

ΜΕΤΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΑ ΘΕΜΑΤΑ**ΚΕΡΑΤΟΚΩΝΟΣ****Α. Γρατσωνίδης , Σ. Μαλούτας , Ν. Δημητρακούλιας**

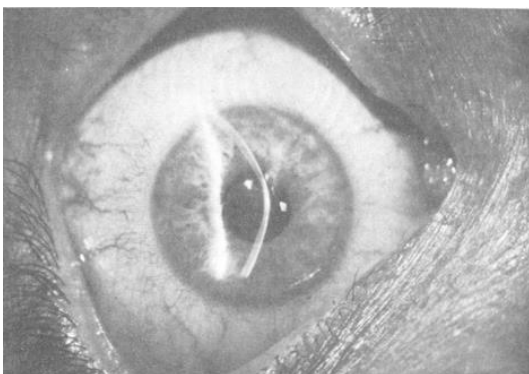
Κερατοειδόκωνος ή κερατόκωνος ή κωνικός κερατοειδής είναι γνωστός από τις αρχές του 18ου αιώνα. Είναι πάθηση αγνώστου αιτιολογίας, μη φλεγμονώδης και χαρακτηρίζεται από μη τραυματική λέπτυνση του κεντρικού κερατοειδούς. Εμφανίζεται σε συχνότητα 1/10.000^{1,11,12}. Η νοσολογική οντότητα αυτή χαρακτηρίζεται από κωνικού σχήματος εκτασία του κερατοειδούς^{7,13} (εικ. 1 και εικ. 2)

Πρόκειται για αμφοτερόπλευρη αξονική εκτασία που εκδηλώνεται ηλικιακά κατά την εφηβεία. Η εκτασία αυτή συνίσταται σε ανώμαλη λέπτυνση των κεντρικών και παρακεντρικών περιοχών του κερατοειδούς καθώς και σε προοδευτική κεντρική κωνική παραμόρφωση του με αποτέλεσμα τη δημιουργία σημαντικού ανώμαλου αστιγματισμού^{2,9}. Χαρακτηριστικά εμφανίζεται αρχικά στον έναν οφθαλμό και αργότερα μετά πάροδο αρκετού χρόνου, ακόμα και ετών, παρουσιάζεται και στον άλλο οφθαλμό. Μολονότι η πάθηση είναι αμφοτερόπλευρη, η εξέλιξη δεν είναι ταυτόχρονη και στους δύο οφθαλμούς και πρέπει να τονιστεί ότι ο δεύτερος οφθαλμός σπανίως παρουσιάζει ελάττωση της οράσεως μικρότερη του 1/10 με διόρθωση^{1,5,7,9}.

Η πορεία της νόσου ποικίλει και είναι ασύμμετρη η διαφορά βαρύτητας της προσβολής μεταξύ των δύο οφθαλμών. Στο 85% των περιπτώσεων προσβάλλονται και οι δύο οφθαλμοί. Η νόσος μπορεί να παραμένει αμετάβλητη για πολλά χρόνια αλλά μπορεί να είναι και ταχέως εξελισσόμενη με προοδευτική θόλωση του κερατοειδούς^{5,7}.

Εκδηλώνεται με μείωση της όρασης, εμφάνιση αστιγματισμού που μεταβάλλεται σε βαθμό και άξονα, και καταλήγει τελικά σε ανώμαλο αστιγματισμό. Επηρεάζει σταδιακά τον ψυχισμό του ασθενούς κάνοντάς τον λόγω των συνοδών προβλημάτων, πιο βίαιο και επιθετικό.

Η πάθηση ανατομικά επηρεάζει όλες τις στοιβάδες του κερατοειδούς, από το ενδοθήλιο, τη δεσκεμέτριο μεμβράνη, το στρώμα, τη στοιβάδα του Bowman, τη βασική μεμβράνη και το επιθήλιο. Η πρόσθια επιφάνεια του κερατοειδούς είναι η κύρια διαθλαστική επιφάνεια του οφθαλμού με κεντρική οπτική περιοχή πάχους 0,5 έως 0,6 χιλιοστά και αυτός είναι ο λόγος για τον οποίο η κορυφή της προεξέχουσας κωνοειδούς διαμόρφωσης του κερατοειδούς μπορεί να βρίσκεται κοντά στον άξονα της όρασης ή κάτω και ρινικά από αυτόν^{2,3,8}.



