

Indicazioni alla cheratoplastica perforante: come, quando, perché

La cheratoplastica perforante (PKP o PK), introdotta da Reisinger sui conigli nel 1824, fu iniziata sull'uomo da von Hippel nel 1877, e vede il suo sviluppo nell'arco del XX secolo, a partire dal primo innesto trasparente nel 1905 e con l'importante lavoro di standardizzazione della tecnica chirurgica eseguito da Castroviejo nel 1932. Nel 1934 Filatov introduce il concetto di conservazione della cornea. Nel 1974 si inizia a utilizzare il liquido di Me Carey-Kaufman per la conservazione a freddo e nel 1976 viene proposta la conservazione a lungo termine del tessuto corneale vivo. Si riconosce nel rigetto immunologico la principale causa di *graf failure*. Da quando la cornea è conservabile e trasportabile, non c'è più restrizione al suo utilizzo in sedi diverse da quelle dell'espianto e la pratica chirurgica della cheratoplastica si diffonde capillarmente in tutto il mondo. La cheratoplastica lamellare manuale non si è mai diffusa, oltre a piccoli settori "di nicchia", per la difficoltà della procedura e per l'irregolarità dell'interfaccia che non permetteva un buon recupero funzionale. Nel 1985 Archila, e nel 1989 Price, seguiti poi da Chau, Sugita, Kondo, Melles, Trimarchi, diffusero la cheratoplastica lamellare profonda, predescemetica, come alternativa alla perforante in casi selezionati. La cheratoplastica lamellare meccanizzata continua ad avere il suo spazio, conteso in parte dalla lamellare con laser a eccimeri. La diffusione di tecniche alternative alla cheratoplastica perforante rendono ragione della continua evoluzione nelle indicazioni chirurgiche al trapianto di cornea. Fino agli anni '80 negli Stati Uniti d'America e in Europa, il cheratocono e il cambio del lembo erano la principale indicazione alla PKP, prima dell'era del cristallino artificiale nella cataratta. Nell'ultimo decennio del secolo e fino a oggi la cheratopatia bollosa in pseudofachico è diventata la principale indicazione alla PKP, assieme al ritrapianto, in USA e Canada, mentre il cheratocono è rimasto la prevalente causa di trapianto di cornea in Europa e Israele. Negli ultimi anni si è assistito a un continuo perfezionarsi della tecnica di preparazione e di innesto del lembo, a una maggiore accuratezza nel porre le suture, nel correggere gli astigmatismi, nell'individuare precocemente un rigetto e nel trattarlo con efficacia, tanto da far considerare la PKP una alternativa alla lente a contatto nel cheratocono.. Tuttavia le non indifferenti complicazioni che possono interessare il lembo, prima fra tutte il rigetto immunologico che fa prevedere frequenti visite di controllo almeno nel primo anno¹⁵) dopo l'intervento e le innumerevoli cause di disagio visivo legate alla sutura, alla riepitelizzazione, al ripristino di un normale film lacrimale anche in una cheratoplastica che esiti in un buon recupero funzionale, esigono che si consideri la cheratoplastica perforante la più completa ma la più rischiosa scelta terapeutica. Essa va attentamente esaminata assieme al paziente, in base alle caratteristiche dell'occhio e alle necessità di vita di relazione espresse in una accuratissima valutazione preoperatoria. *"Pazienti diversi in situazioni diverse con differenti esigenze, risorse e situazioni ambientali possono valutare con imparzialità informazioni identiche, eppure giungere a conclusioni molto diverse"*[^]. Per ridurre al massimo l'"*hassle factor*" della Letteratura anglosassone (il fattore che favorisce possibili contestazioni legate alla modifica della qualità di vita del paziente), è importante far capire esattamente che cosa ci si possa attendere da una cheratoplastica perforante e sembra tutt'ora raccomandabile l'indicazione alla cheratoplastica in caso di intolleranza alle lenti a contatto o di bassa capacità visiva anche con un buon utilizzo delle stesse.

Come

Selezione del paziente candidato alla PKP:

- criteri legati al paziente
- criteri legati all'occhio

Paziente

L'esperienza più che trentennale di trapianti di cornea ci ha insegnato che traumi diretti, a volte banali, possono riaprire la linea di ferita e traumi di una certa rilevanza, possono portare anche a uno svuotamento del bulbo in pazienti operati di cheratoplastica perforante. Anche predisposizioni fisiche come l'obesità o cause intercorrenti come un aumento della pressione intraoculare magari

immediata, come durante uno starnuto possono indurre una deiscenza della cicatrice chirurgica. L'anamnesi personale del paziente deve pertanto interessare anche l'attività lavorativa, l'utilizzo delle cinture di sicurezza in auto (autisti di taxi, camionisti, conducenti di mezzi pubblici, poliziotti, non hanno l'obbligo di indossarle), le possibili conflittualità con il pubblico che portino a contatti diretti, il lavoro in contatto con bambini piccoli, ecc, per enfatizzare la necessità dell'utilizzo abituale di occhiali protettivi o l'opportunità di scegliere una tecnica chirurgica alternativa. Anche le attività sportive svolte debbono essere attentamente esaminate per analoghi motivi. Le persone disabili mentali, con scarsa comprensione della loro patologia e del comportamento richiesto durante il decorso postoperatorio, prevedono un sereno esame della situazione assieme ai loro *care givers* che dovranno impegnarsi a rendere il più normale possibile la fase successiva all'intervento assumendosi la responsabilità di evitare traumi, di mantenere la terapia e di eseguire i controlli necessari, perché anche una deiscenza della sutura, se non diagnosticata in tempo, può comportare gravi complicazioni.

Casi particolari

Un cenno a parte meritano alcune tipologie di pazienti che sembrano condizionare l'andamento della cheratoplastica: il cheratocono in un paziente preadolescente, nella sindrome di Down e nella sindrome della *floppy eyelid* prevede degli accorgimenti tecnici diversi dagli altri. Il bambino va considerato totalmente a rischio sia per la frequenza potenziale di rigetto immunologico, sia per la scarsa compliance per quanto riguarda l'igiene, la terapia, il comportamento, la collaborazione. La cheratoplastica va attentamente valutata nella sua reale necessità e andrà preferibilmente eseguita con apposizione di anello di Flieringa, per il rischio di ipotono marcato, con sutura a punti staccati in modo che in caso di cheratomalacia periferica o di microtrauma, solo uno o alcuni punti possano essere molli o interrotti, senza coinvolgere l'intera sutura e quindi la tenuta della cicatrice. Il tempo di cicatrizzazione nel bambino è veloce per cui la rimozione della sutura può avvenire già attorno al VI mese^{21,22}. Simile a quella del bambino può essere la difficoltà di gestione del decorso postoperatorio nella sindrome di Down, vuoi per la mancanza di collaborazione o perché spesso il quadro clinico che porta al trapianto è molto avanzato e il tessuto periferico della cornea non offre una buona consistenza. È perciò più facile, in questi pazienti, assistere ad allentamenti della sutura che richiama una neovascolarizzazione a partenza limbare, che è fonte di irritazione per il paziente oltre che stimolo a possibile rigetto immunologico. In questi casi, una sutura a punti staccati è più adeguata perché consente comunque una tenuta della linea di ferita anche se uno o due punti si allentano. Il punto lasso va sempre immediatamente rimosso per la possibilità di infezioni e neovascolarizzazione, ma la rimozione di un punto singolo può essere eseguita alla lampada a fessura, evitando una narcosi traumatizzante. Nella sindrome della *floppy eyelid* (associazione di obesità con flaccidità palpebrale che induce malocclusione, congiuntivite papillare, epiteliopatia corneale e spesso cheratocono) il tessuto corneale periferico è poco consistente e anche in questo caso può indurre un allentamento precoce della sutura per cui va privilegiata la sutura a punti staccati.

Occhio

La cheratoplastica perforante ha la sua indicazione elettiva nel cono, in cui tutti gli strati corneali siano stati interessati da alterazioni della loro struttura o quando non ci siano più le indicazioni per le alternative chirurgiche proposte dalla Letteratura che non prevedano la sostituzione in toto del bottone corneale. Al paziente già sottoposto a una precedente PKP che si riveli inadeguata perché troppo piccola o decentrata sarà proposta una nuova cheratoplastica perforante di più ampio diametro. La cornea del paziente con cheratocono va studiata per esaminarne le alterazioni strutturali e le variazioni di curvatura e di spessore.

