

## Cheratocono, cheratoche?

Un mio paziente di 36 anni, Claudio D. che fin dalla prima età scolare porta spessi occhiali da miope e che soffre di congiuntivite allergica, si è di recente preoccupato per un ulteriore peggioramento del suo visus: le immagini gli appaiono sdoppiate nei contorni e sfuocate nel centro. Inoltre aveva sviluppato un grande fastidio per la luce e vedeva aloni soprattutto quando era al volante di notte. L'ho mandato di corsa dall'oculista che ha ipotizzato un cheratocono, indirizzandolo a un centro specialistico per la conferma. E' la prima volta nella mia carriera che mi imbatto in questa patologia e questo mi impedisce di essere d'aiuto a Claudio, soprattutto di rispondere alle sue domande sulle cause, sulla prognosi e sulle terapie.

Non saranno molti i medici di medicina generale che vi si imbattono, dato che il cheratocono è una patologia abbastanza rara, con stime di prevalenza media di 54,5 ogni 1.000.000 persone (maschi/femmine 2:1). Il cheratocono è legato a una debolezza strutturale della cornea, che si assottiglia tipicamente nella sua parte inferiore, a eziologia che è probabilmente multifattoriale, o che rappresenta il percorso finale di processi patologici diversi. Anche se un'anamnesi familiare positiva è presente solo in una minoranza di casi, uno dei maggiori fattori eziologici è certamente genetico. E' stata descritta l'associazione con alcune patologie del collagene, tre cui l'osteogenesi imperfetta, la sindrome di Ehlers-Danlos, l'iper mobilità oculare e il prolasso della mitrale. Tolti i casi di cosiddetto «cheratocono frusto», irregolarità corneale stabile nel tempo che è rilevabile strumentalmente, ma che non dà difficoltà visive, i pazienti, come avviene per Claudio, anche con gli occhiali ci vedono alla stregua di un astigmatico non corretto, per cui tendono a «strizzare» gli occhi, nel tentativo di vederci meglio. Sono molti quelli che riferiscono prurito agli occhi ed è stato ipotizzato che lo sfregamento abbia un ruolo nella patogenesi. La superficie irregolare e di forma conica della cornea crea aree con differente potere refrattivo, che proiettano sulla retina immagini multiple e confuse: il cheratocono si manifesta tra i 12 ed i 25 anni di età (più raramente dopo i 40 anni), inizialmente in un solo occhio, diventando quasi sempre bilaterale dopo circa 5 anni; il primo occhio coinvolto sarà quello che svilupperà la maggiore deformazione. La prognosi del decorso non è però agevole, non essendo correlabile né all'età di insorgenza, né all'acutezza visiva alla diagnosi: vi sono pazienti che alternano periodi di repentino aggrava-

mento a periodi di stabilità, mentre altri in cui la malattia peggiora lentamente, ma inesorabilmente in una decina d'anni.

La topografia corneale è utile per monitorare la progressione della malattia e per progettare lenti a contatto su misura (corneali rigide gaspermeabili, morbide, asferiche, ibride o composite, sclerali) che offrono alla luce una superficie liscia attraverso cui proiettarsi sulla retina. Opzioni terapeutiche alternative sono il laser a eccimeri e l'inserimento, in anestesia da contatto, di anelli intrastromali (ICRS o INTACTS) nello spessore della cornea per bloccarne la coneizzazione.

In associazione o meno all'uso di INTACTS, il Policlinico di Siena guida dal 2005 una sperimentazione multicentrica sul cross-linking corneale, che consiste nell'instillare sulla cornea vitamina B2 (riboflavina), che la sensibilizza alla luce ultravioletta. La reazione rafforzerebbe i legami nel collagene corneale con indurimento della cornea e blocco della malattia; in molti casi, la curvatura della cornea diminuisce (in media di 2 diottrie). La procedura non è ancora approvata dal FDA negli Stati Uniti, non essendoci studi sulla sicurezza a lungo termine.

Nel 10-20 per cento dei casi, a 7-10 anni dall'esordio, se la cornea ha cicatrici o è assottigliata al punto di impedire una visione accettabile, è necessario un trapianto (cheratoplastica perforante) che, nel cheratocono, ha una percentuale di successo oltre il 90 per cento a 10 anni di distanza. La parte centrale della cornea viene sostituita con un lembo di diametro circa 8 mm prelevato da un cadavere; la sutura si asporta dopo 6-18 mesi. Il recupero visivo è lungo (anche 1-2 anni) e sono richiesti mesi di terapia cortisonica topica, associata a immunosoppressione sistemica in casi ad alto rischio di rigetto.

Per approfondire è utile il sito <http://www.opt.indiana.edu/lowther/keratoconus.htm>

**Piero Fontana**

Oculista  
Ospedali riuniti, Bergamo