

LA DISTROFIA DELLA MEMBRANA BASALE EPITELIALE

Marina BERTOLOTTO, Michele IESTER

Le distrofie corneali sono delle patologie rare. In genere vengono annoverate come disturbi progressivi, solitamente bilaterali, in gran parte geneticamente determinati e che causano opacizzazione corneale. Tra queste le più comuni sono la distrofia della membrana basale epiteliale e la distrofia endoteliale di Fuchs. Possono essere classificate a seconda dello strato corneale che primariamente coinvolgono (epitelio, membrana di Bowman, stroma, membrana di Descemet e endotelio) anche se, presentando aspetti comuni tra loro, talvolta risulta più difficile riferirle a un determinato gruppo.

Nell'ambito delle distrofie epiteliali rientra anche la distrofia della membrana basale epiteliale o distrofia di Cogan. La distrofia della membrana basale epiteliale o distrofia Map-Dot-Fingerprint è una distrofia particolare in quanto a differenza delle altre distrofie corneali è asimmetrica, non progressiva e non di tipo familiare (anche se ci sono evidenze di rari casi familiari con trasmissione autosomica dominante). Insorge generalmente in età adulta (50-70 anni) ed il sesso femminile è maggiormente coinvolto. L'incidenza della malattia nella popolazione generale varia dal 2% al 43%. Di questi dal 10% al 33% hanno lesioni corneali ricorrenti.

La principale alterazione istopatologica è un ispessimento della membrana basale epiteliale, che in parte sconfinava nell'epitelio formando lamine e fibrille di materiale simile a quello della membrana basale stessa. La stessa denominazione Map-Dot-Fingerprint delinea quali sono gli aspetti caratteristici della patologia.

Con il termine Dots si intende la presenza di microcisti intraepiteliali (Fig. 1) che possono essere descritte come opacità grigio-bianche di forma circolare, allungata o a virgola e che all'illuminazione diretta assomigliano a depositi di gesso, oppure possono apparire come piccole opacità fittamente raggruppate e di aspetto chiaro. Possono comparire nella regione centrale della cornea (determinando un'alterazione della visione) oppure nella regione periferica (senza compromettere la visione). Istopatologicamente sono formate da aggregati cistici di cellule degenerate che contengono frammenti di nuclei, di citoplasma e di lipidi. Generalmente non si associano a una sintomatologia a meno che non si complicano in erosioni corneali. In questo caso il paziente può lamentare senso di corpo estraneo, fotofobia e dolore. Inoltre le lesioni risultano colorabili con fluorescina.

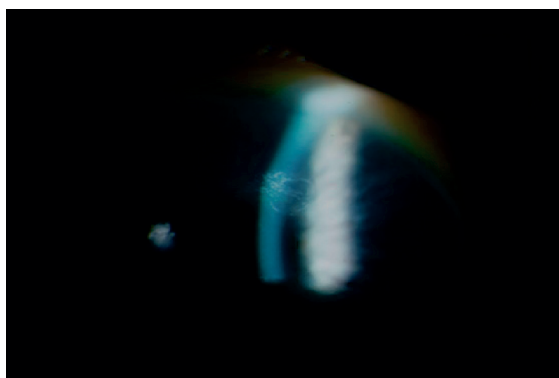


Fig. 1

Un altro tipo di lesione distrofica è rappresentata dalle vescicole di Bron e Brown: un ammasso di puntini chiari, visibili solo in retroilluminazione che sembrano essere formate da uno strato di materiale fibrillogranulare deposto tra la membrana basale epiteliale e lo strato di Bowman. Alla base di queste distrofie c'è probabilmente un'anomala sintesi dei costituenti dalla membrana basale all'interno dell'epitelio. L'accumulo di questo materiale, impedendo la corretta migrazione delle cellule epiteliali verso la superficie, provoca la formazione di cisti contenenti cellule degenerate. Inoltre l'epitelio aderisce male a questa membrana basale ispessita e alterata, e ciò è all'origine delle erosioni corneali.

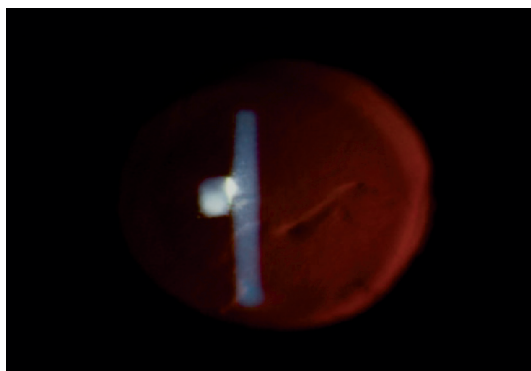


Fig. 2

Con il termine Fingerprint (o impronta digitale) si intende (Fig. 2) la presenza di linee sottili, curvilinee e parallele, che formano un disegno caratteristico visibile solo in retroilluminazione.