Alterazioni strutturali

L'associazione fra cheratocono e distrofia guttata dell'endotelio è meno rara di quanto si pensi e va verificata alla lampada a fessura, al microscopio endoteliale o al microscopio confocale. La funzione delle cellule endoteliali può essere studiata indirettamente valutando la morfologia

cellulare, la pachimetria corneale e la sua trasparenza. L'esistenza di interruzioni della membrana di Descemet, anche in assenza di idrope, costituisce una indicazione alla PKP. La presenza di importanti pieghe verticali della membrana di Descemet, specie se si accentuano con la compressione indotta dalla lente a contatto, ci fa prevedere una cattiva resa trapianti lamellari e costituisce quindi una indicazione alla cheratoplastica perforante. Anche una cicatrizzazione stremale importante, per la sua irregolarità di spessore e consistenza, suggerisce un trapianto perforante

Alterazioni di curvatura

Effetto della deformazione della superficie sulla rotondità del taglio. In caso di curvature molto elevate, specie se disomogenee, asimmetriche o periferiche, il taglio corneale ottenuto con il trapano può risultare ovalare e irregolare. Ne conseguirà una apposizione di un lembo rotondo su un letto ovale con successiva cicatrice astigmatica e mal correggibile. All'atto dell'intervento chirurgico di cheratoplastica perforante, si possono regolarizzare le pendenze con una diatermocoagulazione, all'apice del cono, delle proteine di superficie, che esita in un raggrinzimento dei tessuti e in un appiattimento delle relative curvature con una buona superficie rotonda offerta al trapano. Per questo motivo sembra tutt'ora più indicata una PKP ben regolarizzata e centrata sul limbus anche in caso di cornea con buona trasparenza e spessore, ma con curvature elevate. La diatermia di superficie può appiattare a tal punto la cornea da favorire poi l'attecchimento di un lembo piatto, con refrazione ipermetropica, cosa che può essere utilizzata nei casi in cui si voglia ottenere una parziale correzione di miopia preesistente all'instaurarsi del cheratocono (casistica personale: nella nostra casistica il 20% dei lembi piatti si mantiene tale anche dopo la rimozione della sutura, se questa avviene dopo 12-15 mesi).

Alterazioni di spessore

Quando nell'ambito della cornea conica ci siano irregolarità pachimetriche rilevanti, con assottigliamenti periferici estesi e non simmetrici, una cheratoplastica perforante, pur non riuscendo a ripristinare gli spessori originari in periferia, offre la possibilità di avere una superficie anteriore più regolare, poiché si portano in camera anteriore, dunque sulla superficie posteriore della cornea, meno importante dal punto di vista rifrattivo, le diversità di spessore (altezza) del tessuto fra settori del letto e del lembo, che in caso di cheratoplastica lamellare potrebbe esitare in scalini sulla superficie anteriore che non tendono a scomparire nel tempo. Grande importanza va attribuita alle vantazioni che i topografi ci possono dare avendo la certezza che gli esami siano stati eseguiti in maniera ottimale, con un buon film lacrimale, dopo un opportuno periodo di astensione dalle lenti a contatto, con la totale collaborazione del paziente. Non sembra essere necessario eseguire periodicamente delle topografie, magari non confrontabili fra di loro perché non eseguite nelle medesime condizioni, in soggetti che tollerano bene le lenti a contatto, le usano in maniera corretta, non ne ricevono danni in termini di abrasioni, cheratopatie di superficie, neovascolarizzazioni, e che sono soddisfatti della loro capacità visiva. È invece importante, una volta giunti alla fase del "cono chirurgico", valutare con accuratezza le dimensioni dell'ectasia, la sua posizione, la sua sporgenza, lo spessore della cornea, perché l'elaborazione di questi dati, assieme alla valutazione dell'anamnesi e delle aspettative di risultato del paziente, ci condurranno al più corretto suggerimento chirurgico.

Quando

Quando proporre una cheratoplastica perforante, o accettare la richiesta di intervento da parte del paziente? Quando le proposte alternative esistenti sono state esaminate e considerate insoddisfacenti! Come già detto, quando il paziente è intollerante alle LAC o queste producono lesioni ricorrenti o queste non correggono più e non permettano un buon visus (la definizione di visus sufficiente a una buona vita di relazione è soggettiva in chi non conduca un veicolo; è in qualche modo stabilita per legge in chi guida) si impone una decisione chirurgica secondo le considerazioni sopra esposte. Nella associazione distrofia di Fuchs e cheratocono la PKP è consigliabile prima che si depauperi l'endotelio, in modo da garantire un ottimale contatto fra

endotelio del letto e del lembo senza che quest'ultimo si disperda migrando per distribuirsi verso la periferia. Nel cheratocono acuto la PKP dovrebbe essere eseguita quando l'idrope sia scomparso lasciando una cicatrice con stroma asciutto e compatto. Ciò permette di scegliere le dimensioni più idonee e di centrare correttamente il taglio. Nella degenerazione pellucida, se la scelta terapeutica cade sulla PKP, questa andrà eseguita prima che lo spessore periferico si assottigli tanto da non offrire una buona resistenza al filo di sutura che tende a tagliare il tessuto se i due lembi che vengono accostati non offrono la medesima resistenza alla trazione.

Perché

Perché la PKP ? Perché la sostituzione in toto del bottone corneale, se distorto, alterato e opacato, è l'unica possibilità per ripristinarne la funzione. Perché a tutt'ora è la procedura più studiata, su cui c'è una vastissima Letteratura a conforto, con enorme dimensione del campione con adeguata durata del follow-up, eseguita con tecniche comparabili. Perché è il più standardizzabile e ripetibile degli interventi, che poco spazio potrebbe lasciare all'errore del chirurgo inesperto che può documentarsi ampiamente e facilmente simulare l'operazione, i gesti e gli strumenti. Perché i risultati finali sono buoni e ulteriormente migliorabili con le moderne tecniche di correzione delle ametropie e il tasso di soddisfazione del paziente è elevato. Perché non sempre la PKP ? Perché le possibili complicazioni post operatorie possono essere ancora oggi molto gravose in una popolazione giovane quale quella che si presenta all'oculista per cheratocono. In ultima analisi, nel decidere una scelta operatoria, la valutazione del bilancio costi/benefici per ogni specifico caso, dovrà essere frutto di una precisa collaborazione fra il chirurgo e il fruitore stesso delle prestazioni mediche: il paziente ben informato.

Idrope corneale

Il cheratocono e la degenerazione marginale pellucida sono patologie degenerative associate a ectasia e assottigliamento corneale. Entrambe le condizioni si possono complicare con idrope corneale, cioè rottura dell'endotelio e della membrana di Descemet che permettono all'umor acqueo di entrare nello stroma e causare un importante edema stromale . Anche il cheratoglobulo può complicarsi con idrope acuta. Molto raramente può avvenire una rottura spontanea della cornea in queste condizioni, specie se coesiste una patologia palpebrale che favorisca lo sfregamento e l'attrito con il tessuto corneale. Sono stati descritti anche casi di perforazione spontanea acuta all'insorgenza dell'idrope. L'esame biomicroscopico di una cornea ectasica comunemente evidenzia strie dello stroma posteriore e della membrana di Descemet; la progressione dello sfiancamento e il conseguente indebolimento corneale possono determinare la rottura della continuità endotelio-Descemet e favorire l'ingresso di acqueo nello stroma esitando in edema stromale ed epiteliale. L'esame ultrastrutturale a questo stadio ha mostrato una retrazione elastica delle estremità libere della membrana di Descemet e la migrazione dell'endotelio interrotto attraverso la superficie esposta dello stroma posteriore, con deposizione di materiale per una nuova Descemet e ripristino della continuità del mosaico endoteliale. La microscopia elettronica ha evidenziato che la riparazione avviene per estensione cellulare e non per mitosi, l'endotelio colma la lacuna in 6-8 settimane con conseguente deturgescenza e cicatrizzazione stromale. Clinicamente l'idrope si manifesta con edema corneale improvviso che determina un aumento dello spessore corneale, solitamente localizzato in corrispondenza dell'apice del cono, in un bulbo in quiete. Il paziente lamenta brusco calo del visus e dolore dovuto alla progressione dell'edema verso gli strati superficiali con formazione di bolle epiteliali. L'incidenza riportata è del 2-3%. L'idrope è più frequente nei maschi giovani con ectasia avanzata e scarsa acuità visiva corretta al momento della diagnosi, in pazienti affetti da sindrome di Down e da allergie oculari croniche. È stato ipotizzato che il trauma cronico dovuto allo sfregamento oculare possa favorirne la comparsa³¹¹; in presenza di cheratocongiuntivite primaverile può essere la prima manifestazione del cheratocono nei bambini. È stata osservata una maggiore incidenza di rigetto in occhi sottoposti a cheratoplastica perforante in seguito a idrope corneale. Molto raramente si può complicare con una perforazione, cheratiti infettive, neovascolarizzazione corneale, glaucoma e formazione di pseudocisti corneali. Dopo la

risoluzione spontanea dell'edema l'acuità visiva corretta può tornare soddisfacente in alcuni pazienti; certamente l'appiattimento corneale che ne consegue può favorire il posizionamento di una lente a contatto. Più spesso la cicatrice corneale centrale residua riduce drasticamente l'acuità visiva corretta. Molti trattamenti sono stati proposti per l'idrope corneale acuta, tra cui la trasposizione congiuntivale, la paracentesi, l'utilizzo di agenti iperosmotici, ipotonizzanti, la cauterizzazione termica e la cheratoplastica perforante "a caldo". La ricerca di una risoluzione immediata dell'idrope era legata alla scarsa conoscenza della sua evoluzione naturale: raramente va incontro a perforazione, di conseguenza il trattamento chirurgico non riveste carattere d'urgenza. È stata suggerita l'introduzione di aria in camera anteriore per favorire l'adesione delle cellule endoteliali allo stroma e permettere così una precoce risoluzione dell'edema corneale. La scelta del tempo chirurgico può essere fatta sicuramente in funzione della disponibilità del lembo donatore da trapiantare, ma deve tener conto anche dell'estensione dell'edema corneale: il diametro della trapanazione deve comprendere tutto il tessuto edematoso così da permettere un buon affrontamento dei lembi e non rendere problematica la sutura. Se l'edema è troppo esteso conviene farlo riassorbire prima di effettuare il trapianto. La termocheratoplastica è una metodica semplice che permette di coartare lo stroma effettuando una diatermia della superficie corneale, accelerando il riassorbimento dell'edema. È importante soprattutto per regolarizzare il profilo della superficie corneale prima di effettuare la trapanazione, ed è utilizzata di routine a tale scopo anche nei cheratoconi evoluti.

