

PROPOSITION DE CLASSIFICATION DES MALADIES RARES DE LA CORNEE
POUR SAISIE DANS BAMARA (*sur la base de The IC3D Classification (C = Category)*)

✓ **Maladies RARES de la cornée**

○ **1.1 Dystrophies cornéennes**

▪ **1.1.1 Dystrophies épithéliales et sub-épithéliales**

- ✓ 1.1.1.1 Dystrophie de Cogan (dystrophie de la membrane basale épithéliale majoritaire dégénérative) (Orphanet code : 1467)
- ✓ 1.1.1.2 Dystrophies épithéliales à érosion récurrente - dystrophie cornéenne de Franceschetti , (Dystrophie de Smyrne - (Orphanet code : ?), Dystrophie de Smolandiensis et Dystrophie de Helsinglandica (Orphanet code : 293381)
- ✓ 1.1.1.3 Dystrophie cornéenne mucineuse sous-épithéliale (Orphanet code : 98959)
- ✓ 1.1.1.4. Dystrophie cornéenne de Meesmann (Orphanet code : 98954)
- ✓ 1.1.1.5. Dystrophie cornéenne de Lisch (Orphanet code : 98955)
- ✓ 1.1.1.6. Dystrophie cornéenne gélatineuse en goutte (Orphanet code : 98957)

▪ **1.1.2 Dystrophies épithéliales–stromales**

- ✓ 1.1.2.1 Dystrophie cornéenne de Reis-Bücklers (Orphanet code : 98961)
- ✓ 1.1.2.2 Dystrophie cornéenne de Thiel-Behnke (Orphanet code : 98960)
- ✓ 1.1.2.3 Dystrophie cornéenne grillagée, type I (Orphanet code : 98964)
- ✓ 1.1.2.4 Dystrophie cornéenne granulaire de type I (Orphanet code : 98962)
- ✓ 1.1.2.5 Dystrophie cornéenne granulaire de type II (Orphanet code : 8963)

▪ **1.1.3 Dystrophies stromales**

- ✓ 1.1.3.1 Dystrophie cornéenne maculaire (Orphanet code : 98969)
- ✓ 1.1.3.2 Dystrophie cornéenne de Schnyder (Orphanet code : 98967)
- ✓ 1.1.3.3 Dystrophie cornéenne stromale congénitale (Orphanet code : 101068)
- ✓ 1.1.3.4 Dystrophie cornéenne de Fleck (Orphanet code : ?)
- ✓ 1.1.3.5. Dystrophie cornéenne postérieure amorphe (Orphanet code : 98971)
- ✓ 1.1.3.6 Dystrophie nuageuse de François (Orphanet Code : 98972)
- ✓ 1.1.3.7 Dystrophie cornéenne pré-descemetique (Orphanet code : 293462)
- ✓ 1.1.3.8 Dystrophies cornéennes grillagée sde type I et II (Orphanet code : 98964)

▪ **1.1.4 Dystrophies endothéliales**

- ✓ 1.1.4.1 Dystrophie endothéliale cornéenne de Fuchs (Orphanet code : 98974)
- ✓ 1.1.4.2 Dystrophie cornéenne postérieure polymorphe : Dystrophie de Schlichting (Orphanet code : 98973)
- ✓ 1.1.4.3 Dystrophie endothéliale congénitale héréditaire type II (Orphanet code : 293603)
- ✓ 1.1.4.4 Dystrophie cornéenne endothéliale X-linked (Orphanet code : 34533)
- ✓ 1.1.4.5 Dystrophie cornéenne de Grayson-Wilbrandt (Orphanet Code : 293375)

- **1.1.5 Autre Dystrophie**

- ✓ 1.1.5.1 Dystrophie cornéenne mouchetée (Orphanet Code : 98970)

