

DEGENERAZIONE MACULARE SENILE (DMS)

Federico SOLIGNANI, Luigi BORGIA, Michele IESTER

Con il termine di maculopatia senile (MS) si intende un complesso di manifestazioni cliniche della retina maculare in soggetti di oltre 55 anni. Non esiste una definizione universalmente accettata di MS: il paziente ne viene considerato affetto qualora siano presenti drusen e/o modificazioni dell'epitelio pigmentato retinico (EPR); il deficit visivo, sintomo grave nelle fasi più avanzate, è assente nelle fasi precoci. L'aggravarsi del quadro clinico della MS porta al manifestarsi della Degenerazione Maculare Senile (DMS); il termine di degenerazione maculare senile è stato sostituito nella letteratura inglese da quello di Degenerazione Maculare Legata all'Età (ARMD o AMD).

La gravità e la frequenza fanno della ARMD la causa più comune di cecità legale in soggetti di oltre 60 anni nel mondo occidentale: in Europa è senz'altro la prima causa, seguita dalla cataratta, dal glaucoma e dalla retinopatia diabetica. L'età risulta l'unico fattore di rischio certo. Altri fattori di rischio studiati sono la predisposizione genetica, il sesso (le femmine hanno una frequenza doppia rispetto ai maschi), la razza (nella popolazione bianca le drusen risultano in misura doppia rispetto alla razza nera), la presenza di un'iride chiara, l'ipermetropia (la rigidità sclerale pare determinare una lenta obliterazione delle vene vorticosi, fenomeno osservato in soggetti ipermetropi di oltre 50 anni), l'ipertensione e le patologie vascolari, l'alterazione del metabolismo lipidico, il fumo di sigaretta, l'esposizione a vapori chimici e l'esposizione ai raggi UV. Alcuni studi hanno dimostrato l'influenza delle radiazioni solari nel determinismo della DMS: le più pericolose risulterebbero essere quelle comprese tra 400 e 1440 nm: dall'infrarosso fino a metà dello spettro visibile il danno sarebbe lieve, ma dopo i 510 nm il danno aumenterebbe fortemente e quando si va verso l'ultravioletto gli effetti sulla retina crescerebbero consistentemente.

La DMS può essere clinicamente suddivisa in una forma secca o asciutta (dry), caratterizzata da drusen e atrofia dell'EPR, e in una forma umida o essudativa (wet). In quest'ultima la presenza di una membrana neovascolare sottoretinica (MNVS) determina un edema intra e/o sottoretinico (sollevamento del neuroepitelio) e può indurre il distacco dell'epitelio pigmentato (DEP). Deve essere sottolineato il possibile passaggio dalla forma secca a quella umida. Le drusen assumono una particolare importanza rappresentando il primo segno di degenerazione; numerosi studi hanno dimostrato correlazione tra drusen e atrofia geografica dell'epitelio pigmentato, lesione disciforme maculare e neovascolarizzazione sottoretinica. L'atrofia dell'EPR, il DEP e la MNVS possono essere considerate complicanze delle drusen. Numerosi sono i fattori (noti solo in parte) che contribuiscono a creare le situazioni favorevoli all'instaurarsi della DMS. Nel corso dell'invecchiamento e ancor di più nella DMS la coriocapillare (CC) va incontro ad atrofia e la disposizione sinusoidale dei capillari tende ad essere sostituita da una rete capillare tubulare. Queste alterazioni vascolari della CC spiegano il ritardo di riempimento coroideale in alcuni soggetti anziani durante la fluorangiografia (FAG). Inoltre modificazioni legate all'invecchiamento sono presenti anche nella lamina di Bruch che unisce l'EPR alla coriocapillare. Dopo i 20 anni già inizia un processo di ispessimento dei 5 strati della Bruch, accentuato nella regione maculare: compaiono materiali amorfi che "sporciano" le fibre collagene ed elastiche. Queste alterazioni riducono la permeabilità della membrana di Bruch che può presentare zone di minor resistenza che a lungo andare diventano punti di partenza dell'impulso neovascolare sottoretinico. Anche le cellule dell'EPR subiscono modificazioni con l'età e in particolare al polo posteriore diminuiscono di numero mentre aumenta l'altezza, il che non si accompagna ad una riduzione del numero dei coni. In tal modo la disuguaglianza tra il numero dei fotorecettori e delle cellule pigmentate tende ad aumentare con la senilità (questo fenomeno appare più evidente nella razza bianca che in quella nera). L'invecchiamento dell'EPR

si accompagna ad altre alterazioni biochimiche, come la diminuzione del contenuto di vitamina A, l'aumento a livello maculare dell'attività degli enzimi lisosomiali e, di particolare importanza, l'alterazione del rapporto fra fattori che inibiscono l'angiogenesi e fattori che la favoriscono.

