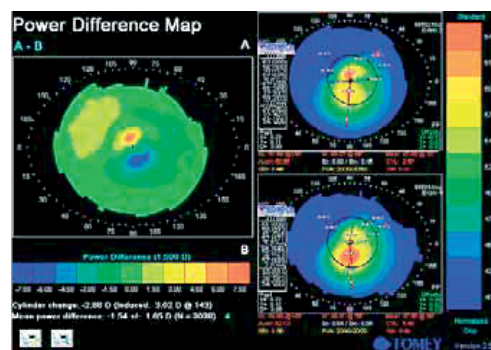


Fig. 4: Carte des différences de puissance (A-B) en topographie spéculaire (cartes axiales). L'examen postopératoire à 1 an (A) est soustrait à l'examen préopératoire (B).

La photopolymérisation du collagène cornéen par l'action des UVA, ou crosslinking du collagène cornéen (CXL), est une stratégie de traitement du kératocône récente et peu invasive. Le crosslinking du collagène correspond à la formation d'un «pontage» biochimique des fibrilles qui deviennent alors reliées entre elles par des liaisons covalentes. Ce phénomène naturel se déroule de façon spontanée dans tous les tissus contenant du collagène. Son induction dans le tissu cornéen a été rapportée pour la première fois en 1998 par Spoerl, Huhle et Seiler. Les études expérimentales ex vivo ont prouvé une «rigidification» du tissu cornéen sans altération de sa transparence ainsi qu'une résistance à la digestion enzymatique par les collagénases. Une toxicité cellulaire partielle et réversible pour les kératocytes a été retrouvée. A l'apoptose initiale des kératocytes fait suite une repopulation par les cellules adjacentes activées. La cytotoxicité endothéliale est prévenue par l'épaisseur cornéenne dont la limite inférieure préopératoire est de 400 µm. La toxicité cristallinienne et rétinienne est limitée par l'irradiance choisie et surtout par la riboflavine qui, en plus de son rôle (...)

Lentilles rigides cornéo-sclérales, dernier recours ?

■ **Dr J.P. COLLIOT**
Quinze-Vingts PARIS / CHANTILLY



Jeremy C., élève infirmier de 21 ans, atteint d'un kératocône bilatéral, déjà équipé avec succès pour l'œil gauche, a été récusé pour son œil droit. Très gêné par l'absence d'équilibre binoculaire, il consulte en désespoir de cause à l'unité de Contactologie des Quinze Vingts. Bien qu'habitant à plus de 200 km, il est très motivé et prêt à se présenter aux différents essais. L'interrogatoire essaye de retrouver le parcours adaptatif :

Jeremy avait déjà fait de nombreux essais localement, sans succès à ses dires. Il consulte un confrère plus spécialisé pour la première fois en avril 2003. Après un échange de renseignements sur le devenir de ce patient, celle-ci nous adresse très rapidement son historique détaillé, ce qui permettra d'éviter les essais redondants. La kératométrie était alors :

pour l'œil droit de 8,20 mm / 7,17 mm et **pour l'œil gauche** 8,30 mm / 8,00 mm
Jeremy est équipé avec une lentille de grand diamètre, **petite zone optique & dégagements progressifs** : OCK 11, à droite R° 7,60 P - 2,75, à gauche R° 7,80 P - 2,75.

Il persiste un astigmatisme interne résiduel OD +1,25 (-1,25 à 30°), compensé par la prescription d'un verre correcteur additionnel.

En Septembre 2004, discrète évolution du cône à droite :

Kératométrie à droite 8,03 / 6,92 à gauche 8,30 / 7,90.

Pose (à partir des boîtes d'essai) d'Ixia (tricurbe) R° 7,30, puis KN (quadricourbe de petit Ø) R° 6,80, (Laboratoire LCS) puis OCK 5 R° 7,30 P - 7,50, qui décolle en bas, avec des appuis inhomogènes. Certaines de ces lentilles ont été même essayées en Piggy-Back avec une Acuvue 2 de Ro 8,30 en support. Puis essai d'une lentille Menicon K 3 de R° 7,00. La moins inadaptée dans son cas était l'OCK 11 précédente R° 7,60 P - 2,75

La question de la kératoplastie est posée, mais le jeune âge du patient n'incite pas à le pousser vers cette solution, du fait de la durée de vie limitée des greffons.