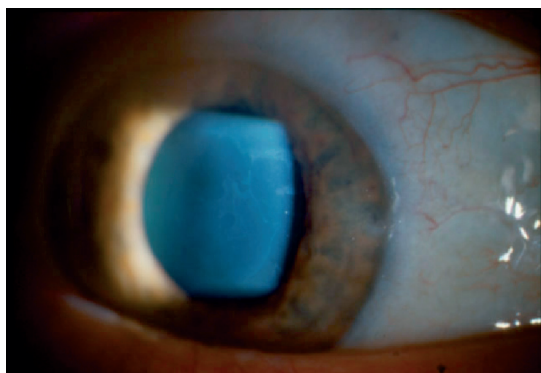


Fig. 3

Con il termine Map (o impronta a carta geografica) si intende (Fig.3) la presenza di macchie opache, grigiastre con margine netto. Al di sotto di queste aree grigie, spesso si individuano le microcisti intraepiteliali. Una volta si pensava che queste opacità fossero un ritrovamento raro, ma in realtà non è così, anche perché un'accurata valutazione può scoprirle frequentemente. Inoltre alterazioni simili si possono notare anche nella distrofia di Fuchs. La principale alterazione istopatologica è un ispessimento della membrana basale epiteliale, che in parte, sconfinando nell'epitelio formando lamine e fibre di materiale simile a quello della membrana basale stessa.

La maggior parte dei pazienti è asintomatica, ma il 10% degli individui può essere soggetto a episodi di appannamento della vista o a erosioni epiteliali ricorrenti e dolorose, spesso con dolore molto intenso al risveglio mattutino. Il margine della palpebra superiore diviene violaceo ed edematoso, si ha un forte blefarospasmo, l'epitelio appare distaccato e raggrinzito e lo stroma sottostante è interessato da un edema bruno-granuloso. Sebbene le erosioni siano ricorrenti, di solito cessano dopo qualche anno (1-3 anni) anche se le lesioni distrofiche persistono. Alcuni pazienti inoltre possono lamentare sensazione di corpo estraneo e fotofobia. L'acuità visiva può variare da 20/15 a 20/200. Inoltre una importante complicanza è rappresentata dall'astigmatismo.

Una terapia valida per questi pazienti è difficile. L'applicazione di una pomata contenente cloruro di sodio al 5% applicata prima di coricarsi accompagnata all'uso di un collirio sempre a base di cloruro di sodio durante il giorno, può contribuire alla diminuzione dell'edema e delle irregolarità epiteliali. L'utilizzo di un sostituto lacrimale facilitando la lubrificazione della cornea può evitare attriti che potrebbero provocare rotture dell'epitelio stesso.

Se il peggioramento della visione è molto marcato, l'epitelio alterato può venire rimosso delicatamente con cotone o con lama da bisturi. Più gravi sono le erosioni epiteliali. Se l'epitelio non è troppo distaccato, l'uso di una soluzione ipertonica, di un cicloplegico e di un antibiotico a scopo profilattico, seguiti da un bendaggio compressivo e da analgesici per via generale, può aiutare a promuovere la riepitelizzazione della cornea e a calmare il paziente. Il bendaggio deve rimanere applicato per 48 ore. Se l'epitelio è estesamente lasso e distaccato, deve venir rimosso delicatamente con del cotone. Gran parte dell'epitelio può venir rimosso durante questa operazione di pulizia, ma bisogna evitare di arrivare al limbus, perché la ricopertura della cornea da parte dell'epitelio congiuntivale è peggiore di quella che si ottiene da un residuo di epitelio corneale. Inoltre bisogna cercare di rimuovere l'epitelio in maniera leggermente eccentrica, per evitare che la riepitelizzazione, che procede dall'esterno verso il centro corneale, esiti con irregolarità di spessore proprio sull'asse visivo. L'insorgenza di ulcerazioni corneali può essere prevenuta con l'applicazione di una lente a contatto.

In caso di ripetute erosioni recidivanti si può anche pensare a rompere la membrana basale con un aghetto per permettere all'epitelio di agganciarsi agli strati sottostanti, garantendo una maggiore adesione dell'epitelio.