



di Fabrizio I. Camesasca, Riccardo Vinciguerra, Silvia Trazza, Paolo Vinciguerra

Trattamento della Distrofia Corneale Granulare di tipo 1 (Groenouw tipo 1) mediante Sequential Custom Therapeutic Keratectomy (SCTK)

La Distrofia Corneale Granulare di tipo 1 (distrofia corneale di Groenouw tipo 1)(GCD1) nella più recente Classificazione ICD3 delle Distrofie Corneali viene inclusa nel gruppo delle distrofie epiteliali-stromali.¹ La GCD1 è autosomica dominante, e caratteristicamente esordisce nella prima decade di vita.¹ È facilmente identificabile per i piccoli granuli biancastri a forma irregolare, spesso descritti in letteratura come a briciole di pane o fiocchi di neve, e con la tendenza nel tempo ad allargarsi e confluire (Figura 1).

La distrofia inizia a divenire sintomatica nella seconda decade di vita, con episodi ricorrenti di dolorose erosioni corneali, glare e fotofobia. Con il progredire della malattia, le opacità corneali confluiscono, e la superficie corneale si fa più irregolare riducendo la qualità visiva.

La terapia elettiva in pazienti con GCD1 e calo visivo è stata per lungo tempo il trapianto di cornea, penetrante o mediante DALK. Negli anni recenti l'introduzione della fotocheratectomia terapeutica con laser ad eccimeri (PTK) ha progressivamente offerto un'alternativa terapeutica per questa ed altre distrofie, sino a divenire il trattamento di scelta per le distrofie corneali anteriori, in grado di rimuovere le opacità ed irregolarità corneali e trattare le erosioni ricorrenti.^{2,3}

Il nostro gruppo ha sviluppato ulteriormente la PTK grazie ad un approccio transepiteliale, customizzato, a fasi successive, definito Sequential Customized Therapeutic Keratectomy (SCTK).^{4,5}

Dal 1999 ad oggi abbiamo trattato mediante SCTK più di 1100 occhi con superficie corneale irregola-

re. Abbiamo studiato i risultati ottenuti in 37 occhi di 21 pazienti con GCD1 che presentavano importante calo visivo (visus uguale o inferiore a 0.22 LogMAR) e/o erosioni corneali ricorrenti invalidanti. Abbiamo escluso gli occhi con spessore corneale insufficiente, ectasia, anamnesi di cheratite herpetica, conta endoteliale ridotta, glaucoma, malattie autoimmuni sistemiche.

Negli anni, siamo passati dall'utilizzo del laser ad eccimeri NIDEK EC-5000 (NIDEK Ltd, Gamagori, Giappone) allo Schwind Amaris 750 or 1050 excimer laser (Schwind Eye-Tech-Solutions GmbH and Co., Kleinostheim, Germania). La tecnica consiste nel trattamento transepiteliale customizzato topografato (acquisizione mediante Sirius o EyeTop,

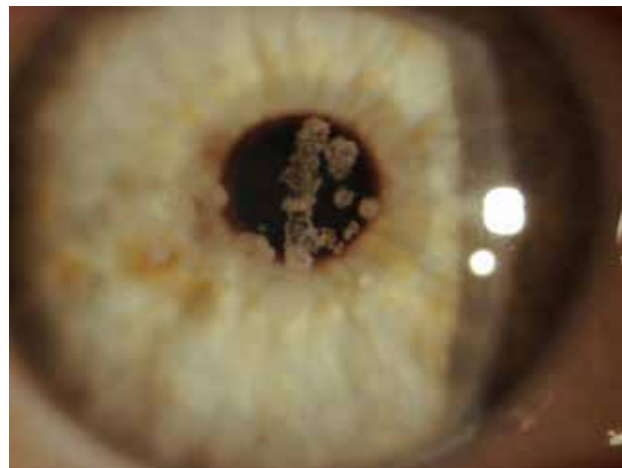


Figura 1.

Costruzione Strumenti Oftalmici [C.S.O.], Firenze), basato cioè sull'analisi del fronte d'onda corneale. Viene data la priorità al trattamento delle più importanti aberrazioni di alto ordine (HOA), come il coma, l'aberrazione sferica e il trifoglio, non considerando in prima battuta le altre e minimizzando profondità e volume di ablazione. Dopo ogni ablazione, abbiamo sempre effettuato smoothing con fluido maschera (ialuronato di sodio al 25%), distribuito regolarmente sulla superficie corneale mediante apposita spatola, allo scopo di rimuovere le microirregolarità corneali ed ottenere un letto stromale regolare.

