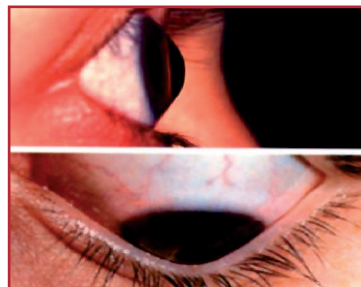
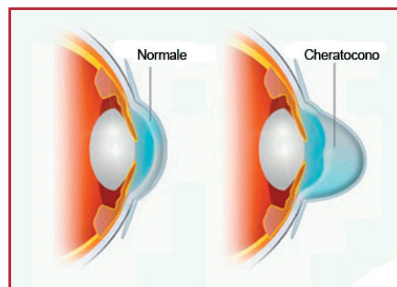


CHERATOCONO

Elisabetta CORSI, Michele IESTER

Il cheratocono è una distrofia corneale, di origine non infiammatoria, dovuta ad un progressivo assottigliamento dello stroma corneale con conseguente sfiancamento della cornea in area para-centrale o centrale. Nei soggetti affetti da tale patologia la forma della cornea non è più sferica, bensì conica, e l'alterazione che ne deriva è un astigmatismo irregolare miopico con importante calo del visus.



Il cheratocono è una malattia che colpisce maggiormente soggetti di razza bianca senza una significativa differenza tra i due sessi, è generalmente bilaterale (85% dei casi), e può manifestarsi con livello di gravità differente nei due occhi.

L'eziologia di tale malattia è ancora sconosciuta sebbene siano state formulate svariate ipotesi tra cui le più probabili sono quelle riguardanti l'ereditarietà, l'associazione con alterazioni cromosomiche e con alterazioni del tessuto connettivo.

In effetti esiste una storia di familiarità nel 7-10% dei soggetti affetti da questa malattia, ma solo nel 4.7% dei casi familiari si può riscontrare la mutazione del gene VSX1, e in ogni caso non è stata chiarita la modalità di trasmissione.

Sono state riscontrate associazioni con malattie del connettivo quali la Sindrome di Marfan, l'osteogenesi imperfetta, la malattia di Ehler-Danlos e il prolasso della valvola mitralica; infine, il 5-6% dei soggetti affetti dalla Sindrome di Down è affetto anche da cheratocono.

La patogenesi di tale malattia è legata ad una degenerazione fibrillare della membrana di Bowman (che si trova tra la membrana basale e lo stroma corneale) con assottigliamento dello stroma corneale.

Istologicamente infatti la membrana di Bowman appare frammentata con soluzioni di continuo a carico della membrana basale dell'epitelio. A livello dello stroma c'è una diminuzione del numero delle lamelle che lo compongono e quindi un assottigliamento corneale con alterazione morfologica dei cheratociti. Il sovvertimento della regolare disposizione delle fibre collagene del parenchima dà opacamento del tessuto corneale. Tardivamente si può avere un coinvolgimento del foglietto Descemet-endotelio.

Il cheratocono si manifesta tipicamente in età puberale, ma può comparire anche in età infantile o dopo i 40 anni: inizialmente colpisce un occhio solo, tuttavia compare nell'occhio adelfo dopo una media di 2-5 anni.

L'evoluzione di questa malattia è molto lenta (circa 5-10 anni) e il decorso tende a diventare stazionario. Molto rara è la perforazione corneale, mentre del tutto eccezionale è il decorso acuto legato alla rottura del foglietto Descemet-endotelio: in questo caso si ha imbibizione edematosa ed opacamento del tessuto corneale con drastica diminuzione del visus.

Tipicamente il paziente affetto da cheratocono lamenta un progressivo calo dell'acuità visiva difficilmente correggibile con presidi ottici (frequentemente questi pazienti hanno alle spalle una

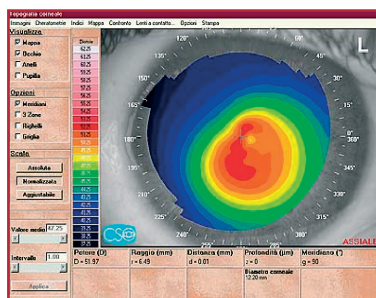
lunga storia di continui cambiamenti del potere delle lenti degli occhiali senza il raggiungimento di una soluzione da cui trarre beneficio).