Cheratocono e glaucoma

Da osservazioni cliniche emerge che i pazienti con cheratocono sembrano avere una pressione intraoculare (PIO) più bassa rispetto alla media della popolazione normale e che solo un ristretto numero di essi sviluppa il glaucoma. La PIO rappresenta infatti il fattore di rischio più importante nella genesi della malattia glaucomatosa e riveste un particolare rilievo nella diagnosi e nella gestione dell'ipertensione oculare e di varie forme di glaucoma. Modificazioni dello spessore corneale centrale possono però influenzare in modo significativo le registrazioni della PIO, che risulta così sovrastimata nelle cornee più spesse (in virtù della maggiore rigidità corneale) e sottostimata in quelle più sottili. Ne deriva che negli occhi di pazienti con glaucoma "normotensivo" gli spessori corneali sono spesso ridotti rispetto a quelli dei pazienti con glaucoma primario ad angolo aperto e nel 30-40% dei casi il valore reale della PIO è elevato. Allo stesso modo circa il 50-60% dei soggetti classificati come ipertesi oculari hanno in realtà una PIO normale, in ragione dell'incremento dello spessore corneale. Nell'OHTS (The Ocular Hypertension Treatment Study) si è visto chiaramente che al diminuire dello spessore corneale aumenta in modo marcato il rischio di sviluppare glaucoma primario ad angolo aperto (per una riduzione di 40 u l'aumento del rischio è pari a 1.71). A tal proposito, si è a lungo discusso anche sulla validità dei valori pressori rilevati col tonometro ad appianazione di Goldmann, che è il metodo di misurazione attualmente più diffuso e rappresenta l'apparecchio di riferimento per la valutazione di altri tonometri. Goldmann, infatti, semplificò il principio di Imbert-Fick applicato sulla superficie corneale, calibrando il diametro del prisma di appianazione a 3.06 mm ed eliminando sia la variabile relativa alla tensione superficiale sia quella derivante dagli effetti dello spessore corneale (egli aveva previsto che la misurazione della PIO sarebbe stata inficiata dalle variazioni dello spessore corneale, ma riteneva altresì, basandosi sull'esame di occhi di cadavere, che tale spessore fosse costante e che raramente si sarebbero discostato dal valore di 500 u). Ottenne così la seguente equazione:

$$P = W/A$$

dove P = pressione intraoculare, W = forza esercitata sulla testa del tonometro per appianare una determinata porzione della cornea, A = area di contatto tra la testa del tonometro e la superficie corneale appianata.

Oggi è ben chiaro che lo spessore corneale centrale è variabile e rappresenta la maggior causa di artefatti di questa tonometria (Ehlers e collaboratori) anche se va considerato più un fattore di mascheramento di una PIO elevata che un fattore di rischio indipendente.

Orsengo e collaboratori hanno di recente discusso gli errori derivanti dalla tonometria di Goldmann e, sulla base di modelli matematici, sono giunti alla conclusione che oltre allo spessore centrale

anche la curvatura corneale e l'area di appianazione rappresentano delle possibili cause di errori sistematici durante le misurazioni. È ragionevole quindi supporre che nel cheratocono, affezione caratterizzata da un progressivo aumento della curvatura e assottigliamento corneale, una parte dei glaucomi potrebbe essere sfuggita alla diagnosi, in virtù dell'inadeguato riscontro del valore pressorio reale. È dunque importante assicurarsi che le registrazioni della PIO vengano effettuate utilizzando un metodo accurato, in cui siano riconosciuti e corretti i fattori in grado di influenzarla, con importanti implicazioni nella scelta dello strumento da utilizzare in pazienti con diversi spessori corneali. Ma un altro dato che è emerso dalla Letteratura e che potrebbe giustificare il riscontro di una PIO più bassa nei soggetti con cheratocono, riguarda un verosimile aumento della facilità di deflusso, rilevato negli occhi di questi pazienti rispetto ai soggetti normali. Nel 1951 Goldmann stabilì che i maggiori determinanti della PIO erano il flusso dell'umor acqueo, la resistenza al deflusso e la pressione venosa episclerale. Un fattore determinante addizionale, il flusso uveosclerale, fu identificato in seguito da Bill e coll. L'equilibrio dei valori pressori negli occhi normali viene mantenuto entro i limiti fisiologici da questi quattro fattori. La prima e unica descrizione della dinamica dell'acqueo nei pazienti con cheratocono risale al 1996. Goodman e coll. studiarono il flusso dell'acqueo mediante fluorofotometria e ne calcolarono la facilità di deflusso dalla camera anteriore. Non vennero riscontrate variazioni della percentuale di flusso tra i soggetti con cheratocono e il gruppo di controllo e venne assunta come costante anche la pressione venosa episclerale (i pazienti non presentavano alterate funzioni cardiovascolari che potessero giustificare un'eventuale riduzione). Poiché con bassi valori di PIO si ritiene che il flusso sia pressoché assente a livello del trabecolato, si evince che l'incremento della facilità al deflusso derivi dall'attivazione di una via alterna, che con molta probabilità corrisponde a quella uveosclerale. Un altro aspetto da prendere in considerazione, qualora sia presente glaucoma, riguarda l'endotelio corneale. Dal 1968, quando le cellule corneali furono esaminate e fotografate in vivo per la prima volta con il microscopio speculare, l'analisi morfometrica condotta a livello dell'endotelio corneale ha permesso di individuare alterazioni del pattern in pazienti affetti da cheratocono, specie se associato all'uso prolungato di lenti a contatto poco permeabili all'ossigeno, con presenza di polimegatismo e polimorfismo. Tali parametri, strettamente correlati alla funzione endo-teliale, denunciano una minore riserva funzionale dell'endotelio e rappresentano un indice di elevata attendibilità, unitamente alla densità cellulare media, in merito al possibile sviluppo di uno scompenso endoteliale. Poiché è stato dimostrato che anche un'ipertensione oculare causa la perdita di cellule endoteliali corneali e polimegatismo, l'elevazione cronica della PIO (come nel glaucoma ad angolo aperto) in un cheratocono rappresenta un fattore di rischio aggiuntivo per il danno endoteliale. Nell'eventualità, poi, che il paziente debba essere sottoposto a cheratoplastica perforante la condizione assumerebbe un aspetto ancora più preoccupante, sia per il rischio di un ulteriore incremento della PIO nel post-operatorio, notoriamente più frequente in pazienti con una storia di glaucoma, sia perché lo sviluppo di uno scompenso endoteliale post-chirurgico è più frequente in cornee con polimorfismo e polimegatismo. In presenza di glaucoma in un cheratocono, anche se compensato, dobbiamo valutare inoltre se si tratti di una terapia protraibile, sapendo che dopo l'intervento la situazione potrebbe peggiorare, anche in virtù della terapia cortisonica prolungata locale e talvolta sistemica, utilizzata di routine per prevenire il rigetto. Se poi il glaucoma non è controllato da terapia medica (un paziente che usi più farmaci non è certo da considerarsi compensato e pronto per una cheratoplastica) è indicato un intervento ipotonizzante preliminare, che permetta di effettuare il trapianto in un occhio a pressione normale o, quanto meno, controllata con un solo farmaco, onde evitare quelle puntate ipertensive che potrebbero compromettere il successo della cheratoplastica. Le tecniche tradizionali di chirurgia filtrante sono spesso fallimentari; l'abbassamento della camera anteriore causa infatti una notevole perdita di cellule endoteliali, in virtù del contatto corneolenticolare e irido corneale e l'uso associato di antimetaboliti rischia di procurare un severo danno endoteliale. È da ritenersi quindi che una chirurgia filtrante non penetrante rappresenti l'intervento di prima scelta, nel prevenire l'appiattimento della camera anteriore nell'immediato post-operatorio. In alternativa, o in caso di perforazione con necessità di conversione, la trabeculectomia dovrebbe essere eseguita con iniezione precoce intracamerulare di un viscoelastico a basso peso molecolare, previa paracentesi, con l'intento di ridurre tale complicanza e il conseguente risparmio di cellule endoteliali.

