



ASSOCIATION FRANÇAISE DU KÉRATOCÔNE

# LE KÉRATOCÔNE

Livret d'informations



# Sommaire

<b><i>Bienvenue</i></b>	3
<b><i>Qu'est-ce que le Kératocône ?</i></b>	
Introduction	4
Symptômes	6
Causes	7
Évolution	10
Traitements	11
<b><i>Je viens d'apprendre que j'ai un Kératocône.</i></b>	
Que dois-je faire ?	12
Par qui vais-je être suivi ?	12
Comment ralentir l'évolution de la maladie ?	13
<b><i>Quels sont les différents traitements pour améliorer ma vision ?</i></b>	
Les lunettes	15
Les lentilles de contact	15
Anneaux intra-cornéens	16
Greffe de la cornée	17
<b><i>Comment ralentir voire stopper l'évolution de la maladie ?</i></b>	
Crosslinking	19
Agir sur les facteurs de risque	20
<b><i>L'association Française du Kératocône</i></b>	22

# Bienvenue

Peut-être n'avez-vous jamais entendu le mot 'Kératocône' jusqu'à récemment ou bien peut-être le connaissez-vous déjà depuis des années, que ce soit en tant que patient ou via un membre de votre entourage.

Quoi qu'il en soit ce guide a été conçu afin de vous donner toutes les informations utiles concernant cette maladie.

Ce guide est à l'initiative de L'Association Française du Kératocône qui a pour but principal de rassembler et d'accompagner l'ensemble des patients atteints d'un Kératocône. Il est soutenu par le réseau du centre de référence national de référence du Kératocône et la filière SENGENE.

Ce guide a pour objectif de donner des informations simples et accessibles sur le Kératocône.

# Qu'est-ce que le Kératocône ?

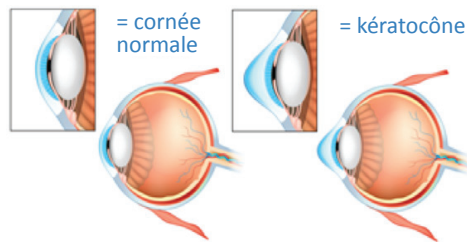
## Introduction

Le Kératocône vient de l'association de deux mots grecs :



Le Kératocône est une maladie dégénérative de l'œil qui va entraîner une déformation progressive de la cornée. La cornée est, comme pour un verre de montre, le hublot de l'œil qui permet le passage de la lumière.

Dans le cadre d'un Kératocône, la cornée va ainsi petit à petit passer d'une forme sphérique à une forme conique plus ou moins prononcée et s'amincir.



La maladie commence la plupart du temps vers l'adolescence même si certains cas peuvent se déclarer avant ou après. L'évolution de la maladie a tendance à s'arrêter entre 30 et 40 ans. On estime que la maladie concerne plus d'une personne sur deux mille dans les formes symptomatiques, touchant aussi bien les hommes que chez les femmes.

Le Kératocône touche le plus souvent les deux yeux et entraîne des troubles importants de la vision. Il est néanmoins essentiel de savoir que la maladie ne peut pas entraîner une perte définitive de la vue.

Il n'existe malheureusement pas aujourd'hui de moyen de supprimer totalement un Kératocône, une fois déclaré. Néanmoins, comme nous allons vous l'expliquer dans ce guide, de nombreux traitements existent pour :

- Prévenir son apparition
- Ralentir son évolution
- Améliorer considérablement la vision.

Il est également important de savoir que le Kératocône sera vécu de manière différente chez chaque patient tant au niveau de l'évolution que des traitements utilisés.

## 4 principaux stades peuvent être identifiés :

- 1 Stade frustré**  
Le patient ne se plaint de rien, le Kératocône est découvert à l'occasion d'autres examens de la vue.
- 2 Stade minime**  
La vision est troublée, surtout la nuit mais les lunettes permettent une qualité de vision et de vie normales.
- 3 Stade modéré**  
Les lunettes sont peu efficaces, des lentilles rigides permettent d'obtenir une acuité visuelle satisfaisante, permettant dans la plupart des cas une très bonne amélioration de qualité de vie. En cas d'intolérance aux lentilles rigides, des interventions chirurgicales peuvent être proposées.
- 4 Stade sévère**  
La cornée est trop amincie et bombée, les lentilles sont difficilement tolérées, la chirurgie limitée ; la greffe de cornée est alors souvent la seule issue.