La prima cosa da fare è un'accurata valutazione del visus e della curvatura corneale tramite oftalmometro di Javal: l'astigmatismo corneale è tipicamente irregolare e miopico e col tempo progredisce fino a non poter essere più valutato (le mire completamente irregolari all'oftalmometria costituiscono infatti il segno patognomnico di questa malattia).

Altri segni si possono ricercare con l'ausilio della lampada a fessura e sono:

- le *strie di Vogt*: linee di tensione verticali (ma anche oblique) nello stroma corneale;
- il *segno di Munson*: deformazione del bordo palpebrale inferiore quando lo sguardo del paziente è rivolto verso il basso;
- il *segno di Rizzuti*: visione di un triangolo di luce proiettato sull'iride del paziente quando si focalizza una luce sulla cornea;
- l'*anello di Fleischer*: deposito di emosiderina alla base del cono che varia da un colore giallo-marrone ad uno verde oliva.

È possibile avvalersi di uno strumento diagnostico importante che ci permette di riconoscere la malattia anche in stadi molto iniziali: la topografia corneale.

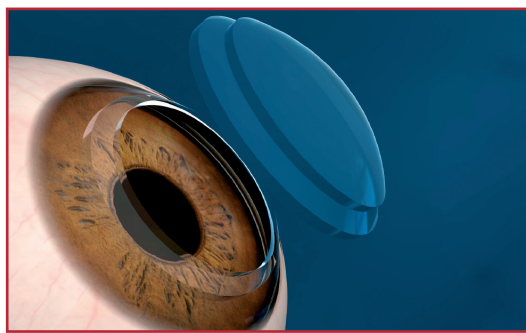
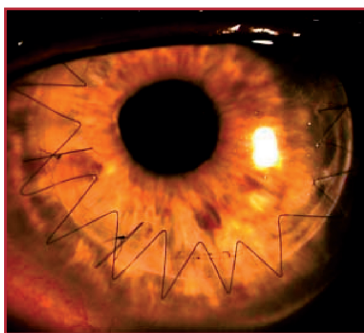


Tale strumento permette infatti di valutare la curvatura e pertanto la morfologia della cornea la quale normalmente è caratterizzata da un raggio di curvatura più curvo al centro e progressivamente più piatto in periferia (profilo prolatto).

Il quadro topografico nel soggetto affetto da cheratocono è invece caratterizzato da un aumento della curvatura corneale che generalmente si localizza nel settore infero temporale o, più raramente, centrale.

Nella mappa topografica a colori la zona ectasica è riconoscibile come quella raffigurata con tonalità più calde in cui la parte più rossa corrisponde all'apice del cono.

La terapia del cheratocono prevede inizialmente l'utilizzo di occhiali che, però, molto spesso e in breve tempo diventano inadeguati. Il passo successivo riguarda l'utilizzo di lenti a contatto rigide, le quali sono in grado di correggere meglio il difetto rifrattivo rispetto agli occhiali possedendo fra le loro caratteristiche anche un certo effetto contenitivo sulla cornea deformata. L'unico rimedio terapeutico efficace è però la chirurgia e nella fattispecie il trapianto di cornea (cheratoplastica perforante). Tale intervento prevede l'asportazione a tutto spessore di un bottone corneale che viene sostituito con una cornea opportunamente preparata prelevata da donatore. Il lembo di cornea trapiantato verrà fissato con un filo di sutura che verrà rimosso oltre un anno più tardi.



È possibile in taluni casi effettuare una variante di tale intervento, la cheratoplastica lamellare profonda, che prevede l'utilizzo della sola parte più esterna di una cornea ottenuta da donatore con il vantaggio, in termini di rischio di rigetto, di mantenere in sede lo strato più profondo della cornea e cioè l'endotelio.

Ultimamente è stata proposta una nuova terapia per il cheratocono: il cross-linking, attualmente ancora in fase di validazione.

Tale tecnica si avvale dell'associazione di alti dosaggi di riboflavina (vitamina instillata sulla superficie oculare dopo la rimozione dell'endotelio corneale) e l'esposizione di raggi ultravioletti a 370 nm per mezz'ora ai fini di provocare un "invecchiamento" artificiale della cornea con un rafforzamento dello stroma corneale.