Anestesia nel trapianto di cornea

Aspetti generali

L'anestesia generale è la tecnica anestesiológica che meglio di ogni altra può garantire l'acinesia, l'analgesia e l'assenza di spinta vitreale, cioè quelle condizioni operatorie che ogni Oftalmologo auspicerebbe di incontrare durante l'esecuzione di un intervento di trapianto perforante di cornea. Tuttavia, la necessità di sottoporre a KP pazienti affetti da patologie generali che sconsigliano la narcosi, per la presenza di un elevato rischio *quoad vitam*, ha indotto il Chirurgo, con l'assistenza dell'Anestesista, all'adozione di tecniche anestesiológicas locali.

Gestione del paziente

Valutazione anestesiológica

È volta ad indagare le condizioni generali di salute del paziente, per cui oltre alla visita clinica, bisogna ricorrere all'esecuzione di esami di diagnostica strumentale (RX torace, ECG con eventuale Ecocardiografia) ed esami di laboratorio, utili a mettere in evidenza e a monitorare l'eventuale presenza di patologie cardiocircolatorie, respiratorie, metaboliche ed allergiche. Nel caso di controindicazione all'anestesia generale, importante è la valutazione dello stato psicologico del paziente e la sua capacità di collaborazione. Per i pazienti in età pediatrica, affetti da patologia corneale congenita che richieda la KP, è importante l'acquisizione di una consulenza pediatrica utile a svelare eventuali malformazioni congenite ad essa associate.

Preparazione del paziente

Indipendentemente dal tipo di anestesia che si è scelto di utilizzare, è buona regola incannulare sempre, prima dell'intervento, una vena (possibilmente la mediana del gomito) che può tornare utile nel caso necessiti l'infusione di farmaci per via endovenosa nel corso dell'intervento o per la necessità di convertire l'anestesia da locale a generale. Da molti Autori viene utilizzata una premedicazione con una benzodiazepina (Diazepam 0,2 mg/Kg e.v.) circa 20 minuti prima dell'intervento. Al fine di ottenere un abbassamento della P.I.O., ove richiesto, ci si avvale della somministrazione in bolo e.v. di mannitolo al 20% in ragione della dose di 2 gr., circa 30-45 min. prima dell'intervento, oppure instillando nell'occhio una goccia di Apraclonidina 30 min. prima dell'intervento. L'utilità della profilassi antibiotica è molto controversa; la preferenza, tuttavia, di buona parte dei Chirurghi è comunque accordata alla somministrazione intramuscolare di un antibiotico a largo spettro (es: Ceftriaxone) almeno 1 ora prima dell'intervento, da altri alla somministrazione topica di antibiotico in collirio ogni 4 ore nelle 24 ore che precedono l'intervento. Nel caso di KP semplice è auspicabile una buona miosi; nel caso invece di intervento combinato la midriasi può essere ottenuta con l'instillazione topica di ciclopentolato 1% e di tropicamide + fenilefrina in collirio per 3 volte a distanza di 5 minuti. Gli inibitori delle Prostaglandine per uso topico sono utili nel mantenere una buona midriasi nel corso dell'intervento. Pazienti obesi o con difficoltoso ritorno venoso, beneficiano della posizione pre e intraoperatoria in anti-Trendelenburg di circa 15°, poiché si ottiene un abbassamento della P.I.O. fino al 17%. La pulizia della cute palpebrale e ad essa circostante viene eseguita con soluzione di Iodio povidone, lasciata in situ per almeno 45 sec.-1 minuto; la stessa soluzione è utile per la disinfezione del sacco congiuntivale.

Anestesia generale

Nel 1997 questa tecnica è stata utilizzata nell'80% dei trapianti di cornea eseguiti in Italia (dati SITRAC).

Tecnica

- a. premedicazione con Diazepam 0,2 mg/Kg e.v. 30 minuti prima dell'intervento;
- b. induzione con Propofol 3-5-mg/Kg e Atracurio-besilato 0.5 mg/Kg e.v.;
- e. intubazione oro-tracheale per una corretta ventilazione;
- d. mantenimento con isofluorano, atracuriobesilato ogni 20 minuti e fentanil gamma al bisogno
- e. monitoraggio costante della P.A., E.C.G., S.P.O2, E.T. CO2 fondamentali per prevenire la congestione coroideale.

Vantaggi dell'anestesia generale

- possibilità di protrarre l'intervento chirurgico anche oltre le 2 ore (casi complicati);
- completa immobilità dell'occhio e acinesia palpebrale;
- mantenimento della P.I.O. a livelli desiderabili;
- miosi pupillare ben mantenuta nel corso dell'intervento;
- assenza del rischio di emorragia retrobulbare;
- maggior relax per il paziente e per il chirurgo che potrà lavorare come meglio desidera e potrà gestire senza eccessiva fretta eventuali complicazioni, senza il timore che l'anestesia locale possa terminare la sua efficacia prima di aver condotto a termine l'intervento;
- possibilità di sottoporre ad intervento chirurgico pazienti non collaboranti all'anestesia locale (ritardo mentale o demenza, marcato tremore, claustrofobici);
- minor rischio di congestione coroideale e/o di emorragia espulsiva.

Svantaggi dell'anestesia generale

- tosse e conati di vomito dopo il risveglio;
- scarsa analgesia post-operatoria;
- maggiore morbilità rispetto alla locale;
- aumento dei tempi di degenza;
- Maggiori costi.

Anestesia locale

Sedazione con Diazepam 0,2 mg/Kg e.v. 30 min. prima dell'intervento.

Tecniche

- a. locoregionale con l'iniezione di 3 cc. di carbocaina retrobulbare + acinesia pre-tragica secondo Van Lint (poco usata).
- b. locale con l'iniezione di 7 cc. di naropina + 1 cc. Di jaluronidasi, in ragione di 3 cc. Retro bulbare, con ago 23 gauge, 2,5 cc. Peribulbare inferiore con ago 25 gauge e 2,5 cc. Peribulbare superiore.
- e. locale peribulbare con l'iniezione di 6 cc. di naropina + 1 cc. di jaluronidasi, in sede peribulbare superiore (3,5 cc.) e inferiore (3.5 cc.) .

Alla fine dell'iniezione si esegue compressione bui-bare con oculopressore di Honan a 30-60 mmHg per 15 minuti, avendo cura di azzerare la pressione ogni 2 minuti per evitare un danno al nervo ottico.

Vantaggi della tecnica retrobulbare

- alta efficacia;
- buona analgesia postoperatoria.

Svantaggi della tecnica retrobulbare

- dolore all'iniezione;
- rischio di emorragia retrobulbare;
- danno al nervo ottico;

- occlusione dell'arteria centrale retinica;
- perforazione del bulbo;
- embolia nella circolazione retinica e coroideale;
- depressione respiratoria;
- arresto cardiaco.

Vantaggi della tecnica peribulbare

- notevole riduzione delle complicanze secondarie alla tecnica retrobulbare;
- minore dolore;
- minore pressione posteriore intraoperatoria.

Svantaggi della tecnica peribulbare

- iniziale tensione palpebrale che però regredisce dopo la compressione;
- maggiore tempo latenza del blocco (8-12 minuti) rispetto alla retrobulbare (4-5 minuti);
- ecchimosi periorbitale;
- necessità di rinforzo in caso di blocco incompleto.

L'anestesia locale (nelle sue varianti) presenta in ogni caso un indubbio vantaggio per diminuita morbilità, pari efficacia alla anestesia generale con uguale incidenza delle complicanze intraoperatorie a patto di un corretto monitoraggio anestesiológico (pressione venosa, pressione arteriosa sistolica, ipossia e ipercapnia, controllo ipotalamico) per l'assenza di tosse o vomito nel post-operatorio e la migliore accettazione da parte del paziente.

Anestesia topica + intracamerulare con sedazione

È una tecnica che riscuote un'ottima compliance da parte del paziente, ma che può determinare uno stato di maggiore stress per il Chirurgo, il quale si trova ad operare un bulbo oculare che conserva intatta la propria motilità.

Tecniche

- a. Instillazione topica di 2 gocce di tetracaina o ossibuprocaina 15 min. prima, quindi altre 2 gocce subito prima dell'intervento;
 - sedazione con 2 mg di midazolam e.v.;
 - iniezione di 0,3 ml di lidocaina 1% in camera anteriore attraverso una apertura di servizio limbare self-sealing.
- b. instillazione di xylocaina 4% nel sacco congiuntivale;
 - sedazione con alfentanil idrocloride in dose di 100 microgr. E.v.;
 - iniezione di 0,3 ml di xylocaina in camera anteriore attraverso apertura di servizio limbare self-sealing, acetilcolina in e. a., viscoat in c.a.