## Symptômes

La déformation de la cornée provoque différents troubles visuels :

- **une myopie évolutive**
- **un astigmatisme évolutif**
- **un flou visuel**
- **une baisse de l'acuité visuelle unilatérale ou asymétrique bilatérale**
- **une photophobie ou éblouissement (provoquant des difficultés à conduire de nuit par exemple)**

## Causes

Toujours discutée, on retrouve dans l'origine du Kératocône, à priori, des facteurs génétiques. Selon des études épidémiologiques, on retrouve

dans **5 à 25 %** des cas  
un **terrain familial**

Autres origines : **les microtraumatismes mécaniques répétés**, essentiellement des frottements oculaires répétés, prolongés et intenses. On sait qu'ils peuvent aggraver le Kératocône, on pense aussi qu'ils peuvent le déclencher.

A surveiller également, **les appuis nocturnes** (appuis osseux sur la main, le bras, l'avant bras, un objet rigide) qui vont favoriser le développement d'une déformation. Ce mécanisme est parfois pourvoyeur de formes unilatérales.



# Focus sur ...

## Les frottements oculaires

La cornée se fragilise lorsque des agressions oculaires deviennent trop fréquentes. Les frottements oculaires peuvent être provoqués par :

- **un environnement toxique pour les yeux**  
on parle de facteurs extrinsèques comme les allergènes, les poussières, le vent, le soleil.
- **des facteurs intrinsèques (liés à soi)**  
comme par exemple, un terrain allergique, des troubles du comportement, des troubles réfractifs mal corrigés, un mimétisme familial...

*Les frottements oculaires à risque dans le Kératocône sont typiquement « prolongés, fréquents et intenses ».* Ils attirent souvent l'attention des personnes de l'entourage mais sont souvent peu reconnus par les patients eux-mêmes.

## Les contraintes mécaniques

**Ce sont les frottements oculaires pathologiques.** On sait qu'ils peuvent aggraver le Kératocône, on pense qu'ils peuvent aussi le déclencher. Souvent rencontrés à l'adolescence, dans les troubles anxieux et chez les patients allergiques.

*A surveiller également, les appuis nocturnes sur les globes oculaires : objets rigides, appuis sur une partie osseuse du corps qui vont comprimer l'œil une partie de la nuit et favoriser le développement d'une déformation.*

## Le facteur génétique

Le Kératocône est observé plus fréquemment dans les familles de patients atteints. Le caractère héréditaire est possible, cependant, aucun gène spécifique n'a été identifié à ce jour. Il existe manifestement un biais de regroupement environnemental.





## Evolution

Plus le Kératocône débute tôt, plus la maladie risque de progresser rapidement et d'évoluer vers des formes sévères. L'évolution d'un stade au suivant n'est pas obligatoire et il n'est pas linéaire dans le temps.

### Les facteurs de risque de progression :

- L'âge jeune (< 15 ans)
- L'atteinte bilatérale et la sévérité de la déformation cornéenne
- Les antécédents familiaux de Kératocône, la présence d'autres cas dans la fratrie
- La présence d'un terrain allergique (atopie)
- Les frottements oculaires pathologiques, les compressions nocturnes
- L'association à un déficit mental (Trisomie 21...)
- Les antécédents de laser cornéen réfractif (LASIK)

## Traitements

La stratégie de prise en charge repose sur **2 objectifs** :

**AMÉLIORER  
LA QUALITÉ  
DE LA VISION**

**RALENTIR  
ET/OU STOPPER  
L'ÉVOLUTION**

- Limiter les frottements oculaires
- Limiter les appuis oculaires
- Identifier d'autres facteurs de risque de frottement ou d'appui
- Renforcer la biomécanique de la cornée : le collagen cross-linking (CXL)



# Je viens d'apprendre que j'ai un Kératocône

## Que dois-je faire ?

*Il est impératif d'être suivi par un ophtalmologiste spécialisé dans le kératocône.*

Tout dépend de mon âge et des consultations préalables. Si mon Kératocône n'est pas évolutif, en fonction de mon âge et selon mon besoin d'être adapté ou non en lentilles de contact, le suivi peut être espacé tous les 12 mois.