Dal punto di vista sintomatologico negli stadi precoci, in cui sono presenti soltanto le drusen, i pazienti possono risultare asintomatici; successivamente, con l'instaurarsi della DMS umida o secca avanzata, compaiono i sintomi. Le metamorfopsie sono un sintomo molto precoce che devono indurre a considerare che si stiano instaurando complicanze essudative: modeste quantità di fluido al di sotto dell'EPR determinano un disassamento dei fotorecettori oltre allo stiramento dello stesso; linee rettilinee appaiono distorte all'occhio del paziente, determinando gravi difficoltà nella visione per vicino. Il sistema più semplice per evidenziare la presenza di metamorfopsie è il reticolo di Amsler, test semplice e sensibile, soprattutto se si usano quadrettature di colore rosso. Un sintomo comune alle varie forme di degenerazione è la riduzione del visus: nella forma asciutta cala molto gradualmente e mai in modo improvviso, i pazienti lamentano un offuscamento dapprima nella visione da vicino e poi da lontano; nella forma umida invece il visus cala in maniera repentina e compaiono facilmente le metamorfopsie; il sintomo è avvertito anche qualora il visus sia già ridotto.

Gli esami fondamentali per la diagnosi sono la biomicroscopia, l'angiografia (con fluorescina: FAG e con verde di indocianina: ICG-A) e la tomografia a coerenza ottica (OCT). Attraverso queste indagini, oltre ad avere la conferma della diagnosi di ARMD, si ottiene la distinzione fra i due tipi "secca" e "umida". L'angiografia e l'OCT permettono inoltre di discriminare le molteplici forme di ARMD "umida": classica, minimamente classica, occulta, oltre a forme anomale quali la RAP (proliferazione angiomatosa retinica) e la vasculopatia polipoide. Tutti i tipi di ARMD "umida", se non trattate, esitano in una cicatrice fibrovascolare posta tra la retina alterata e la coroide; questa è la cosiddetta cicatrice disciforme.

Dal punto di vista terapeutico nella forma secca sembra non esistere, al momento, una terapia specifica; alcuni studi consigliano, specialmente nelle fasi iniziali, l'utilizzo di integratori alimentari. La forma umida si avvale di un largo ventaglio di possibilità: la fotocoagulazione laser, la terapia fotodinamica (PDT) e la terapia endovitrea che sta diventando la più utilizzata poichè da sola o associata alle altre, sembra dare le maggiori possibilità nel rallentare la progressione della malattia.



Fig. 1. Forma secca

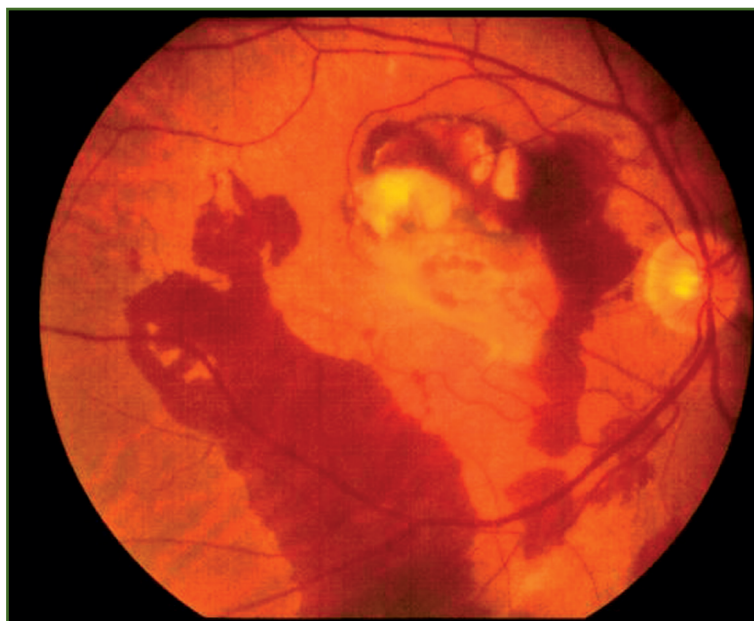


Fig. 2. Forma umida