Cliniquement, l'examen retrouve :

Pour l'œil droit :

Acuité : -4 (- 6 à 15°) 1/20 faibles, non-améliorable.

Kératométrie automatique impossible.

Pachymétrie centrale 424µ.

En lampe à fente, il est mis en évidence des opacités au sommet du cône. Le reste de l'examen est normal (segment postérieur,

tonus). **Pour l'œil gauche**, le port d'une lentille rigide gaz-perméable Ocellus OCK 11, Ø 11, R° 7,6 et P -2,75 qui lui donne avec une sur-réfraction de -1,25 : 6/10 faibles et a une image fluo en cocarde, objectivée sous l'appui périphérique à l'aide du filtre jaune de la lampe à fente. Cette lentille étant subjectivement bien tolérée, l'adaptation n'est pas remise en cause.

Une topographie spéculaire est pratiquée pour l'œil droit : Kératométrie du topographe : 7,35 mm / 6,73 mm. L'analyse de la topographie montre sur l'image sagittale un aspect évoquant presque une dégénérescence marginale pellucide (ébauche de pince de crabe). **Fig.1.** et sur l'image tangentielle un cône large et décentré **Fig.2.** L'échelle relative des couleurs va de 5,07 mm à 9,28 mm, donc le différentiel est de 4,21 mm, soit 21 dioptries.

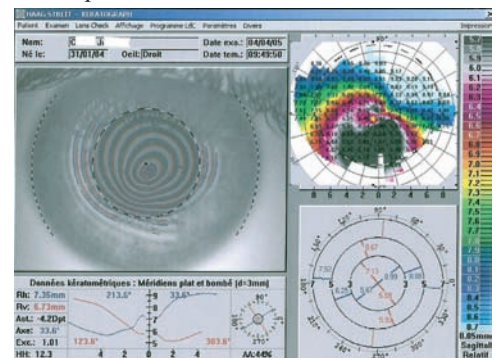


Figure 1. Vidéotopographie spéculaire sagittale. La carte numérique et le différentiel de rayons entre le sommet (5,07 mm) et la cornée supérieure (9,19 mm) facilitent le calcul du stade du cône (et donc du profil de lentille à essayer en première intention).

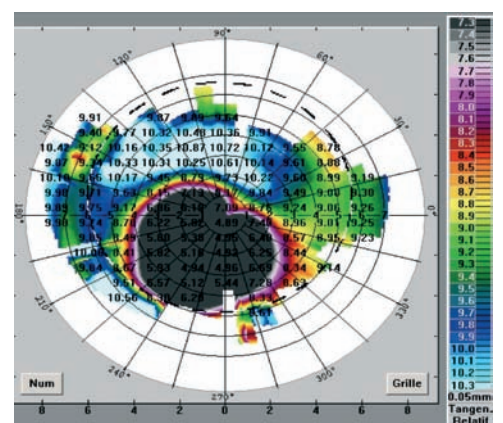


Figure 2. Topographie numérique tangentielle. L'identification des limites de la base du cône est plus facile que sur l'acquisition sagittale

Il s'agit d'un stade 4. Au vu de l'image topographique, nous essayons une succession de lentilles :

Un premier essai en petite lentille est une mauvaise indication, la lentille Menicon Z-KRC 11, bien que donnant une acuité à 2/10 faibles, est instable, le bord de la zone optique passant dans l'axe visuel.

...photosensibilisant, exerce un «effet barrière». Il est ainsi primordial de ne pas commencer l'exposition aux UVA tant que la riboflavine n'a pas diffusé en chambre antérieure. Cette diffusion doit être vérifiée par un examen minutieux à la lampe à fente qui retrouve un «effet Tyndall jaunâtre» en chambre antérieure (**fig. 2**). Les résultats cliniques du crosslinking dans le kératocône sont à l'heure actuelle peu reportés dans la littérature. Le report des séries les plus grandes est oral. L'interprétation des résultats se heurte à plusieurs problèmes et notamment :

- l'absence de groupe contrôle permettant une comparaison avec le traitement par CXL,
- la définition de critères d'évolutivité du kératocône (inclusion sur des données anamnestiques, kératoréfractométriques, topographiques, pachymétriques),
- l'évolution imprévisible du kératocône, linéaire ou par paliers.