Vantaggi della tecnica topica

L'anestesia topica ci consente di evitare le complicanze dell'iniezione retro e parabulbare (aumento della pressione retrobulbare e emorragia retrobulbare) nei pazienti in terapia anticoagulante. L'iniezione di lidocaina in c.a. induce la midriasi pupillare, che può tornare utile in caso di triplice procedura chirurgica (estrazione di cataratta+impianto di IOL+KP); in caso di KP semplice, invece, una buona miosi può essere ottenuta con l'iniezione in c.a. di acetilcolina.

Svantaggi della tecnica topica

- utilizzabile solo in pazienti in grado di ben collaborare alle richieste del Chirurgo;
- necessità di essere affiancati da un Anestesista capace di modulare con estrema sensibilità il livello di sedazione.

Conclusioni

Ad oggi il *gold standard* dell'anestesia nell'interventi di KP è costituito dall'Anestesia locale con sedazione. La possibilità, tuttavia, di poter ricorrere all'Anestesia generale o all'Anestesia topica + intracamerulare con sedazione, ci mette nelle condizioni di disporre della giusta tecnica anestesiológica in relazione alle caratteristiche del paziente che, di volta in volta, ci troviamo di fronte.

Tecnica chirurgica

In questo capitolo vengono illustrati i tempi fondamentali della tecnica operatoria nella sua esecuzione classica e le varianti più seguite.

Valutazioni preoperatorie mirate alla chirurgia

Con riferimento alle problematiche chirurgiche, si deve porre attenzione allo stato delle palpebre e del film lacrimale, alla possibile presenza di una ipertensione oculare e di ogni alterazione strutturale della camera anteriore per evitare la possibilità di complicanze postoperatorie

incontrollabili. D diametro della cheratoplastica va deciso alla lampada a fessura preoperatoriamente. La scelta di diametri ampi consente quasi sempre di asportare la parte di cornea patologica senza dover decentrare il trapianto; nella maggior parte dei casi si mira alla perfetta centratura ed i diametri di scelta per la trapanazione della cornea ricevente variano in genere fra 7,0 e 9,0 mm con maggior frequenza tra 7,50 e 8,0 mm. Diametri superiori, oltre ad una maggior facilità a dar origine a fenomeni immunitari e richiamo neovascolare, possono più facilmente dare origine a sinechie periferiche ed ipertono; la spinta vitreale sul diaframma irido-lenticolare sarà meno controllabile con incarceramenti iridei più frequenti associati sovente a reazione fibrinica immediata che faciliterà nell'immediato postoperatorio sinechie irido-lembo. Il decentramento del trapianto è talora necessario quando l'area di assottigliamento corneale si avvicina al limbus come nel caso di cheratoconi molto evoluti.

Preparazione preoperatoria

La miosi farmacologica ottenuta mediante la somministrazione di 2 gocce di pilocarpina 2% a distanza di 10 minuti un'ora prima dell'intervento, consente alla barriera diaframmatica iridea di proteggere le sottostanti strutture durante le fasi di trapanazione e completamento del taglio. La midriasi, ottenuta somministrando 1 goccia di tropicamide fenilefrina cloridrato tre volte a distanza di 10 minuti un'ora prima dell'intervento, è necessaria nella chirurgia combinata ad estrazione di cataratta o a chirurgia vitreoretinica; possono essere associati colliri parasimpaticolitici (ciclopentolato cloridrato 1%) che migliorano l'effetto midriatico, ma riducono l'efficacia dei miotici intraoperatori, che alcuni chirurghi utilizzano nella seconda fase dell'intervento di cheratoplastica; va tuttavia sottolineato il potenziale effetto di citotossicità endoteliale dell'acetilcolina intra camerulare. L'efficacia degli antibiotici locali somministrati preoperatoriamente non è dimostrata e il loro utilizzo per via sistemica si è dimostrato inutile poiché non viene raggiunta concentrazione endobulare sufficiente. Nella nostra pratica eseguiamo prevalentemente l'anestesia locoregionale; un'ora prima dell'intervento si somministra endovena, un'inibitore dell'anidraasi carbonica che favorisce l'effetto ipotonizzante dell'oculopressione da noi utilizzata di routine (vedi capitolo Anestesia).

Strumentazione chirurgica per cheratoplastica perforante

L'intervento chirurgico richiede l'impiego del microscopio operatorio, con ingrandimento variabile da 4X a 12X. Solo la preparazione del lembo non ne richiede l'uso obbligatorio. Il set di ferri comprende numerosi strumenti, qui di seguito elencati.

Ferri essenziali

- forbice per incidere il telino
- blefarostato di Scott
- compasso
- marcatore corneale
- trapano a suzione
- micropinza con denti 0.12
- microforbice di Vannas curva, a punte sottili, smusse;
- micro forbice di Katzin a taglio inverso
- microbisturi di diamante
- micropinza di Pollack
- portaghi curvo
- 2 tirafili per nylon
- Uncino da IOL
- Punch in teflon per la preparazione del lembo
- Trapano per preparazione lembo innesto

Ferri di complemento

- anello di Flieringa;
- portaghi grosso;
- pinza per muscoli extraoculari;
- pinze emostatiche di Dieffenbach;
- microspatole da camera anteriore;
- pinza da iride;
- microforbice di Barraquer;
- trapano corneale manuale ;
- cauterino;
- cheratometro di Maloney
-

Monouso

- telino adesivo;
- matita dermografica;
- seta 4/0;
- seta 9/0;
- nylon 10/0;
- asciughini in merocel;
- cannula da 30 G;
- viscoelastico a basso PM (IAL).

Fasi chirurgiche

Preparazione del lembo del donatore

La precisione del taglio corneale è di fondamentale importanza per il perfetto accollamento del lembo al letto del ricevente. Irregolarità a becco di flauto e ovalizzazioni del taglio possono rendere difficoltosa la sutura, rallentare la risoluzione dell'edema con conseguente trauma per il lembo, indurre astigmatismi irregolari di difficile riduzione ed inficiare il risultato refrattivo finale. La cornea proviene da una Banca degli Occhi, in un recipiente contenente liquido di conservazione e sospesa in esso tramite un filo fissato all'anello sclerale di contorno. Per le considerazioni legate alle problematiche di conservazione si rimanda al capitolo Si posiziona il punch sulle guide (trapano di Hessburg-Barron), lasciandolo scorrere fino a giungere a contatto con la cornea. A questo punto si esercita una forte pressione su di esso fino ad essere sicuri dell'esecuzione di un taglio completo . Utilizzando il punch di Hanna, in questa fase , va fatta molta attenzione a non determinare dei movimenti rotatori della lama durante la discesa, questo provocherebbe dei trascinalamenti della membrana di Descemet e conseguente danno endoteliale. La lama viene quindi risolleata e generalmente si trascina via la cornea periferica e l'anello sclerale lasciando in sede il lembo da trapiantare. Può succedere che il lembo rimanga incarcerato nel lume della lama e deve quindi essere liberato con idroespulsione. In questa manovra è tassativo evitare l'utilizzo di spatole o micropinze a contatto con l'endotelio, causa di un grossolano trauma endoteliale. Il lembo così ottenuto viene depositato in un contenitore sterile, immerso nel suo liquido di conservazione, per evitarne l'eccessiva edemizzazione. Bisogna porre una attenzione estrema durante questi passaggi per non traumatizzare l'endotelio del lembo o creare dei tagli irregolari. Durante la fase di taglio infatti sono possibili degli accidentali spostamenti del lembo che si evitano applicando supporti a suzione . L'ovalizzazione del lembo ottenuto con punch si verifica quando la concavità del supporto in teflon discosta di molto dalla convessità della cornea del donatore o quando il piano in silicone non è perfettamente ortogonale alla lama diametro del lembo viene sovradimensionato rispetto a quello del letto ricevente per consentire una apposizione che garantisca la massima tenuta e minimizzi il divario tra i margini dovuto alla differente metodologia di taglio tra lembo e cornea ricevente (rispettivamente endoteliale ed epiteliale) (vedi capitolo

Prevenzione dell'astigmatismo); l'aumento di diametro è in genere minimo, 0,25 mm, ma può essere portato a 0,50 mm in caso di occhi con camera anteriore di ampiezza ridotta o in tutti quei casi che richiedano un ampliamento dell'angolo iridocorneale. Nel caso in cui si scelga la trapanazione transepiteliale, utilizzando la camera artificiale, il sovradimensionamento del lembo donatore non è più necessario perché i margini di taglio risultano coincidenti. Per questa metodica, rara nella nostra pratica clinica, utilizziamo la camera artificiale di Hanna ed effettuiamo la trapanazione con il trapano di Hanna. Potendo scendere liberamente con la lama senza rischiare di ledere le strutture sottostanti, la trapanazione è quasi sempre completa; quando necessario, si rifinisce manualmente con forbici o bisturi di diamante.