Dopo questa ablazione iniziale, viene valutato il visus ottenuto e ripetuta la topografia e tomografia corneale per valutare il risultato chirurgico. Tale misurazione viene effettuata dopo irrigazione con BSS ed una goccia di fluido maschera.

La terza fase della procedura prevede la ripetizione di una ablazione topo-guidata, sempre seguita da smoothing.

Il ciclo topografia-ablazione-topografia viene ripetuto sinché il chirurgo non ritiene che sia stato raggiunto l'obiettivo del trattamento. L'obiettivo è un miglioramento in corrected distance visual acuity (CDVA) di almeno due linee, la possibilità di visualizzare tutti gli anelli cheratoscopici in assenza di fluido maschera, o un gradiente di curvatura basso (inferiore a 4.00-5.00 D/mm) nei 6.5 mm centrali mm. Il gradiente di curvature viene definito come la differenza tra le curvature in due punti e viene calcolato come la prima derivata della mappa di curvatura tangenziale in direzione radiale. Il limite inferiore di spessore stromale oltre al quale non si prosegue il trattamento è di 300 microns. Il trattamento si conclude con applicazione di mitomicina C e lente a contatto terapeutica.

I pazienti con GCD1 trattati con SCTK son stati se-

guiti per circa tre anni, con 8 pazienti seguiti almeno per 5 anni. La CDVA media migliorava da 0.60 ± 0.40 LogMAR a 0.24 ± 0.22 LogMAR ($p < 0.001$), con il 71.4% degli occhi che guadagnavano due o più linee di acuità visiva, e solo il 5.7% perdeva due o più linee di acuità visiva. L'analisi aberrometrica mostrava una significativa riduzione delle HOA corneali ($p=0.014$), dell'aberrazione sferica ($p=0.017$) e dell'astigmatismo di secondo ordine. Il K medio non variava in modo significativo, e la differenza media pachimetrica tra il pre- ed il postoperatorio era di 78.42 microns ± 62.26 SD ($P < .001$). In 6 occhi di 5 pazienti il trattamento veniva eseguito dopo recidiva di malattia successiva a trapianto di cornea.

Non abbiamo osservato infezioni postoperatorie o rigetti, e abbiamo ritrattato un occhio dopo 8 anni dal primo trattamento per recidiva clinicamente significativa di malattia.

La Figura 2a mostra l'aspetto di un occhio prima della SCTK, la 2b immediatamente dopo.

La Figura 3 mostra l'aspetto cheratoscopico e topografico preoperatorio ed al termine del follow-up in un caso.

Un aggettivo frequente negli studi sulla GCD1 è "recidiva". Per colpa dell'errore genetico che la causa, la GCD1 recidiverà ancora e ancora nel tempo a dispetto di ogni terapia chirurgica. Quindi, al momento nessun trattamento può essere considerate risolutivo.³ Un trattamento efficace e sicuro deve dunque affrontare il problema della recidiva, tenendo conto della necessità di poter essere ripetuto e dovendo forzatamente essere ad invasività minima.

In caso di recidiva, la SCTK può essere ripetuta in sicurezza senza indurre ectasia.^{6,7} Quindi, un trattamento facilmente ripetibile appare vantaggioso se confrontato con altri metodi più invasivi. Infine, il de-

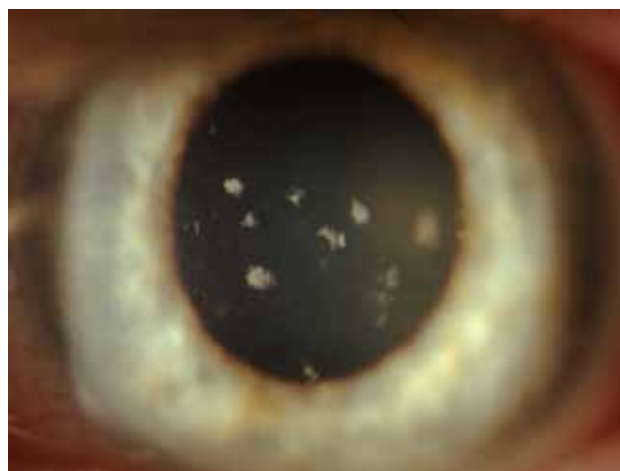


Figura 2.

