

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

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

## **La kératoconjonctivite vernale KCV**

**Octobre 2022**

**Centre de Référence des Maladies Rares en Ophtalmologie  
OPHTARA**

## Sommaire

<b>Synthèse à destination du médecin traitant .....</b>	<b>3</b>
<b>1. Caractéristiques de la kératoconjonctivite vernale .....</b>	<b>3</b>
<b>2. Diagnostic de la kératoconjonctivite vernale .....</b>	<b>3</b>
<b>3. Prise en charge de la kératoconjonctivite vernale, prévention des complications secondaires et surveillance.....</b>	<b>4</b>
<b>4. Les aides mises en œuvre pour prévenir et limiter les situations de handicap .....</b>	<b>5</b>
<b>5. Informations utiles .....</b>	<b>5</b>

## Synthèse à destination du médecin traitant

### 1. Caractéristiques de la kératoconjonctivite vernale

**La kératoconjonctivite vernale (KCV)** est une maladie allergique inflammatoire chronique sévère de la surface oculaire. Elle affecte la conjonctive oculaire et la cornée, et impacte la vue. C'est une pathologie rare et sous-estimée, dont le retard diagnostique peut entraîner la survenue de complications oculaires avec des séquelles, voire une déficience visuelle si elle n'est pas reconnue et traitée de manière adéquate. La KCV affecte principalement les enfants de sexe masculin, dans leur première décennie [De Smedt S, Wildner G, Kestelyn et al. 2013], avec un terrain atopique [Leonardi A, 2013]. Dans la plupart des cas, la KCV est caractérisée par une inflammation chronique de la surface oculaire avec des exacerbations saisonnières au printemps et en été [Vichyanond P, Pacharn P, Pleyer U, et al. 2014]. Cependant, plus de 60 % des patients ont des récurrences répétées tout au long de l'année et 23 à 48 % des patients ont une forme perannuelle de la maladie [Bonini S, Sacchetti M, Mantelli F, et al., 2007]. La KCV se résout à l'adolescence dans la plupart des cas avec des risques de séquelles.

**La prévalence de la KCV** dépend fortement de l'origine géographique. Elle est estimée à 3,2 pour 10 000 habitants en Europe occidentale [Bremond-Gignac D, Donadieu J, Leonardi A, et al., 2008], comprise entre 0,7 et 3,3 pour 10 000 habitants en France [Bremond-Gignac D, Donadieu J, Leonardi A, et al., 2008], tandis qu'elle atteint 500 pour 10 000 habitants en Afrique centrale [De Smedt SK, Nkurikiye J, Fonteyne YS, et al., 2012]. Elle est plus répandue dans les climats chauds, secs et venteux, et a souvent un impact substantiel sur la qualité de vie (QoL) des patients [Ghauri AJ, Biswas S, Manzouri B, et al., 2022].

### 2. Diagnostic de la kératoconjonctivite vernale

**Les manifestations cliniques de la KCV** regroupent des signes cliniques oculaires sévères : prurit intense, photophobie intense et difficulté d'ouverture palpébrale le matin (signant une atteinte cornéenne), oeil rouge (hyperhémie conjonctivale), larmoiement, sécrétions oculaires, sensation de corps étranger, oedème palpébral et chémosis [Ono SJ, Abelson MB., 2005]. Le début de la maladie peut être confondu avec une conjonctivite allergique saisonnière ou perannuelle classique. C'est le caractère récidivant, sévère et réfractaire au traitement qui permet de poser le diagnostic. A fortiori en cas d'exacerbations du printemps à l'automne.

**Le diagnostic est clinique.** À l'examen, des papilles géantes sont observées sur la conjonctive tarsale (aspect pavé), tandis que des infiltrations gélatineuses avec des nodules de Horner-Trantas sont observés au niveau du limbe, le plus souvent supérieur. L'hyperhémie conjonctivale est souvent sévère, accompagnée de sécrétions muqueuses épaisses. L'examen par l'ophtalmologiste permettra de déterminer si la KCV atteint la conjonctive palpébrale (KCV tarsale), la région périphérique de la cornée appelée limbe (KCV limbique), ou les deux (KCV mixte) [Leonardi A, 2013]. L'atteinte cornéenne (kératite) doit être recherchée par l'ophtalmologiste car elle fait toute la gravité de la maladie. Elle est la conséquence de la libération de médiateurs de l'inflammation qui se retrouvent à des concentrations importantes à la surface de l'épithélium cornéen, pouvant provoquer la survenue d'ulcères ou de plaques vernales.

La physiopathologie de la KCV est encore controversée et probablement multifactorielle. Elle impliquerait à la fois les IgE spécifiques des aéro-allergènes, et des facteurs

déclenchant non allergiques (soleil, poussière, vent, climatisation, ...) [Esposito S, Fior G, Mori A, et al., 2016].