Preparazione del campo operatorio

La prima manovra è la disinfezione cutanea con povidone iodio. Di fondamentale importanza per la prevenzione delle infezioni postoperatorie è la disinfezione del sacco congiuntivale con somministrazione topica di Iodiopovidone 5%, che deve essere applicato nei fornici non meno di cinque minuti prima dell'atto chirurgico. Al paziente, in anestesia locale o generale, viene posto sull'occhio, ben aperto, un telino adesivo per ottenere il campo sterile. Le ciglia non vengono tagliate in quanto non necessario, provvedendo inoltre a fornire una più facile adesione e ricoprimento del bordo palpebrale da parte del telino adesivo. Il telino viene quindi inciso con forbice a punte smusse lungo la rima palpebrale e si posiziona il blefarostato, facendo attenzione ad avvolgere il bordo palpebrale con il flap adesivo. Sono stati proposti vari modelli di blefarostato, nell'intento di ottenere il minor ingombro possibile, una divaricazione delle palpebre massimale e soprattutto, l'assenza di compressione sul bulbo oculare (pseudospinta vitreale). Il blefarostato di Scott sembra avere tutti questi requisiti oltre a garantire un completo allontanamento delle palpebre dal bulbo. Un buon posizionamento della testa del paziente, l'uso del blefarostato come indicato ed una corretta anestesia eliminano il bisogno di apporre delle suture ai muscoli retti inferiore e superiore. Se ciò fosse comunque necessario, si afferrano i muscoli con pinza apposita facendone scorrere le branche fino al fornice congiuntivale rispettivamente inferiore e superiore, addossandole alla parete bulbare e catturando il tendine muscolare esponendolo poi al punto di fissazione in seta 4/0.1 due capi del filo vengono quindi assicurati tra loro e al telino con una micropinza emostatica di Dieffenbach. L'uso di supporti sclerali (fra i più diffusi gli anelli di Flieringa) non è routinario, ma consigliato in tutti quei casi in cui è possibile un collasso sclerale (miopi elevati, afachici, vitrectomizzati, etc...). L'anello di Flieringa è di varie misure ed il diametro di scelta deve concedere lo spazio per l'applicazione del trapano sclero corneale; esso viene fissato all'episclera, con quattro punti staccati in seta 6/0 che vanno tesi in modo uniforme per evitare distorsioni.

Cheratoplastica perforante

Il passo successivo riguarda la marcatura del centro corneale, ottenibile con un compasso aperto ad un'ampiezza pari al raggio corneale medio e posizionato al limbus ai quattro punti cardinali, diretto verso il centro. Ripetute misurazioni consentiranno l'individuazione del centro corneale che verrà marcato con una penna dermatografica a punta sottile. A questo punto è frequente l'uso di marcatori per cheratotomia radiale, per facilitare il corretto passaggio dei successivi punti di sutura; ciò tuttavia può creare delle difficoltà, a causa della marcatura non puntiforme, ma lineare e alla eventuale non concentricità con la trapanazione è più indicato utilizzare un marcatore puntiforme per i soli quattro punti cardinali.

Trapanazione

La precisione del taglio corneale è di fondamentale importanza per il perfetto accollamento del lembo al letto del ricevente. Irregolarità dei bordi od ovalizzazioni del taglio possono indurre astigmatismi irregolari di difficile riduzione ed inficiare il risultato finale. Molteplici sono le tecniche di trapanazione che si possono scegliere a seconda delle esigenze chirurgiche e dell'esperienza personale. A nostra disposizione ci sono trapani manuali, manuali a suzione, meccanici a suzione, motorizzati. La valutazione della topografia corneale e le caratteristiche anatomiche perilimbari sono fondamentali per la scelta del trapano. Per i trapani manuali da valutare sono le caratteristiche del manico: minore è il suo diametro maggiore sarà la velocità di taglio. Maggiore è il

peso, dato dalla presenza o meno del fermo, più stabile è lo strumento durante il taglio. Con questi trapani è più difficile il controllo della posizione di taglio effettiva e delle strutture oculari che possono accidentalmente venire in contatto con la lama e gli spostamenti della linea di taglio non sono di rara evenienza. Senza fermo la centratura è molto più facile, ma la quantità di tessuto che rimane da resecare manualmente è molta e ciò determina delle irregolarità di superficie e di verticalità di taglio. La maggior parte dei trapani utilizzati oggi è a suzione e permettono la costante osservazione della cornea attraverso il microscopio operatorio.

La centratura viene fatta sul punto corneale premarcato. Con il trapano di Hessburg-Barron, ciò avviene grazie ad una croce di puntamento contenuta all'interno; è inoltre possibile anche il controllo della centratura dall'esterno in rapporto ai limiti con il limbus. Il taglio si determina sapendo che ad ogni giro completo corrisponde un costante approfondimento della lama di 125 µm. L'applicazione di questo trapano su cornee edematose o con importanti irregolarità di superficie può essere difficile. Un altro trapano molto diffuso per le caratteristiche di precisione di taglio e semplicità di utilizzo è quello a suzione corneo sclerale di Hanna con sistema di appianazione associato. L'Hanna non permette il controllo della centratura dall'esterno, poiché l'anello di suzione cade oltre il limbus, ma consente, in fase di trapanazione, la costante visualizzazione della cornea attraverso il microscopio. Il sistema di stabilizzazione bimanuale simile all'Hessburg-Barron, è più preciso nel meccanismo che attiva la rotazione della lama. L'ottimo controllo delle pressioni esobulbari indotte e la progressiva discesa della lama determinano nella maggior parte dei casi una trapanazione pressoché completa. L'uso di un trapano a suzione deve talora essere preceduto da una delicata cauterizzazione dell'apice per ottenerne una certa regolarizzazione della cupola corneale, soprattutto se l'ectasia è superiore alle 55 diottrie e si presenta decentrata. Con trapano di Hessburg Barron, ottenuta la suzione tramite il rilascio dello stantuffo della siringa a molla ad esso collegata, si procede con la trapanazione ruotando la lama. Si raccomanda di non premere eccessivamente le alette del trapano con l'indice e il pollice, per evitare un avanzamento forzoso della lama e il possibile distacco del trapano. Di norma servono quattro giri completi per la perforazione che è segnalata dalla fuoriuscita di umore acqueo. La rotazione della lama deve essere sospesa immediatamente per evitare di traumatizzare i tessuti sottostanti: contemporaneamente deve essere rilasciata la suzione, permettendo l'asportazione del trapano dal campo operatorio. Raramente viene ottenuto un taglio su 360° ed esso deve essere completato afferrando il lembo corneale con pinze in un punto prossimo alla fine dell'incisione, continuandolo lungo tutta la parte ancora mancante con una microforbice curva (la curvatura della forbice dovrebbe sottendere un cerchio di raggio analogo a quello della trapanazione, ricordando che in commercio vi sono forbici inverse che determinano tagli più verticali). Il taglio può anche essere completato con il bisturi di diamante, seguendo in modo molto preciso il bordo della flangia del ricevente, se la trapanazione ha raggiunto almeno i 4/5 dello spessore corneale iniziale; se lo spessore residuo è superiore ai 4/5 la resistenza dei tessuti è tale da poter deviare pericolosamente la lama verso la flangia, con conseguente irregolarità di cicatrizzazione ed astigmatismi secondari critici. Si deve porre attenzione a non lasciare frange di tessuto e a regolarizzare al massimo il bordo corneale per ottenere la miglior apposizione del lembo del donatore. Asportata la cornea del paziente si pongono alcune gocce di viscoelastica a basso peso molecolare a protezione dell'iride, del cristallino e dell'endotelio del lembo che verrà apposto. Se si avverte una lieve spinta uveo-lenticolare è opportuno allentare la tensione del blefarostato che normalmente agisce come controspinta sul bulbo oculare. La cornea del donatore viene quindi lavata dal liquido di conservazione, facendo scendere poche gocce di BSS sul versante epiteliale, e di seguito trasferita al letto ricevente con micropinza a denti finissimi facendo attenzione a non danneggiare l'endotelio (in alternativa si può usare l'apposita spatola di Paton). Si procede quindi passando il primo punto di ancoraggio ad ore 12: è preferibile usare seta 9/0 in quanto consente di regolare meglio la tensione essendo priva di elasticità. Durante il primo punto, per prevenire l'eccessivo movimento del lembo, è conveniente usare una micropinza di Pollack, a doppia branca, che immobilizza il tessuto attorno al punto di scorrimento dell'ago. Il secondo punto viene posizionato alle 6, seguito da altri due, sempre in seta 9/0, ad ore 3 e 9. La marcatura predefinita consentirà un più preciso allineamento. Un corretto posizionamento di questi primi punti darà origine, osservando le linee di trazione, alla formazione di un quadrato sulla superficie corneale e ad una discreta tenuta della camera anteriore. In caso contrario è buona norma riapporre quei punti che determinano la distorsione del lembo. Il passaggio del punto deve sottostare a precise regole: analoga profondità (90% dello spessore corneale) sia dal lato del donatore che del ricevente, equidistanza dalla linea di ferita del punto di entrata e di uscita, tensione sufficiente ad addossare, ma non a comprimere, i