Les résultats qui se dégagent de ces études cliniques semblent cependant encourageants avec un apparent ralentissement de la progression de l'ectasie cornéenne. Des bénéfices secondaires possiblement liés au «durcissement cornéen» sont rapportés avec une amélioration de l'acuité visuelle et une diminution de la kératométrie. Les données de la biomécanique cornéenne mesurées par l'ORA semblent par contre peu modifiées. Les effets adverses rapportés sont rares et essentiellement cicatriciels («pseudo-haze») et infectieux (abcès cornéens). Aucune déperdition endothéliale, cataracte ou rétinopathie n'a, à l'heure actuelle, été rapportée. Le traitement par crosslinking du collagène cornéen est en cours d'évaluation dans le Centre de Référence National du Kératocône Toulouse-Bordeaux. Il s'adresse aux kératocônes évolutifs. Un plus grand recul et un plus grand nombre de patients sont nécessaires pour interpréter nos résultats. Certains résultats semblent cependant encourageants (**fig.4**). L'expérience de plusieurs centres, la publication de résultats et un plus grand recul, permettront de mieux préciser l'efficacité de cette approche élégante et apparemment peu invasive.

CRNK & CXL

Pour en savoir plus sur le CXL,
N'hésitez pas à visiter les sites du
Centre de Référence National du
Kératocône.



www.keratocone.fr



Hôpitaux de Toulouse

[www.chu-toulouse.fr/
spip.php?rubrique1152](http://www.chu-toulouse.fr/spip.php?rubrique1152)

Une lentille cornéo-sclérale est tentée (nous n'avions pas de boîte d'essai à l'époque) :

Laboratoires LCS, Ø 14 SL 0,5 R° 6,10 P -10. Le résultat est désastreux : serrage périphérique, bulle centrale !

Le laboratoire met alors en dépôt une boîte d'essais : Après plusieurs tentatives, à la fois pour aligner le rayon central et la jupe dont le dégagement est propre au dièdre scléro-cornéen, la lentille prescrite est Ø 15 , SL 1,5 R° 7,4 P -2 , qui lui donne un excellent confort, la lentille est portée toute la journée sans aucune rougeur. L'acuité de 4/10 lui permet un équilibre binoculaire. A noter toutefois un léger décollement de la lentille en nasal inférieur, qui induit la présence d'une bulle au limbe sur moins d'un mm, mais qui ne remet pas en cause le confort de l'adaptation.

Les essais ont débuté en Mai 2005 pour une solution en Janvier 2007 (peut-être à ré-évaluer).

Les caractéristiques de ces lentilles SL

A la frontière entre les verres scléraux et les lentilles traditionnelles, les lentilles cornéo-sclérales actuelles sont fabriquées en série en matériau hyper-perméable, ici Boston XO, le matériau Optimum qui assure une bonne mouillabilité n'était pas encore disponible dans ces grands diamètres au laboratoire fabricant. L'épaisseur est néanmoins triple des LRPG standard et le DK/e est réduit à environ 30 (pour une épaisseur centrale de 0,34mm et un DK de 100), ce qui les réduit à un port strictement journalier. Les lentilles d'essai étant traditionnellement en PMMA pour des raisons de coût de fabrication jusqu'à présent (les nouvelles seront en XO), il faut penser à en tenir compte pour limiter la durée de l'essai. La zone optique est assez large (7,8 mm) et la lentille dégage rapidement à 9,30 mm, puis au niveau du limbe sur 1 à 2 mm (« la jupe »). Celles-ci sont caractérisées par un indice de resserrage scléral : les 14 jupes vont de la plus plate (SL 0,5), pour les cônes, à la plus serrée (SL 7), après greffe ou chirurgie. Le laboratoire grave le dégagement de la jupe sur la lentille, avec autant de marques radiales, 1 pour 1, ou L pour 5. Ainsi SL 7 est gravé LII.

Le principe est de passer en pont au niveau cornéen au-dessus des irrégularités, et de reposer sur la sclère sans toutefois d'appui trop marqué, rapidement inconfortable. Le premier rayon dépend du type de pathologie, aligné sur le rayon cornéen plat en règle générale, mais pouvant être plus cambré de 20/100 en cas de cône proéminent.