### 3. Prise en charge de la kératoconjonctivite vernale, prévention des complications secondaires et surveillance

La prise en charge et la surveillance clinique régulière du patient par l'ophtalmologiste, permet de prévenir les complications secondaires. Les médecins généralistes, les pédiatres, les allergologues, les dermatologues, souvent impliqués en premier recours, ne sont cependant pas familiarisés avec les symptômes la KCV et ses complications potentielles, dont la baisse d'acuité visuelle permanente.

**Sur le plan ophtalmologique**, la consultation a pour objectif de confirmer le diagnostic, d'exclure les diagnostics différentiels et de rechercher des complications. L'examen par l'ophtalmologiste doit comporter :

1. un examen ophtalmologique complet bilatéral qui comportera la mesure de l'acuité visuelle (AV) avec réfraction sous cycloplégique ;
2. un examen à la lampe à fente avec recherche d'atteinte cornéenne (kératite et atteinte limbique avec nodules de Trantas) et éversion des paupières (recherche de papilles géantes) ;
3. dépistage du glaucome en particulier si corticothérapie ;
4. un fond d'oeil (FO) ;
5. un bilan orthoptique.

**Les complications de la KCV** émaillent souvent l'évolution de la maladie :

- kératoconjonctivite sévère avec ulcérations cornéennes qui sont suspectées devant une photophobie intense ;
- ulcère vernal de cornée ;
- plaque vernale ;
- complications iatrogènes.

Elles nécessiteront un traitement spécifique par l'ophtalmologiste.

**Le traitement** comporte :

- des mesures préventives environnementales (lunettes avec verres teintés, lavages oculaires, éviter la climatisation et les allergènes...) ;
- un traitement médicamenteux par collyre. Les classes thérapeutiques regroupent les agents mouillants, les collyres antihistaminiques / anti-dégranulants, les corticoïdes topiques et les immuno-modulateurs topiques ;
- un traitement anti-allergique par voie générale peut être utile pour les formes survenant sur un terrain atopique marqué. Ces anti-allergiques vont des plus simples antihistaminiques aux immunothérapies et biothérapies anti-allergiques ;
- un traitement chirurgical : injection supra-tarsale de corticoïdes ou prise en charge chirurgicale des plaques vernales et/ou des ulcères cornéens, par un ophtalmologiste spécialisé [Vichyanond P, Pacharn P, Pleyer U, et al., 2014].

Les complications iatrogènes sont essentielles à éviter. L'utilisation non contrôlée des corticoïdes topiques peut entraîner une cortico-dépendance, une augmentation de la pression intraoculaire avec glaucome induit, une cataracte, une kératite herpétique.

L'ensemble de ces complications peut conduire à la cécité. Les traitements d'épargne cortisonique sont essentiels pour la KCV et comprennent des immuno-modulateurs tels que la ciclosporine A et le tacrolimus. Le traitement doit donc être adapté en fonction des caractéristiques cliniques du patient afin d'améliorer sa prise en charge et sa qualité de vie [Brindisi G, Cinicola B, Anania C, et al., 2021].

**Sur le plan allergologique et pédiatrique**, la prise en charge doit comporter :

- une consultation chez un allergologue avec prick-tests afin de rechercher le ou les allergènes responsables ;
- une consultation avec un pédiatre et/ou un dermatologue pour rechercher les autres manifestations atopiques (dermatite atopique, rhino-conjonctivite allergique, asthme allergique, allergie alimentaire IgE-médiée) ;
- si nécessaire, un accompagnement psychologique de l'enfant avec la famille.

## 4. Les aides mises en œuvre pour prévenir et limiter les situations de handicap

Les aides ne seront nécessaires qu'en cas de complications sévères entraînant une baisse majeure de l'acuité visuelle. Un projet d'accueil individualisé (PAI) sera utile pour la mise en place du traitement en milieu scolaire.

**Les rôles du médecin généraliste et du pédiatre sont :**

- Reconnaître les manifestations de la KCV et adresser en urgence à l'ophtalmologiste.
- Informer les patients et les parents de la sévérité potentielle de la KCV, des risques de complications mais aussi de l'existence de traitements adaptés; expliquer l'histoire naturelle, et les grandes lignes de la prise en charge [Leonardi A, 2013].
- Être en lien avec l'ophtalmologiste pour le traitement et le suivi ; et les autres médecins spécialistes dans la prise en charge des autres manifestations pour l'atopie.
- Rechercher et prendre en charge les comorbidités atopiques éventuellement associées.
- Orienter le patient vers les acteurs et/ou structures adaptées.
- Mettre en place si besoin un PAI, soutien psychologique.

## 5. Informations utiles

OPHTARA : [www.maladiesrares-necker.aphp.fr/ophtara/](http://www.maladiesrares-necker.aphp.fr/ophtara/), (Annexe 3)

Association de patients : Association Française de l'Eczéma (Association de soutien aux personnes atteintes d'eczéma et de pathologies rares associées ) : [www.associationeczema.fr](http://www.associationeczema.fr)

Orphanet: <http://www.orpha.net>

Génétique DataBase OMIM : <https://www.omim.org>

FSMR: [www.sensgene.com](http://www.sensgene.com) (Annexe 4)