



CHERATOCONO

Azienda Sanitaria Universitaria Giuliano Isontina

SINONIMI:

- CHERATOCONOCONGENITO
- CORNEA CONICA

COS'E'

Affezione della cornea caratterizzata da un aumento della sua curvatura in regione paracentrale che causa una deformazione a cono cui conseguono sostanziali alterazioni della rifrazione della luce.

ORIGINE E DIFFUSIONE

La prevalenza stimata della malattia è di circa 50:100'000, il 40% dei quali con interessamento unilaterale alla diagnosi. Il sesso femminile è colpito in misura lievemente superiore rispetto a quello maschile.

La causa della patologia è tuttora sconosciuta, il ruolo dell'ereditarietà non è ancora stato definito e la maggior parte dei pazienti non ha anamnesi familiare positiva. I discendenti sembrano affetti solo nel 10% dei casi con ereditarietà autosomica - dominante con penetranza incompleta.

CRITERI DIAGNOSTICI

La malattia può esordire a tutte le età. Può costituire una entità autonoma o rientrare nel quadro clinico di altre patologie. Sono state descritte sia forme sporadiche sia forme familiari. Queste ultime ,di solito, esordiscono dopo la pubertà. Inizialmente l'interessamento corneale può essere unilaterale, per divenire bilaterale in uno stadio successivo . E' possibile effettuare una stadiazione della gravità in

base alla cheratometria come LIEVE (<48D), MODERATO (48-54), GRAVE (>54D).

SEGNI INIZIALI

Spesso lievi possono essere riconosciuti come segue:

- L'oftalmoscopia diretta da una distanza di 30 cm mostra un riflesso a "goccia d'olio".
- La biomicroscopia con lampada a fessura evidenzia la presenza di strie molto sottili, verticali, nello stroma profondo (strie di Vogt) che scompaiono con la pressione esterna del bulbo.
- La cheratometria mostra un astigmatismo irregolare in cui i meridiani principali non sono più ad una distanza di 90° e le mire non sono più sovrapponibili.
- La topografia corneale è il metodo più sensibile per evidenziare un cheratocono iniziale.

SEGNI TARDIVI

- Progressivo assottigliamento corneale, fino ad uno spessore minimo rispetto a quello normale, associato a una scarsa acuità visiva, secondaria ad astigmatismo miotico elevato con letture cheratometriche esagerate.
- Protrusione della palpebra inferiore nello sguardo verso il basso (segno di Munson).

- Depositi ferrosi epiteliali (anello di Fleischer) possono circondare la base del cono e sono ben visualizzabili con il filtro blue cobalto.
- Cicatrizzazione dello stroma nei casi gravi.

IDROPE ACUTO

E' caratterizzato da imbibizione acuta della cornea secondaria ad una rottura della Descemet. Questa evenienza è responsabile di un improvviso calo della vista associato a fastidio e lacrimazione .Sebbene la rottura guarisca solitamente in 6-10 settimane con risoluzione dell'edema corneale,può residuare un certo grado di opacità dello stroma.

Gli episodi acuti sono trattati inizialmente con soluzione salina ipertonica e bendaggio o applicazione di lente a contatto terapeutica. La riparazione può esitare in un miglioramento dell'acuità visiva grazie alla cicatrizzazione e all'appiattimento della cornea.

CONI A TETTARELLA

Dimensioni ridotte (5mm), l'apice è centrale o paracentrale spostato in direzione infero nasale.

CONI OVALI

Più larghi (5-6mm), ellissoidali, decentrati in direzione infero nasale

CONI SFERICI

Sono più' larghi (>6mm), possono coinvolgere oltre il 75% della cornea.

INDAGINI SPECIALISTICHE

Il sospetto diagnostico viene confermato tramite l'esame biomicroscopico e la topografia corneale.

ASSOCIAZIONI

- Patologie sistemiche includono la s. di Down, le sindromi di Ehlers-Danlos e di Marfan, l'atopia, l'osteogenesi imperfetta e il prolasso della valvola mitrale.
- Oculari includono la cheratocongiuntivite primaverile, la sclera blu, l'ectopia lentis, l'amaurosi congenita di Leber e la retinite pigmentosa.

CONTROLLI

Il trattamento del difetto visivo rende in molti casi necessario l'uso di lenti a contatto rigide.

L'unica cura definitiva è il trapianto di cornea. In alcuni casi comunque la malattia può presentare un arresto nell'evoluzione rendendo inutile il suddetto trattamento.

Redatto Comunicazione, Relazioni esterne aziendali, Ufficio stampa, URP
ASUGI su testo fornito dalla Clinica Oculistica, approvato dalla Società
Oftalmologia Italiana

Unità Clinica Operativa CLINICA OCULISTICA

Direttore: Prof. Daniele Tognetto

Tel: 040 – 399 2243; Fax: 040 – 772 449

e-mail: tognetto@units.it

Coordinatore Infermieristico Reparto: Elena Kiss

Tel: 040 – 399 2536; Fax: 040 – 399 2572

e-mail: elena.kiss@asugi.sanita.fvg.it

Revisione 01 – maggio 2022