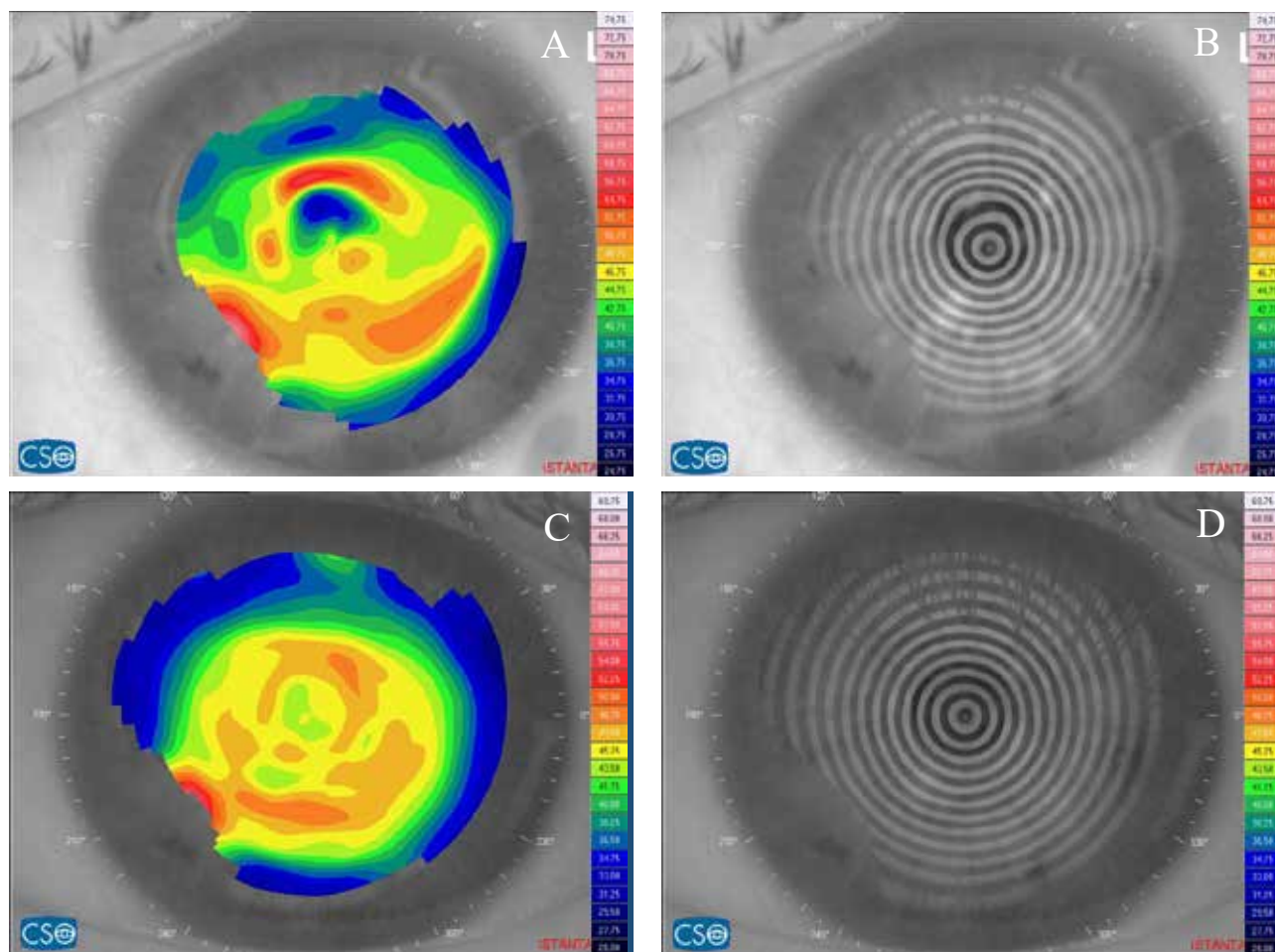


Figura 3. (A-B) Topografia e cheratoscopia preoperatorie, visus 1.0 LogMAR -2.25 sph -2.00 cyl (20). (C-D) Topografia e cheratoscopia 27 mesi dopo l'intervento, visus 0.05 LogMAR -0.25 sph -0.75 cyl (30).

corso postoperatorio nella SCTK è più rapido che non dopo cheratoplastica penetrante o lamellare. La SCTK ha consentito non solo un miglioramento della CDVA, ma anche una riduzione significativa delle aberrazioni corneali e dell'astigmatismo, con un alto profilo di sicurezza. La normale PTK non corregge le irregolarità superficiali, che inducono aberrazioni.