En cas de patient jeune, qui vient juste d'être diagnostiqué, il faudra un suivi plus intensif. Tous les 3 mois au début puis tous les 6 mois en fonction des thérapeutiques proposées. Le suivi sera adapté.

Le suivi est un élément capital, il doit reposer sur l'interaction patient / médecin mais aussi souvent les orthoptistes, les adaptateurs de lentilles de contact et les infirmières (éducation thérapeutique à faire à chaque consultation si l'on veut diminuer les facteurs de risques de progression).

## Par qui vais-je être suivi ?

Depuis 2005, la prise en charge des Kératocônes se fait dans des centres experts en maladies « rares ». Le Centre de Référence National du Kératocône (CRNK) est organisé en centres coordinateur, et constitutif (alternants entre les CHU de Bordeaux et de Toulouse). En 2022, il existe également 13 centres de compétences labellisés (15 en 2023). Tous ces centres sont équipés pour prendre intégralement en charge la maladie et vous orienter pour votre suivi. Ils assurent également la promotion de la recherche dans le domaine.



**Il est impératif de stopper les frottements oculaires et toutes les contraintes mécaniques agressives !**

## Comment ralentir l'évolution de la maladie ?

En effet, l'évolution de la maladie est fortement ralentie par l'arrêt des frottements oculaires et des contraintes mécaniques intempestives dans la majorité des cas. Parfois la maladie évolue spontanément toutefois.

Au-delà des actions pour diminuer ou stopper les frottements oculaires, la maladie peut également être ralentie par différents traitements.

L'évolution de la maladie va freiner spontanément avec l'âge, mais il est nécessaire de ralentir son évolution dès que possible et avant que la cornée ne dégénère trop.

# Quels sont les différents traitements pour améliorer la vision ?

Pour améliorer la vision, votre ophtalmologiste peut vous prescrire des lunettes de vue ou des lentilles de contact.

Les unes comme les autres n'ont pas d'impact sur l'évolution du Kératocône, elles servent uniquement à améliorer la vision.

Des opérations telles que la pose d'anneaux intra cornéens et la greffe permettent également d'améliorer la vision sans avoir d'action sur l'évolution de la maladie.

## Les lunettes



Chez les patients atteints d'un Kératocône léger ou modéré, avec parfois une asymétrie (un œil plus sévère que l'autre) et donc une forme minime sur l'un des deux yeux, on peut prescrire uniquement des lunettes pour permettre une qualité de vision suffisante au quotidien. Cela dépend de la profession du patient (gêne ou handicap dans les activités quotidiennes et / ou au travail avec cette vision actuelle).

Dans le cas d'un kératocône modéré, parfois les lunettes permettent une remontée de vision très satisfaisante avec une qualité de vision inférieure à la normale évidemment mais n'empêchant pas la plupart des activités. Dans ce cas, on s'arrêtera aux lunettes et on ne proposera pas forcément d'autre thérapeutique.

## Les lentilles de contact



Les lentilles sont proposées aux patients dès qu'il y a une plainte visuelle malgré la prescription de lunettes.

**Les lentilles rigides** sont généralement proposées en première intention et permettent dans la plupart des cas une très bonne amélioration dans la qualité de vie des patients. Il s'agira de lentilles rigides cornéennes à géométrie spécifique pour Kératocône.

Il existe aussi d'autres types de lentilles, qui peuvent être prescrites par mon ophtalmologiste (verres scléaux, lentilles hybrides).

**Attention !** Le port de lentille nécessite un contrôle régulier pour éviter des complications liées à la mauvaise adaptation ou utilisation de la lentille. Le port de lentille peut ne pas être toléré par le patient, pour diverses raisons. Il faut alors discuter les approches chirurgicales.