- **1.2 Défauts de développement de la cornée**

- 1.2.1 Aniridie isolée (Orphanet code : 250923)
 - 1.2.2 Aniridie syndromique (Orphanet code : 98557)
 - 1.2.3 Anomalie de Peters (Orphanet code : 708)
 - 1.2.4 Anomalie de Rieger (Orphanet code : 91483)
 - 1.2.5 Syndrome de Chandler (Orphanet code : 98979)
 - 1.2.6 Sclérocornée isolée congénitale (Orphanet code : 91490)
 - 1.2.7 Anomalie du développement du segment antérieur de l'œil (Orphanet code : 88632)

- **1.3 Autres affections cornéennes rares**

- 1.3.1 Dégénérescence marginale de Terrien (Orphanet code : 519410)
 - 1.3.2 Dégénérescence marginale pellucide (Orphanet code : 137672)
 - 1.3.3 Syndrome de la cornée fragile (Brittle cornea) (Orphanet code : 90354)
 - 1.3.4 Syndrome de Cogan (Orphanet code : 1467)

- **1.4 Maladies inflammatoires de la cornée**

- 1.4.2 Kératites de Thygeson (Orphanet code : 519406)
 - 1.4.3 Kératite stromale herpétique (Orphanet code : 137599)
 - 1.4.4 Kératite endothéliale herpétique (Orphanet code : 137602)
 - 1.4.5-Kératoconjonctivites limbiques supérieures de Théodore (Orphanet code : 88633)
 - 1.4.6 Ulcère de Mooren (Orphanet code : 519408)

- **1.5 Syndromes comprenant un kératocône**

- 1.5.1 Kératocône isolé : UNIQUEMENT avec indication chirurgicale (CXL, AIC et PTK greffe cornée (Orphanet code : 2335)
 - 1.5.2 Syndrome génétique incluant le kératocône (Orphanet code : 522564)
 - 1.5.3 Kératocône familial avec cataracte (Orphanet code : 293936)

- **1.6 Autres maladies rares de la cornée**

- 1.6.1 Amylose A gel (Orphanet code : 85448)
 - 1.6.2 Pemphigoïde oculaire cicatricielle (Orphanet code : 99922)

TABLE 1. The IC3D Classification (C = Category)

Epithelial and subepithelial dystrophies

1. Epithelial basement membrane dystrophy (EBMD) C3

2. Epithelial recurrent erosion dystrophies (EREDs)

Epithelial recurrent erosion dystrophy (ERED) C1

Franceschetti corneal dystrophy (FRCD) C4

Dystrophia Smolandiensis (DS) C4

Dystrophia Helsinglandica (DH) C4

3. Subepithelial mucinous corneal dystrophy (SMCD) C4

4. Meesmann corneal dystrophy (MECD) C1

5. Lisch epithelial corneal dystrophy (LECD) C1

6. Gelatinous drop-like corneal dystrophy (GDLD) C1

Epithelial-stromal TGFBI dystrophies

1. Reis-Bücklers corneal dystrophy (RBCD) C1

2. Thiel-Behnke corneal dystrophy (TBCD) C1

3. Lattice corneal dystrophies (LCDs)

Classic LCD C1

LCD variants C1

4. Granular corneal dystrophy, type 1 (GCD1) C1

5. Granular corneal dystrophy, type 2 (GCD2) C1

Stromal dystrophies

1. Macular corneal dystrophy (MCD) C1

2. Schnyder corneal dystrophy (SCD) C1

3. Congenital stromal corneal dystrophy (CSCD) C1

4. Fleck corneal dystrophy (FCD) C1

5. Posterior amorphous corneal dystrophy (PACD) C1

6. Central cloudy dystrophy of François (CCDF) C4

7. Pre-Descemet corneal dystrophies (PDCDs)

Pre-Descemet corneal dystrophy (PDCD) C4

Punctiform and polychromatic pre-Descemet corneal dystrophy (PPPCD)

C1

Endothelial dystrophies

1. Fuchs endothelial corneal dystrophy (FECD) C1, C2, or C3

2. Posterior polymorphous corneal dystrophy (PPCD) C1

3. Congenital hereditary endothelial dystrophy (CHED) C1 or C3

4. X-linked endothelial corneal dystrophy (XECD) C2

Removed dystrophies

1. Grayson-Wilbrandt corneal dystrophy (GWCD) C4