L'introduzione di un'ablazione customizzata, transepiteliale, rappresenta uno strumento per ottenere una superficie corneale più regolare.^{1,8} Il nostro approccio transepiteliale ad ampia zona ottica ci ha consentito di evitare un altro problema comune con la semplice PTK a rimozione manuale dell'epitelio, l'induzione di uno shift ipermetropico. Nella nostra casistica infatti la sfera media non è variata tra il pre ed il postoperatorio.

L'obiettivo ideale della SCTK dovrebbe essere di eliminare le aberrazioni più importanti riducendo il più possibile anche l'errore refrattivo, ma ciò non è

sempre possibile. Le HOA presenti in queste cornee altamente aberrate non sono correggibili con lenti, e riducono significativamente il visus. All'opposto, l'eliminazione delle HOA migliora il visus e consente di rendere più tollerabile il difetto refrattivo residuo.⁹ Il nostro studio ci ha permesso di dimostrare che la SCTK è una tecnica minimamente invasiva, sicura ed efficace nei pazienti con GCD1, migliorandone il visus, riducendo le HOA, con un tasso di recidiva limitato e un consumo di stroma contenuto che ne permette la ripetizione nel tempo.

Bibliografia

1. Weiss JS, Møller HU, Aldave AJ, Seitz B, Bredrup C, Kivelä T, Munier FL, Rapuano CJ, Nischal KK, Kim EK, Sutphin J, Busin M, Labbé A, Kenyon KR, Kinoshita S, Lisch W. IC3D classification of corneal dystrophies-Edition 2. *Cornea* 2015;34(2):117-159.
2. Lyons CJ, McCartney AC, Kirkness CM, Ficker LA, Steele ADM, Rice NSC. Granular Corneal Dystrophy: Visual Results and Pattern of Recurrence after Lamellar or Penetrating Keratoplasty. *Ophthalmology* 1994;101(11):1812-1817.

- Lewis DR, Price MO, Feng MT, Price FW. Recurrence of Granular Corneal Dystrophy Type 1 after Phototherapeutic Keratectomy, Lamellar Keratoplasty, and Penetrating Keratoplasty in a Single Population. *Cornea* 2017;36(10):1227-1232.
- Vinciguerra P, Vinciguerra R, Randleman JB, Torres I, Morenghi E, Camesasca FI. Sequential customized therapeutic keratectomy for Reis-Bücklers' corneal dystrophy: Long-term follow-up. *J Refract Surg* 2018;34(10):682-688.
- Vinciguerra P, Camesasca FI, Morenghi E, Azzolini C, Pagano L, Trazza S, Vinciguerra R. Corneal Apical Scar After Hyperopic Excimer Laser Refractive Surgery: Long-term Follow-up of Treatment With Sequential Customized Therapeutic Keratectomy. *J Refract Surg* 2018;34(2):113-120.
- Vinciguerra P, Camesasca FI. One-year follow-up of custom phototherapeutic keratectomy. *J Refract Surg* 2004;20(5):S705-710.
- Maclean H, Robinson LP, Wechsler AW, Goh A. Excimer phototherapeutic keratectomy for recurrent granular dystrophy. *Aust N Z J Ophthalmol* 1996;24(2):127-130.
- Reinstein DZ, Archer TJ, Gobbe M. Improved effectiveness of transepithelial PTK versus topography-guided ablation for stromal irregularities masked by epithelial compensation. *J Refract Surg* 2013 Aug;29(8):526-33.
- Reinstein DZ, Archer TJ, Dickeson ZI, Gobbe M. Transepithelial phototherapeutic keratectomy protocol for treating irregular astigmatism based on population epithelial thickness measurements by Artemis very high-frequency digital ultrasound. *J Refract Surg* 2014;30(6):380-387.

Ordina la tua copia su www.fgeditore.it

L'EVOLUZIONE DELLE LENTI INTRAOCULARI MULTIFOCALI

Roberto Carnevali