due tessuti . Punti perforanti permettono una più precisa collimazione verticale donatore-ricevente ma un inevitabile grave danno endoteliale immediato che si aggraverà quando si manipolerà la sutura per modificare l'astigmatismo (effetto scivolamento-sfregamento endoteliale); la maggior parte dei chirurghi ha abbandonato questa tecnica. Dopo aver apposto i primi quattro punti di contenimento in seta, se ne posizionano altri quattro, equidistanti dai primi, in nylon 10/0 con analoga procedura, seppellendone il nodo nello stroma corneale. Al termine dell'intervento i primi quattro punti in seta verranno rimossi, essendo necessari solo per il corretto allineamento del lembo; i punti in nylon 10/0 saranno invece a permanenza e asportati se necessario nelle settimane successive all'intervento. L'impiego dell'iridectomia periferica è diminuito notevolmente nel corso degli anni, e viene limitato ai casi in cui si possa sospettare l'insorgenza di un blocco pupillare; molti chirurghi effettuano una iridotomia Yag-Laser qualche giorno prima dell'intervento. Dopo l'apposizione dei punti staccati si procede alla sutura continua in nylon 10/0: negli ultimi anni sono state proposte numerose tecniche di sutura, con varie combinazioni possibili: la sutura da noi utilizzata di routine è la continua isoscele a sedici passaggi. Prima di iniziarla conviene marcare i punti di uscita sulla cornea ospite con la penna dermatografica, equidistanziandoli rispetto alla marcatura dei punti cardinali oppure utilizzando, già al momento della trapanazione, il trapano con marcatore. Essa viene iniziata alle ore 12; i successivi passaggi devono avvenire nel rispetto delle regole suddette.

Prevenzione, dell'astigmatismo

L'astigmatismo dopo intervento di cheratoplastica perforante rappresenta a tutt'oggi uno dei problemi maggiori nella terapia chirurgica del cheratocono. Infatti, mentre da un lato U progredire delle tecniche chirurgiche, dei materiali e degli strumenti, hanno fatto registrare un notevole incremento del successo anatomico inteso come mantenimento nel tempo di una perfetta trasparenza del lembo trapiantato, dall'altra l'astigmatismo postoperatorio elevato o irregolare, talora difficilmente correggibile con presidi ottici, rende insoddisfacente il risultato finale in una non trascurabile percentuale di pazienti. È pertanto evidente l'importanza di stabilire le cause di insorgenza di tale astigmatismo per poterne attuare, per quanto possibile, un'adeguata prevenzione. Le numerose cause sono inquadrabili in tre grandi capitoli:

1. rapporto tra lembo del donatore e cornea del ricevente;
2. sutura;
3. fattori di cicatrizzazione.

Rapporti tra lembo del donatore e cornea del ricevente

I fattori che influenzano questi rapporti sono legati sia al lembo che al letto del ricevente:

- spessore corneale del donatore;
- edema del lembo corneale;
- alterazioni geometriche del lembo ;
- astigmatismo preesistente del donatore.

Lo spessore di una cornea affetta da cheratocono è molto spesso ridotto rispetto a quello di una cornea normale e pertanto può risultare difficoltoso l'allineamento del lembo con la flangia . Per mantenere la superficie corneale perfettamente liscia ed evitare problemi di astigmatismo e problemi connessi ad una alterata distribuzione del film lacrimale, è necessario un perfetto allineamento della parte epiteliale di entrambi. La cornea del donatore presenta un aumento di spessore a causa dell'edema stromale che è presente in misura diversa a seconda del metodo di conservazione. L'edema è causato da una riduzione della funzione dell'endotelio associata a fenomeni di imbibizione dello stroma. Le cornee in colture organiche vanno incontro ad un rigonfiamento notevole e solo dopo un trattamento disidratante (destrano al 5% a 31 C° per 12-24 ore) riducono in parte il loro spessore che tornerà fisiologico per azione della pompa endoteliale solo dopo il trapianto in un tempo variabile (maggiore negli occhi afachici minore negli occhi fachici). L'edema dei lembi corneali, pur non avendo influenza sulla riuscita biologica dell'intervento, può in certi casi

alterare le caratteristiche meccaniche del lembo sia durante l'intervento, sia in seguito, quando l'idratazione corneale ritorna nei limiti di norma per effetto della pompa endoteliale:

- può determinare il taglio di un lembo troppo piccolo in rapporto al foro del ricevente;
- può modificare, in seguito alla disidratazione, la tensione della sutura con allentamento dei punti nel post operatorio;
- può creare difficoltà di affrontamento e di allineamento delle superfici corneali con conseguente astigmatismo e problemi di superficie corneale.

La geometria di un lembo corneale può discostarsi dalla forma ideale per molteplici motivi, fondamentalmente raggruppabili in due situazioni:

- caratteristiche meccaniche degli strumenti;
- errori di tecnica chirurgica.

La preparazione di un lembo corneale può essere fatta sia dal lato epiteliale, sia dal lato endoteliale (la più usata). La trapanazione dal lato epiteliale direttamente sul bulbo fresco appena prelevato non viene più eseguita, perché tutte le cornee fornite dalle Banche degli Occhi sono isolate e immerse nei liquidi di conservazione. Tale preparazione può essere eseguita con l'uso di trapani a suzione che bloccano la cornea isolata dal lato epiteliale e possiedono una lama circolare motorizzata che taglia dall'epitelio all'endotelio, oppure con l'utilizzo di camere anteriori artificiali che consentono di usare vari tipi di trapani come su un bulbo integro. Il vantaggio di preparare il lembo dal lato epiteliale è che presenta il medesimo profilo del foro del ricevente e quindi una giustapposizione teoricamente ottimale. Il profilo di un taglio eseguito dal lato epiteliale con i trapani a suzione è lievemente obliquo con maggior diametro del lato endoteliale per effetto del risucchio di tessuto nell'anello di suzione; l'obliquità è maggiore con i trapani a suzione corneale, minore con quelli a suzione corneo sclerale; inoltre viene ridotta dalla presenza di un otturatore dietro alla lama. La trapanazione corneale effettuata per "punzonatura" dal lato endoteliale, fa risultare un taglio con un profilo obliquo inverso rispetto a quello visto in precedenza, con diametro minore dal lato endoteliale. Tale obliquità è tanto maggiore quanto più è piatto il piano di appoggio della cornea; infatti applicando la pressione sull'anello della lama, per effetto della resistenza elastica del tessuto, la forza si scompone in due vettori: uno lungo la linea di taglio, uno radiale che allarga la cornea. Per la resistenza causata dall'appoggio sul blocchetto del punzone vi è una lieve invaginazione dell'apice corneale e il risultato è il profilo lievemente tronco conico. La preparazione del lembo corneale per "punzonatura" e del foro del ricevente con una lama di uguale diametro causerà un lieve sotto dimensionamento del lembo corneale. Il motivo per cui molti chirurghi tendono ad usare un lembo lievemente sovradimensionato è proprio da ricercare nelle differenze suddette; però è segnalata da vari autori, in questi casi, una certa tendenza alla miopizzazione dopo l'asportazione della sutura corneale. In entrambi i casi si può incorrere nell'errore di effettuare una trapanazione obliqua a causa di una errata inclinazione della lama del trapano, anche se questa gravissima evenienza, frequente con l'uso, fino a pochi anni fa, di trapani a mano libera, è stata ridotta moltissimo usando trapani a suzione, eventualmente dotati anche di guida per mantenere la verticalità del taglio. L'obliquità del taglio provoca una ovalizzazione del lembo (un'inclinazione di 20 gradi determina una ovalità con una differenza fra i due assi di 0,5 mm circa). L'apposizione di un lembo ovalizzato in un foro circolare causerà un astigmatismo con l'asse di maggiore curvatura in corrispondenza del diametro maggiore del lembo.

Negli ultimi anni alcuni chirurghi hanno proposto e sperimentato il taglio corneale nel donatore e nel ricevente con il laser ad eccimeri mediante l'utilizzo di maschere metalliche ó sfruttando i sistemi di centratura dei laser: i risultati per quanto riguarda l'astigmatismo post-cheratoplastica risultano molto positivi, confermando che la regolarità e l'omogeneità del taglio nella cheratoplastica è questione fondamentale per la buona riuscita dell'intervento. La presenza di un astigmatismo elevato della cornea del donatore viene considerata da alcuni chirurghi un fattore di rischio in più per l'astigmatismo dopo il trapianto, tanto che è stato proposto l'utilizzo della cheratometria del donatore associata ad alcuni sistemi di centratura per mantenere il medesimo orientamento della cornea nel donatore e nel ricevente. La cheratometria assume certamente una rilevanza notevole nella selezione delle cornee di donatori affetti da cheratocono misconosciuto o sottoposte a chirurgia refrattiva, ma non vi sono conclusioni cliniche univoche usando cornee

sostanzialmente normali che presentano solo un astigmatismo regolare per quanto elevato.