Εικ.1. Κερατόκωνος με λέπτυνση του κεντρικού κερατοειδούς όπως φαίνεται στη σχισμοειδή λυχνία



Εικ.2. Χαρακτηριστική εμφάνιση κερατόκωνου με κωνοειδή προβολή του κερατοειδούς όπως φαίνεται μακροσκοπικά από πλάγια

ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ – ΑΙΤΙΑ

Υπάρχουν διάφορες θεωρίες για τη αιτιολογία του κερατόκωνου:

A) Γενετικά αίτια: προσβολή κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης από διάφορες λιμώδεις νόσους όπως ερυθρά, πιθανόν να δημιουργεί προϋποθέσεις για την εμφάνιση της νόσου. Ο ρόλος της κληρονομικότητας δεν έχει αποσαφηνιστεί και οι περισσότεροι ασθενείς δεν έχουν θετικό οικογενειακό ιστορικό. Οι απόγονοι τους φαίνεται να προσβάλλονται μόνον σε 10% των περιπτώσεων και έχει προταθεί αυτοσωματική επικρατούσα μεταβίβαση με ατελή όμως διείσδυση ^{2,3,4,5,11}.

B) Ενδοκρινικά ή ορμονικά αίτια: η θεωρία αυτή στηρίζεται στο γεγονός ότι ο κερατόκωνος εμφανίζεται ηλικιακά κατά την εφηβεία, οπότε παρατηρούνται και ορμονικές αλλαγές.

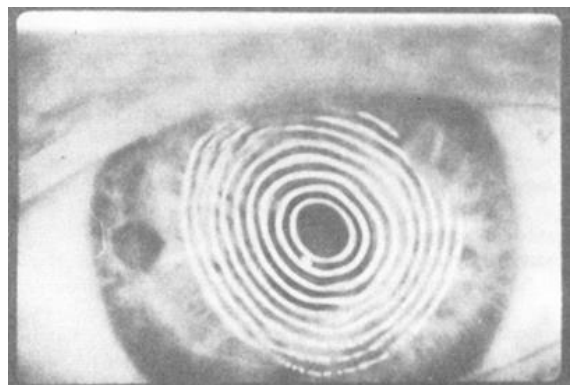
Γ) Μηχανικά αίτια: πιθανή κακή χρήση ημίσκληρων φακών επαφής και διαρκή τριβή στον κερατοειδή πιθανόν να επιτείνει τη νόσο ^{2,3,8,9}.

Δ) Μεταβολικά αίτια: Η μεταβολική θεωρία θεωρείται η πλέον πιθανή σήμερα αν και υπάρχει ασυμφωνία ως προς τον αιτιολογικό παράγοντα. Γενικότερα η νόσος οφείλεται σε βιοχημικές ανωμαλίες του μεταβολισμού του κερατοειδούς, που έχουν σαν αποτέλεσμα την παραγωγή παθολογικού κολλαγόνου. Ο Teng πιστεύει ότι τα κατεστραμμένα κύτταρα της βασικής στοιβάδας του επιθηλίου απελευθερώνουν αυτολυτικά ή πρωτεολυτικά ένζυμα, τα οποία προκαλούν της κλασικές καταστρεπτικές μεταβολές 7. Ο Rouliquen ισχυρίζεται ότι η βασική ανωμαλία έγκειται στην ύπαρξη ανώμαλων κερατοκυττάρων τα οποία περιέχουν αυξημένα ποσά λυσοζύμης και περιβάλλονται από μικροϊνώδεις ουσίες που υποτίθεται ότι προκαλούν αναστολή της ινιδογένεσης. Πρόσφατες ιστοχημικές μελέτες έδειξαν ανεπάρκεια του ενζύμου γλυκοζο-6-φωσφορική-αφυδρογονάση (G-6-P-DH) στο επιθήλιο του κερατοειδούς ασθενών που πάσχουν από κερατόκωνο 7,8,9,12,13. Η ελάττωση αυτή του ενζύμου προκαλεί μείωση της γλουταθειόνης και του μεταβολισμού της πεντόζης, απαραίτητα για τη σύνθεση του RNA με αποτέλεσμα να παραβλάπτεται η σύνθεση των κολλαγόνων ινών του στρώματος του κερατοειδούς. Τέλος, ο ακριβής ή πιθανός ρόλος των κερατικών νεύρων στη δημιουργία της πάθησης δεν έχει καλώς μελετηθεί 9.

ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΚΑΙ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΜΕΣΑ

Τα **πρώιμα σημεία** της νόσου εύκολα διαφεύγουν, μπορεί όμως να ανιχνευθούν με τις ακόλουθες μεθόδους εξετάσεως ^{7,8,9,12}:

- 1) Η **σκιασκοπία** δεικνύει ανώμαλη σαν ψαλίδι αντανάκλαση
- 2) Η **κερατομετρία** αρχικά δείχνει ανώμαλο αστιγματισμό όπου οι κύριοι μεσημβρινοί δεν είναι διαχωρισμένη κατά 90° και οι εικόνες του κερατοσκοπίου δε μπορούν να τεθούν η μία πάνω στην άλλη
- 3) Η **φωτοκερατοσκοπία** ή ο **δίσκος του PLACIDO** δεικνύουν ανωμαλίες στα χείλη των ανακλωμένων δακτυλίων (Εικόνα 3)
- 4) Η **βιομικροσκοπία** με τη σχιζοειδή λυχνία δεικνύει πολύ λεπτές εν τω βάθει λοξές γραμμές του στρώματος (γραμμές του Vogt) οι οποίες εξαφανίζονται με εξωτερική πίεση επί του βολβού. Επίσης μπορεί να ανεβρεθούν προέχοντα νεύρα του κερατοειδούς
- 5) Τέλος, η **κερατοπογραφία** είναι η μέθοδος επιλογής με την οποία τίθεται η διάγνωση



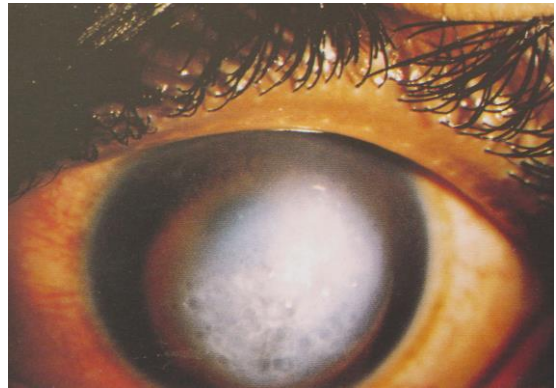
Εικ. 3. Χαρακτηριστική διαταραχή των δακτυλίων στον κερατόκωνο με το δίσκο του PLACIDO

Τα **όψιμα σημεία** συνίστανται στα εξής^{3,4,8,9}:

- 1) Προοδευτική κεντρική ή παράπλευρη λέπτυνση του κερατοειδούς περίπου στο 1/3 του πάχους του. Αυτή συνδέεται με κακή οπτική οξύτητα, αποτέλεσμα του εκσεσημασμένου ανώμαλου αστιγματισμού με σφιχτές κερατομετρικές (Κ) μετρήσεις.
- 2) Πρόωση του κάτω βλεφάρου όταν ο ασθενής κοιτάζει προς τα κάτω (σημείο του Manson, Εικόνα 4)
- 3) Επιθηλιακές εναποθέσεις σιδήρου, δακτύλιος Fleisher, στη βάση του κώνου κυρίως χρώματος καστανού ο οποίος διακρίνεται καλύτερα με το κυανό φίλτρο κοβαλτίου.
- 4) Κεντρική και παράκεντρη ουλοποίηση κερατοειδούς στις βαριές περιπτώσεις
- 5) Οξύς ύδρωπας, αποτέλεσμα ρήξεως της δεσκεμετίου μεμβράνης και απότομης εισροής του υδατοειδούς υγρού εντός του κερατοειδικού στρώματος και του επιθηλίου (Εικόνα 5). Αυτό προκαλεί αιφνίδια μείωση της οπτικής οξύτητας που συνοδεύεται με δακρύρροια και δυσφορία του ασθενούς. Μολονότι η ρήξη συνήθως επουλώνεται σε 6-10 εβδομάδες και καθαρίζει το κερατοειδικό οίδημα, μπορεί να αναπτυχθεί σημαντικό ποσοστό ουλοποιήσεως του στρώματος. Τα οξέα επεισόδια συνήθως αντιμετωπίζονται με υπέρτονο ορό και κάλυψη ή με μαλακό φακό επαφής. Μερικοί ασθενείς επανακτούν καλή όραση και αυτό εξαρτάται από την έκταση και την εντόπιση του ύδρωπα. Σε πολύ βαριές περιπτώσεις μπορεί να είναι αναγκαία η κερατοπλαστική.



Εικ. 4. Αμφοτερόπλευρος κερατόκωνος: όταν ο ασθενής κοιτάζει προς τα κάτω, παρατηρείται πρόωση του κάτω βλεφάρου (σημείο Manson)



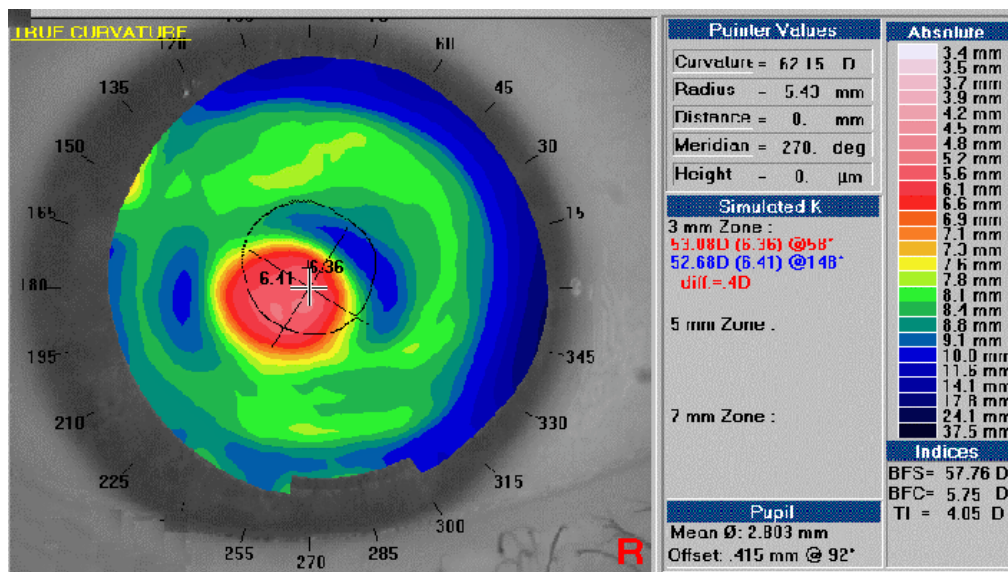
Εικ. 5. Οξύς ύδρωπας σε κερατόκωνο λόγω ρήξεως της δεσκεμετίου και εισροή του Υ.Υ. εντός του κερατοειδικού στρώματος