## Anneaux intra-cornéens

### *Qu'est-ce que c'est ?*

La pose d'anneaux intra-cornéens consiste à poser un segment en plastique rigide pour redonner une forme plus régulière à la surface de la cornée. Ils vont ainsi l'aplatir et la régulariser mécaniquement. Cette opération peu invasive et éventuellement réversible va corriger la déformation de la cornée et donc a un effet bénéfique sur les troubles de la vision. Un traitement laser ou un CXL peut être associé aux anneaux si besoin. Des lunettes sont souvent complémentaires.

### *Le temps avant l'opération*

Cette opération indolore et rapide (15 à 30 minutes) se réalise en hospitalisation ambulatoire ou en externe (sans hospitalisation) sous anesthésie locale. Le patient arrive un peu avant son opération et repartira rapidement.

### *Le déroulement de l'opération*

L'œil opéré est endormi grâce à un collyre anesthésiant, le patient reste éveillé. Il s'agit d'une anesthésie locale. La chirurgie est presque toujours assistée par une découpe d'un canal au laser femtosecond pour introduction du segment d'anneau. Il peut y avoir un ou deux segments selon le type de Kératocône opéré. Après désinfection de la cornée le chirurgien va introduire l'anneau dans les lamelles profondes de la cornée pour que celle-ci puisse retrouver une forme plus régulière en quelques semaines. Des médicaments contre la douleur sont rarement prescrits. Le patient utilise un collyre antibiotiques pour éviter une infection pendant 8 jours. Une coque de protection nocturne, des anti-inflammatoires et lubrifiants oculaires complètent le traitement.

### *Les suites post-opératoires*

Le patient sort de l'hôpital quelques heures après son opération, accompagné. Une gêne oculaire peut être ressentie pendant quelques jours. Un contrôle est réalisé au cours de la première semaine, puis à un mois et régulièrement.

La vue s'améliore en général au bout de plusieurs semaines. Des lunettes peuvent compléter l'amélioration de la vue.

### *Prise en charge financière*

L'opération est prise en charge à 100% par l'assurance maladie.

## Greffe de la cornée

### *Qu'est-ce que c'est ?*

La greffe de cornée consiste à remplacer la cornée malade par la cornée prélevée sur un donneur humain décédé, appelée greffon. La délivrance est soumise à l'inscription sur une liste d'attente régionale.

### *Le temps avant l'opération*

Le mode d'hospitalisation sera proposé par le chirurgien et l'anesthésiste.

### *Le déroulement de l'opération*

L'opération est délicate et se déroule sous anesthésie générale.

Pendant l'opération, la cornée malade est découpée sur environ 8 mm de diamètre de pleine épaisseur pour les cas les plus avancés et de manière partielle (lamellaire) pour les cas plus favorables. Le greffon donneur est positionné à sa place grâce à des sutures non résorbables très fines. L'œil reste très longtemps fragile et doit être protégé.

### *Les suites post-opératoires*

Dans la plus grande majorité des cas, l'œil opéré est peu ou pas douloureux. La récupération visuelle est très progressive. L'œil opéré sera protégé par le port d'une protection pendant les premières semaines. La vision ne remonte et ne se stabilise que dans les 6 à 12 mois post opératoires. Une surveillance très assidue est nécessaire pour éviter les rejets, infections, traumatismes, et autres complications liées aux traitements antirejet prescrits en collyres pendant plusieurs années. Les fils de suture peuvent être enlevés ou non, très progressivement.

Grâce à la synergie entre les anneaux intra-cornéens, le crosslinking, l'évolution sur le plan des lentilles rigides, la greffe de cornée est devenue une chirurgie exceptionnelle, de recours dans les cas les plus sévères. La greffe de cornée est un tournant dans la vie du patient et elle nécessite un suivi très rigoureux tout au long de la vie. Dans certains cas, la greffe devra être refaite 15/20 ans après la première chirurgie.

### *Prise en charge financière*

L'opération est prise en charge à 100% par l'assurance maladie.

# Comment ralentir voire stopper l'évolution de la maladie ?

## Crosslinking

### *Qu'est-ce que c'est ?*

Le collagen cross-linking (CXL) est une intervention chirurgicale qui permet de durcir le tissu cornéen. Son objectif est de ralentir la maladie. Cette intervention n'améliore pas la vue. Différentes techniques existent et évoluent depuis les années 2000.