Dans le cas exposé, on est à peu près aligné sur le rayon plat déterminé par le topographe. La détermination de la jupe nécessite une habitude, elle est fonction du profil cornéo-scléral, lent (continuité de courbure entre cornée et sclère) ou rapide (cassure plus nette). On recherche un alignement optimal, mais on peut laisser un pont au dessus du limbe. On touche la conjonctive en périphérie, sinon l'inconfort est immédiat, mais on ne doit pas

tolérer d'hyperhémie ni d'interruption de la circulation conjonctivale.

Il faut savoir être patient pour voir arriver la fluo sous la lentille. En cas de ventousage malgré un bon passage de la fluo, il est possible de faire 4 perforations sur le diamètre de 10 mm, par contre on peut tolérer la présence de quelques bulles. Il n'est pour le moment pas possible d'obtenir ces lentilles avec un profil torique, ni interne, ni antérieur. La manipulation de ces lentilles est surprenante du fait de leur taille, une ventouse peut être d'une grande aide. Souvent lentilles de dernier recours, elles peuvent voir leurs indications étendues aux kératocônes et les cornées irrégulières (greffons, plaies, échecs de chirurgie réfractive, pertes de capots de lasik), aux syndromes 3h/9h récurrents, à l'hypersensibilité, aux sécheresses invalidantes, à titre protecteur dans les trichiasis, voire aux situations où la stabilité est essentielle (sports par exemple).

■ Dr J.P. COLLIOT



« De nombreux témoignages sont régulièrement postés sur www.keratocone.net Pour ceux qui ne se connectent pas sur Internet, voici quelques expériences vécues par des patients... »



Tout d'abord, je me présente : 27 ans, pilote de ligne. Il y a encore 3 ans, une vue de lynx, mais depuis une légère myopie de -0.75 dioptries avec une acuité visuelle assez mauvaise mais bien corrigée...

J'ai frôlé la catastrophe lors d'une visite de routine chez l'ophtalmo et tiens à vous faire partager cette mauvaise expérience pour: 1) dire à ceux à qui on diagnostique un KC que tant que vous n'avez pas vu un spécialiste, tant que vous n'avez pas fait les topo cornéennes avec l'Orbscan et le Pentacam, ne vous mettez pas martel en tête. 2) soutenir tous ceux atteints de KC, en particulier ceux dont les métiers sont mis en jeu par cette fichue maladie.

Le KC et moi avons fait une rencontre foudroyante lors d'un banal RdV chez l'ophtalmo. Depuis quelques temps, je voyais mal d'un oeil, et en plus de voir trouble de loin comme de près, je voyais des halos de lumière autour de chaque point lumineux....ce qui me tapait sur les nerfs et me stressait dès que j'avais les yeux ouverts...

L'opticien et les ophtalmos ont tous pensé à un début de KC en voyant la première topo cornéenne mais avec une petite réserve car ils n'avaient jamais vu ce que j'avais avant....c'était bizarre...Ils m'ont parlé du KC et ils m'ont envoyé dans un hôpital parisien très bien équipé (Orbscan et le Pentacam). Alors je me suis renseignée et ai eu une peur bleue en lisant le contenu de vos messages car mon boulot, c'est ma vie et le KC et mon boulot font difficilement vie commune. J'ai commencé à déprimer, ma famille et le peu d'amis à qui j'en avais parlé ne m'avaient jamais vu dans cet état. Je pleurais jour et nuit à l'idée de perdre mon boulot.....J'ai donc vécu 3 semaines d'enfer, j'ai perdu du poids, rien ne me faisait plus rire, je ne pouvais plus voir qui que ce soit, ne répondais plus au téléphone....enfin...une belle dépression....Un kinésologue m'a aidé à tenir le coup moralement parlant, le boulot m'a permis de m'évader quelques jours... mais ça ne faisait pas tout...j'attendais avec une impatience agaçante mon RdV chez un spécialiste...

« Si je n'avais pas été pilote de ligne, j'aurais pris la nouvelle de façon moins dramatique... »

J'ai réussi à obtenir un RdV en urgence dans ce grand hôpital parisien, chez un spécialiste de la cornée qui m'a fait tous les examens possibles et imaginables. Ma mère m'a accompagnée et le verdict final et définitif est tombé....Je n'ai pas de Kératocône...nous en avons pleuré de joie... car dans la cas contraire, je ne voyais pas d'issue...