Fattori legati alla cornea ricevente

Caratteristiche corneali intrinseche e legate alla tecnica di trapanazione:

- astigmatismo irregolare (praticamente la regola nel cheratocono);
- spessore corneale ridotto o irregolare;
- obliquità dei margini.

Tecniche errate di trapanazione:

- obliquità;
- decentramento
- deformazioni corneali indotte (pressioni anomale, spinte, rotazioni).

Caratteristiche corneali intrinseche

Ogni deformazione corneale del ricevente (cheratocono, cheratoglobulo, cicatrici corneali, ectasie e assottigliamenti corneali) provoca una deformazione del taglio con perdita della circolarità. Queste irregolarità, secondarie alla diversa inclinazione dei piani corneali, andranno a discapito della perpendicolarità. Per ovviare a tale problema ed ottenere quindi una perfetta circolarità del taglio con margini il più possibile verticali e di spessore regolare, si dovrà cercare di correggere la geometria corneale del paziente regolarizzando la sua curvatura mediante causticazione dell'apice corneale sotto controllo cheratoscopico intraoperatorio. Abbiamo già descritto, parlando della preparazione del lembo, la forma tronco conica dei margini della trapanazione con maggior diametro dal lato endote-liale che si ottiene con i trapani a suzione, segnalando le possibili difficoltà di affrontamento dei margini.

Tecniche errate

Deformazioni importanti del foro della trapanazione sono causate da errori di tecnica:

- una trapanazione obliqua, come già descritto in precedenza, causa ovalarità;
- il decentramento della trapanazione, pur perpendicolare, causa ovalarità e, secondo alcuni autori, un astigmatismo valutabile intorno a 1 diottria per ogni 0,1 mm. di lateralizzazione;
- deformazioni corneali indotte: causate spesso da errato uso di mezzi di fissazione del bulbo durante la trapanazione; l'irregolarità provocata causa una marcata asimmetria del taglio corneale.

Accorgimenti per la prevenzione

Dall'analisi dei vari fattori analizzati relativi al taglio corneale, noi riteniamo utili i seguenti accorgimenti per ottenere un taglio regolare nella cheratoplastica per cheratocono:

- regolarizzazione della curvatura corneale, mediante causticazione dell'apice corneale, sotto controllo cheratoscopico;
- centratura della trapanazione sul centro corneale e non sul centro pupillare;
- uso di trapani a suzione con flangia di appoggio ampia (congiuntivale), fenestrati per visualizzare la centratura corneale;
- completamento del taglio con bisturi di diamante che evita le distorsioni del tessuto corneale spesso causate dalle forbici corneali;
- evitare compressioni asimmetriche, utilizzando il meno possibile mezzi di fissazione del bulbo (pinze o simili), curando la preparazione del campo operatorio e la posizione orizzontale ottimale dell'occhio del paziente.

L'uso del medesimo trapano per donatore e ricevente, applicato in entrambi i casi dal lato epiteliale o l'uso del laser ad eccimeri per la preparazione di lembo e ricevente, probabilmente sono i sistemi più validi per praticare dei tagli omogenei, che sono la premessa migliore per ottenere un buon astigmatismo post-operatorio, ma sicuramente non sono alla portata di tutti i chirurghi e di tutti i centri.

Fattori individuali di cicatrizzazione

Non è nostra intenzione approfondire in questa sede l'argomento, ricordiamo semplicemente che malattie sistemiche come il diabete mellito, le connettiviti o fattori legati all'età avanzata possono essere causa di ritardi di cicatrizzazione, di estrusione della sutura e di deiscenza della ferita anche dopo la rimozione della sutura. Malattie oculari che interessano il film lacrimale (difetti qualitativi e quantitativi di lacrimazione, alterazioni della distribuzione delle lacrime per patologie palpebrali) alterano il trofismo del lembo e causano difetti di cicatrizzazione; congiuntiviti allergiche o primaverili favoriscono la precoce espulsione dei punti (per noi sono una controindicazione alla sutura continua).

La sutura

Caratteristiche generali della sutura:

- tensione;
- profondità;
- lunghezza;
- distanza;
- tipo di sutura.

Tensione

Una sutura troppo stretta provoca un incurvamento eccessivo della cornea centrale e un appiattimento in corrispondenza del punto; si ha così un accorciamento della corda che sottende l'arco corneale nel meridiano della sutura e ne aumenta la curvatura (diminuisce il raggio corneale del meridiano della sutura). Sulla cornea viene creato un cilindro positivo parallelo alla sutura stretta. La compressione induce inoltre un secondo effetto cilindrico, più debole, negativo e perpendicolare al precedente. Le due deformazioni astigmatiche si rafforzano. Il contrario avviene nel caso di diastasi dei lembi della ferita per tensione insufficiente della sutura: l'arco corneale corrispondente alla sutura poco tesa si appiattisce, mentre il meridiano perpendicolare aumenta di curvatura; anche in questo caso le due deformazioni astigmatiche opposte si rinforzano. Da notare che la tensione della sutura può subire delle modificazioni nell'immediato post operatorio, a causa delle modificazioni dell'edema del lembo.

Profondità

- Il punto deve essere profondo (80-90% dello spessore corneale) in uguale misura nel lembo e nel ricevente e, comunque, in caso di disparità di spessori si deve rispettare l'allineamento della superficie epiteliale.
- Un punto troppo superficiale causa dei difetti di collabimento della parte endoteliale e dello stroma profondo, con conseguente edema corneale e difetti di cicatrizzazione.
- Una differenza di profondità del punto tra donatore e ricevente indurrà un difettoso rapporto dei margini con conseguente astigmatismo: una sovrapposizione del margine del lembo corneale su quello del ricevente allunga la corda dell'arco corneale ed induce un astigmatismo positivo parallelo alla ferita, il contrario avviene nel caso di sovrapposizione del margine del ricevente su quello del donatore.
- Quando una sutura continua viene stretta essa tenderà ad occupare un singolo piano: anche in questo caso una irregolare distribuzione dei vari passaggi intrastromali,

determinerà una notevole irregolarità della superficie corneale (astigmatismo irregolare).

Lunghezza

Tanto più è lungo il passaggio stremale della sutura, tanto più piatta risulterà la porzione di cornea interessata e più curva la cornea centrale, e viceversa .

Distanza

Come regola generale i punti devono essere equidistanti e tanto più vicini quanto più sono corti, in modo che le aree di compressione siano tangenti e non vi siano eccessive distorsioni o zone di diastasi.

Tipo di sutura

Tre modelli principali:

1. punti staccati;
2. continua:
 - singola
 - doppia
 - antitorsione (isoscele)
 - a dente di sega
3. mista.

Punti staccati

I vantaggi sono:

- possibilità di rimozione graduale mirata dei punti;
- buona sicurezza in caso di tendenza all'estrusione della sutura (sostituzione dei punti allentati).

Gli svantaggi sono:

- maggiore tempo operatorio;
- difficoltà ad uniformare la tensione.

Sutura continua

I vantaggi sono:

- minore tempo operatorio;
- uniformità di tensione.
-

Gli svantaggi sono:

- impossibilità di rimozione parziale;
- minore sicurezza in caso di estrusione della sutura;
- possibilità di rotazione del lembo usando le suture non antitorsione.

Per ridurre l'astigmatismo dopo l'asportazione della sutura sono state proposte varie strategie da vari chirurghi corneali:

- aggiustamento della tensione della sutura continua alla fine dell'intervento sotto controllo cheratoscopico;
- aggiustamento della tensione della sutura continua sia singola che doppia possibilmente precoce (entro 1 mese dall'intervento);

- suture miste con rimozione selettiva dei punti diretti.

Da parte nostra noi effettuiamo il controllo cheratoscopico intraoperatorio per normalizzare delle grossolane alterazioni di curvatura, ma diamo maggiore importanza alla topografia corneale dopo 10-15 giorni, quando è scomparso l'edema postoperatorio, in seguito alla quale procediamo, se necessario, alla regolarizzazione della sutura, sostituendo o asportando alcuni punti staccati troppo tesi o troppo laschi, o eseguendo una redistribuzione della sutura continua su 360°.

Conclusioni

Dopo aver concluso l'esposizione dei vari parametri che intervengono nel determinare l'astigmatismo dopo intervento di cheratoplastica perforante nel cheratocono, siamo giunti alla conclusione che ognuno di questi fattori di per se non è in grado di controllare il grado di astigmatismo postoperatorio, e solo la combinazione di tutti può dare una regolarità corneale tale da permettere un buon recupero visivo.