### *Le temps avant l'opération*

Cette opération indolore et rapide (20 à 40 minutes) se réalise en hospitalisation ambulatoire sous anesthésie locale. Le patient arrive un peu avant son opération et repartira rapidement.

### *Le déroulement de l'opération*

L'œil opéré est endormi grâce à un collyre anesthésiant, le patient reste éveillé. Il s'agit d'une anesthésie locale.

Le chirurgien va débrider ou non la couche épithéliale superficielle de la cornée, appliquer un produit (Riboflavine) qui va diffuser en quelques minutes en profondeur de la cornée. Ce produit va permettre une interaction chimique avec les UV-A qui induira ensuite un durcissement du tissu par l'apparition de ponts moléculaires entre les molécules de collagène. Il y a donc imprégnation puis irradiation et interaction.

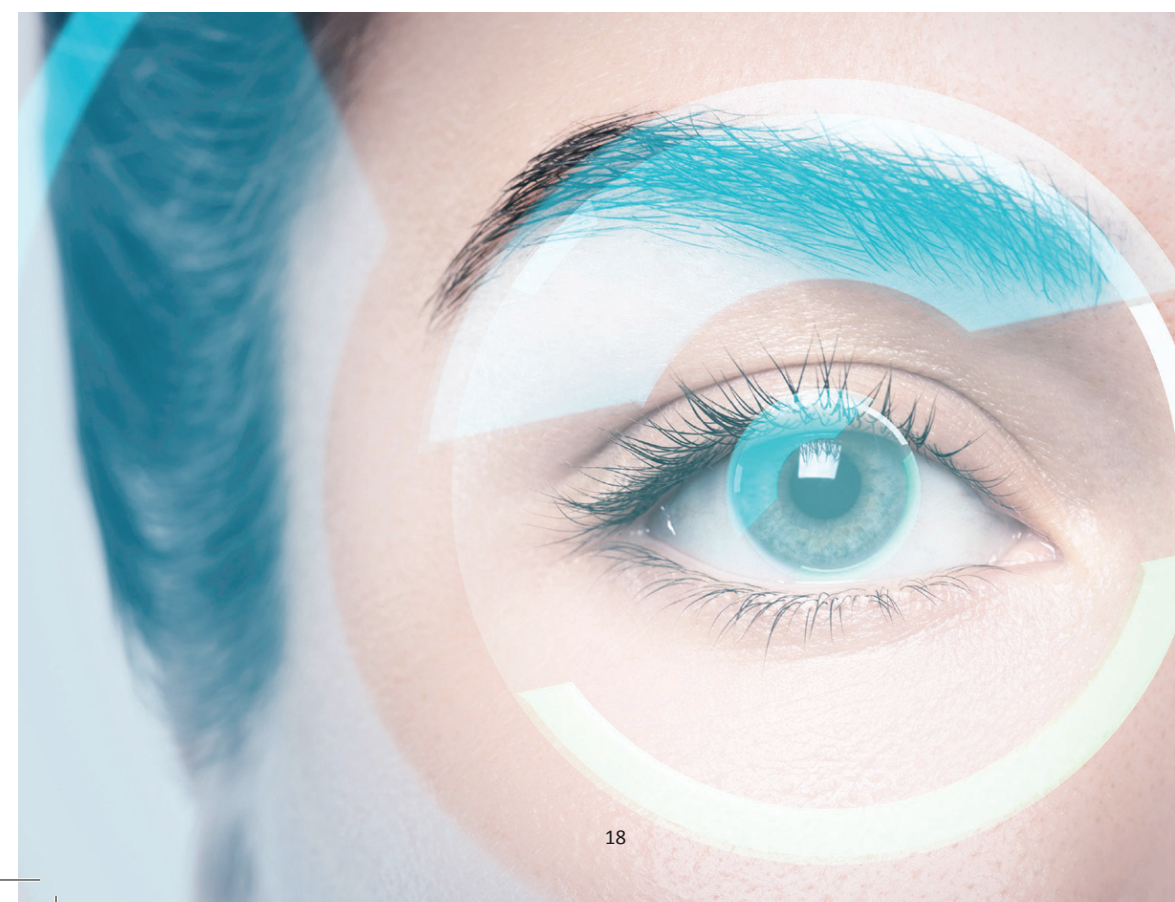
A la fin de l'intervention, une lentille de contact pansement est posée sur la cornée pour aider à la cicatrisation. Cette lentille sera retirée entre 3 à 5 jours après l'opération. Les suites opératoires peuvent être douloureuses, des médicaments contre la douleur sont prescrits. Des anti-biotiques anti-inflammatoires collyres et des lubrifiants complètent le traitement.