Beaucoup d'entre vous arrive à relativiser en disant qu'il y a pire...Je pense que tout dépend de l'environnement dans lequel vous évoluez et que si en effet vous ne risquez pas de perdre votre métier à cause de cette fichue maladie, alors oui il y a pire. Personnellement, si je n'avais pas été pilote de ligne, j'aurais pris la nouvelle de façon moins dramatique...je me disais alors que je me serais totalement foutu d'avoir un KC si je n'avais pas eu ce boulot...

On m'a diagnostiqué des spasmes accommodatifs, ma nouvelle correction ne me donne pas totale satisfaction mais bon...

J'ai au moins les 7/10ème nécessaire en corrigé pour ne pas perdre ma licence médicale de pilote. Par contre...ma vie a changé... J'ai énormément de chance et contrairement à beaucoup, j'en suis pleinement consciente maintenant. J'ai une carte de donneur d'organes depuis quelques années mais y avais inscrit que je ne voulais pas donner mes yeux...J'ai barré cette ânerie et ma famille entière est au courant. Dès que l'occasion se présente, je parle du don de cornées et essaie de sensibiliser les gens sur la chance qu'on a de bien voir et que quand on est mort, nos yeux ne nous servent plus à rien mais pourraient rendre tant de service à d'autres...

« Dès que l'occasion se présente, je parle du don de cornées et essaie de sensibiliser les gens... »

J'aimerais pouvoir dire quelque chose de réconfortant à ceux qui perdent leur emploi et toute chance de pouvoir exercer un métier qui les passionnent. Je sais à quel point la détresse dans laquelle on se trouve alors est profonde et je ne trouve pas de mot assez fort. Il doit nécessairement y avoir une solution. C'est difficile de dire à son entourage que ça ne va pas, mais ils sont les seuls à pouvoir être présents...Sur la fin de mon attente, j'avais réfléchi à ma reconversion possible et je crois que j'aurais vendu mon appart, pris l'argent de mon assurance et je serai partie à l'autre bout du monde vivre de rien mais profiter de la vie...C'est peut-être l'occasion de faire autre chose dont on n'imaginait même pas l'existence dans notre cœur avant que le KC entre dans notre vie??

En tous cas, plus rien n'est pareil aujourd'hui et je pense à vous à chaque fois que j'ouvre les yeux...cette maladie n'aura fait qu'un bref passage dans ma vie mais elle la hante depuis... je ne peux m'empêcher d'y penser. Gardez espoir, accrochez vous. Bon courage à tous et merci de m'avoir soutenue sans même vous en rendre compte, lorsque j'en avais besoin !

■ Aurélie (Paris)

Après quelques frayeurs, il semblerait que ma greffe lamellaire soit en bonne voie. Comme les témoignages concernant ce type de greffe ne sont pas très courants sur le forum, je vais vous faire un petit résumé de mon expérience.

Semaine 0 : « greffe lamellaire... »

Le 27 février, on pratique sur mon oeil droit une greffe lamellaire profonde. Pourquoi une greffe lamellaire ? Comme je

n'avais plus le choix pour cause d'opacité,

je me suis dit que cette opération était sans doute à tenter étant donné que je ne suis pas très vieille (27 ans aujourd'hui) et que garder mon endothélium peut faire la différence dans quelques années... De plus, la cicatrisation est plus rapide pour ce type de greffe et en principe, il n'y a pas de rejet possible. Le plus difficile était de trouver un chirurgien expérimenté dans cette technique (qui demande pas mal de précision) mais je crois l'avoir trouvé donc, je me dis : on y va ! L'opération se déroule bien, j'ai toujours mon endothélium, maintenant reste à attendre. En principe, la cicatrisation prendra entre 3 et 6 semaines.

Semaine 1 : « Stand by... »

La deuxième visite de contrôle est mitigée. Les tissus n'ont toujours pas commencé à travailler. Ce n'est pas affolant, il faut juste attendre et voir.

Semaine 2 : « Espoir... »

Troisième visite de contrôle, mes tissus ont commencé à se tendre mais toujours aucun signe d'adhérence avec le greffon. On attend mais dans 2 semaines, si il n'y a toujours aucune adhésion, il faudra penser à injecter de « l'air » afin de ne pas être obligé de regreffer.

Semaine 3 : « Désespoir... »

Toujours aucune évolution, mon chirurgien me donne un rendez-vous 10 jours plus tard en me disant que si rien ne s'est passé d'ici là, il bloque la salle d'opération pour moi et on y va pour injecter des petites « bulles » Visite de contrôle et toujours aucune adhérence. A ce stade, ce n'est pas normal et il faut agir. Donc direction salle d'op... Pas d'anesthésie générale cette fois, ils me donnent juste un calmant qui me fait dormir quelques minutes. Quand je me réveille, j'ai une aiguille dans l'oeil et je dis au chirurgien que j'ai mal. Heureusement, il a presque fini et quelques secondes plus tard, je ne ressens plus la douleur. Mais débute alors une longue après-midi. Comme je suis enceinte, mon chirurgien ne peut pas me prescrire le calmant qui me soulagerait mais il me prévient déjà que je vais avoir mal. Il me donne son numéro de portable et me dit de l'appeler si jamais ça ne va pas du tout. Je me dis qu'il exagère mais deux heures plus tard, je comprends ce qu'il voulait dire. En fait, il m'a injecté du gaz dans l'oeil. Ce gaz sous l'effet de la chaleur se dilate ce qui augmente la pression, ce qui est très très douloureux. La douleur dure toute l'après-midi et une bonne partie de la nuit. Roland appelle le chirurgien deux fois parce qu'il est affolé de me voir dans cet état. Finalement, je prends du Dafalgan (un des rares trucs qui est autorisé pendant la grossesse). La douleur ne s'estompe pas mais ça me calme et je parviens à m'endormir.

Semaine 4 : « Victoire ! »

Le lendemain de l'opération, j'ai déjà beaucoup moins mal. On va à la visite de contrôle et mon chirurgien m'annonce que

ça y est: il constate déjà une adhérence. Pour être certain, il me demande de revenir dans 2 jours. J'y suis donc retournée aujourd'hui et il semblerait que je sois tirée d'affaire ! La greffe n'adhérait pas parce qu'il y avait de l'eau entre mes tissus et le greffon. Du coup, lors de la petite intervention, mon chirurgien a viré l'eau et en injectant le gaz, il a permis aux deux parties de se mettre en contact et donc d'adhérer ! En 27 ans, c'est le plus beau cadeau d'anniversaire qu'on m'ait jamais fait ! J'aimerais terminer mon message par une comparaison entre greffe transfixiante et greffe lamellaire du point de vue du patient. La greffe lamellaire est très différente de la greffe transfixiante dans les premiers temps car le greffon n'est pas clair dès le début et on a l'impression d'être dans le brouillard. J'en parle parce que comme j'avais déjà eu une greffe transfixiante, ça m'avait choqué. Je ne m'attendais pas à ça. D'un point de vue du vécu, j'ai trouvé les suites de la greffe lamellaire plus stressantes mais parce que j'ai eu ce problème d'adhésion et que je comparais sans cesse à ma première greffe, qui en fait, n'avait rien à voir.

En attendant, notre petite fille va bien, elle pesait déjà 1kg327gr il y a 2 semaines. Elle devrait naître le 4 juin ! Sinon, je vois déjà une différence au niveau visuel. Ma vision commence à s'éclaircir, ce qui est bon signe. Je vous tiendrai au courant de l'évolution et de mes impressions !

■ Marie (Suisse)

Me voilà maintenant presque équipée en lentilles... grâce à ce fameux médecin dont je parlais l'autre fois... tout simplement divin ! Le jour où ce Monsieur partira, car à 82 ans, il exerce encore, et bien ce sera une grande perte ! Alors pourquoi autant d'enthousiasme... parce que, pour une fois depuis maintenant 6 mois, j'ai eu la sensation d'être entendue, écoutée et comprise. Plus d'hôpital qui vous propose des RDV à rallonge, insinuant que vous mentez lorsqu'ils vous mettent des lentilles et que vous leur dites que c'est pire et que vous ne voyez rien, plus de recherches interminables sur Internet pour avoir les réponses à quelques questions courantes... plus de culpabilité sur le fait d'avoir « déclenché ça » à 35 ans, alors que la moyenne des statistiques sont avant... Bref, vous l'avez compris, je me sens revivre... Certes, je n'ai pas encore les 2 précieux sésames de la vue en poche, mais c'est maintenant une question de jours... Docteur C., Paris 16ème, je fais sa pub, il est super. Et merci encore à celui qui m'a donné l'adresse, il se reconnaîtra... et je partage avec lui ce bonheur ! PS : Le Dr C. a presque l'allure du père Noël, presque l'âge, et en tout cas, il a rendu le sourire à la petite fille que je suis encore !