### *Les suites post-opératoires*

Le patient sort de l'hôpital quelques heures après son opération, accompagné. La lentille de contact pansement est retirée au bout de 3 à 5 jours par le chirurgien qui vérifie à ce moment-là l'état de cicatrisation. Différentes visites de contrôles peuvent avoir lieu dans les premiers jours. La douleur est traitée par des médicaments antalgiques et/ou anti-inflammatoires par voie orale. Cette douleur est la plus importante dans les premiers jours qui suivent l'intervention. De nombreux patients sont très sensibles à la lumière pendant quelques jours et peuvent percevoir un voile transitoire. Les jours qui suivent l'intervention, le port de lunettes de soleil est fortement recommandé.

### *Prise en charge financière*

L'opération est prise en charge à 100% par l'assurance maladie.





## Agir sur les facteurs de risque

Pour stopper ou ralentir l'évolution, la stratégie repose en premier lieu sur l'**identification des facteurs de risques**. Lors d'une consultation, le médecin cherchera à savoir, dans vos habitudes de vie, s'il existe des situations favorisant le Kératocône ou son aggravation. Plus particulièrement, les risques de frottements oculaires et de contraintes mécaniques seront identifiés.

### ● **Limiter les frottements oculaires**

**Limiter les frottements oculaires est l'action la plus efficace pour ralentir voire stopper l'évolution de la maladie.**

Pour cela, il est nécessaire de connaître la cause des frottements.

#### **Pourquoi vous frottez-vous les yeux ?**

Plusieurs causes peuvent être à l'origine de ce geste : les yeux secs, une infection, des allergies ou une habitude voire un réflexe.

**Des traitements de type collyre lubrifiant ou anti-allergiques** peuvent être prescrits par votre médecin en fonction des causes pour vous aider à stopper les frottements oculaires.

Cela exige un changement d'habitude par rapport aux gestes effectués souvent sans s'en rendre compte

#### **Quelques astuces peuvent également vous aider :**

Appliquer doucement et sans pression une compresse tiède sur les paupières pour soulager l'irritation

Hydrater régulièrement les yeux avec du sérum physiologique

Porter des lunettes sans correction pour faire barrière

### ●● **Limiter les contraintes mécaniques**

**Les contraintes mécaniques sont des appuis oculaires.** Ils peuvent être liés à la position de sommeil, par exemple dormir sur le ventre ou sur le côté avec un appui (oreiller ou main) sur la région des yeux. Pour limiter cela, des coques de protection nocturnes peuvent être conseillées.







ASSOCIATION FRANÇAISE DU KÉRATOCÔNE

*L'association Française du Kératocône a été créée en 2021 par des patients et familles de patients. Elle se veut une aide pour les personnes atteintes de cette maladie et pour leur famille avec plusieurs missions :*



Rendre accessible et fiable les informations diffusées aux patients et à leur famille.



Sensibiliser le grand public et les professionnels de la santé au kératocône



Proposer un soutien aux patients et à leur famille



Soutenir la recherche



Mener des actions de prévention afin de favoriser le diagnostic précoce du kératocône



Militer pour améliorer la prise en charge financière des soins et dispositifs médicaux

**Rejoignez-nous !**

**[contact@association-keratocone.fr](mailto:contact@association-keratocone.fr)**





**SENSGENE** | FILIÈRE  
DE SANTÉ  
MALADIES  
RARES  
Maladies Rares Sensorielles



[www.association-keratocone.fr](http://www.association-keratocone.fr)