■ Sophie



HOMMAGE:
Décès du Dr Gabriel Elie

infos utiles...

■ Quelques Photos de Toulouse...

Le Dr Gabriel Elie, que certains adhérents de l'association connaissaient bien, est décédé à Brest le matin du 1^{er} janvier 2008. Ainsi que l'écrivait son ami Claude Zenatti dans les Cahiers d'Ophthalmologie, « ceux qui l'ont fréquenté, ou lu, ou écouté, ont reçu son exceptionnel dynamisme. Il était passionné pour tout ce qu'il entreprenait : syndicalisme, contactologie, posturologie. Il appliquait la même puissance dans les exercices physiques : remuant des rochers et des pelletées de terre ; ou dans la profondeur de ses plongées en apnée. Physique aussi il était dans la pratique de la sculpture : sur bois, sur pierre, sur ciment... »

Un parcours exemplaire:

Gabriel Elie est né le 1^{er} juillet 1931 aux Sables d'Olonne. Il effectue ses études médicales et d'ophtalmologie à Paris et est nommé chef de clinique au Centre National d'Ophthalmologie des Quinze-Vingts. Il crée son cabinet d'ophtalmologie en 1960 à Brest, attiré par son épouse en Bretagne. Il contribue à la création de la Clinique Pasteur avec un groupe d'autres médecins. A la fois excellent clinicien et excellent chirurgien, c'est ainsi qu'il exerçait sa discipline médico-chirurgicale. Ami du Dr Paul Cochet, lui aussi un ancien des Quinze-Vingts, il se passionne très tôt pour la contactologie et tout particulièrement pour les lentilles rigides et leur port permanent. Gabriel Elie a participé à la création de la Société Française des Ophtalmologistes Adaptateurs de Lentilles de Contact (SFOALC) et a présidé l'European Contact Lens Society of Ophthalmologists (ECLSO). Il a été chargé de cours à l'Université de Bretagne occidentale et chargé de mission à l'Union européenne des médecins spécialistes. Il fut un membre très actif du Syndicat national des ophtalmologistes. Parmi ses nombreux travaux et articles, il faut mettre en avant le *Guide de Contactologie* (Enke). Il reçut à Genève la médaille Fick-Muller-Kalt, décernée tous les quatre ans, pour ses travaux de contactologie. Ces dernières années, il s'était passionné pour la posturologie et avait créé à Paris un centre dédié : le centre Prody.



Galerie photos sur www.keratocone.net



CONGRES SFO 2008

Le 114^e Congrès de la Société Française d'Ophthalmologie se tiendra à Paris, du 10 au 14 mai 2008. Cette année, et sur invitation du Président Joseph COLIN, l'association aura son propre stand dans le Village des Associations. Nous serons heureux de rencontrer vos ophtalmologistes s'ils souhaitent passer par notre stand (A1 - Auteuil - entre ceux de la BFY et de l'OPC).



IMPORTANT!

Il nous manque 20 réponses pour commencer à exploiter le questionnaire 2007 !
Merci de nous le renvoyer rapidement. Si vous l'avez perdu, vous pouvez le télécharger sur www.keratocone.net ou bien nous contacter.

QUESTIONNAIRE 2007

Si vous êtes concerné par d'autres maladies oculaires, veuillez y indiquer laquelle

Autres problèmes de vue et maladies connexes

Si vous avez déjà eu l'une de ces maladies oculaires, veuillez y indiquer laquelle

Autres remarques

Association de la SFOALC - 32 rue de Valenciennes - 75007 PARIS - 01.45.44.75.02

Soutenir l'association

M. Mme. Mlle (rayer les mentions inutiles)

Nom :

Prénom :

Adresse :

Tél. Email :

souhaite régler (ou renouveler) ma cotisation pour 2008 de

- 20 €
- 8 € (étudiants, demandeurs d'emploi,...)

Ci-joint un chèque de € à l'ordre de «Association Kératocône».

Veillez adresser votre chèque et ce coupon à:

Mme Marie-Christine Lang
615 rue du Capitaine Henri Coustre
62370 SAINT FOLQUIN