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΟΥ ΚΕΡΑΤΟΚΩΝΟΥ

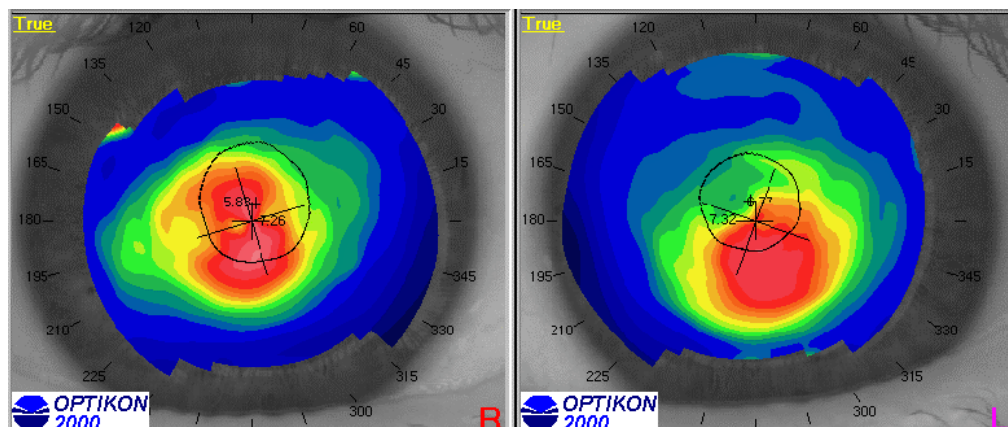
Με την **κερατομετρία** ο κερατόκωνος ταξινομείται ως ήπιος ($\leq 48D$), μέτριος (48-54 D) και σοβαρός ($> 54D$).

Με την **κερατοπογραφία** παρατηρούνται οι ακόλουθοι τρεις τύποι ^{1,6,7,8,12}:

1. Κώνοι ως θηλή χαρακτηριζόμενοι από μικρό μέγεθος ($<5mm$) και απότομη κυρτότητα. Το κέντρο της κορυφής είναι κεντρικό ή παράκεντρο και συνήθως προς τα κάτω ρινικά (Εικόνα 6)
2. Ωειδείς κώνοι οι οποίοι είναι μεγαλύτεροι (5-6mm), ελλειψοειδείς και οι οποίοι είναι παρεκτοπισμένοι προς τα κάτω κροταφικά (Εικόνα 7)
3. Κώνοι σαν σφαίρα οι οποίοι είναι μεγαλύτεροι ($>6mm$) και μπορεί να αφορούν σε περισσότερο από το 75% του κερατοειδούς.



Εικ. 6. Κεντρικός κερατόκωνος με εμφάνιση δίκης θηλής όπως φαίνεται στην κερατοπογραφία



Εικ. 7. Ωειδής και ελλειψοειδής κώνοι

ΚΕΡΑΤΟΚΩΝΟΣ ΚΑΙ ΑΛΛΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ

Ο κερατόκωνος επισυμβαίνει με αυξημένη συχνότητα στις εξής περιπτώσεις ^{8,9}:

Συστηματικές διαταραχές οι οποίες περιλαμβάνουν το σύνδρομο Down, το σύνδρομο Turner, το σύνδρομο Ehlers-Danlos, ατελή οστεογένεση και πρόπτωση της μιτροειδούς βαλβίδας
Οι **οφθαλμικές παθήσεις** περιλαμβάνουν την εαρινή επιπεφυκίτιδα, τη συγγενή αμαύρωση του Leber, τη μελαγχρωματική αμφιβληστροειδοπάθεια, τους κυανούς σκληρούς, την ανιριδία, την εκτόπιση του φακού, τη νεογνική ταπητριοαμφιβληστροειδική εκφύλιση και την ατοπική κερατοεπιπεφυκίτιδα.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ – ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Ανάλογα με τα στάδια του κερατόκωνου η αντιμετώπιση είναι:

Στάδιο I – μυωπία και αστιγματισμός: η **διόρθωση με γυαλιά**, στις πολύ πρώιμες περιπτώσεις μπορεί να διορθώσει τον ομαλό αστιγματισμό και πολύ μικρά ποσά ανώμαλου αστιγματισμού ^{8,9,10}.

Στάδιο II – ανώμαλος κερατοειδικός αστιγματισμός: οι **φακοί επαφής** παρέχουν ομαλή διαθλαστική επιφάνεια πάνω από τον κώνο. Οι πρόοδοι στον σχεδιασμό και στα υλικά των φακών έχουν αυξήσει σημαντικά το ποσοστό των ασθενών με κερατόκωνο που μπορεί να φέρουν φακούς επαφής και μόνο μεταξύ 5-10% απαιτούν χειρουργική επέμβαση. Οι τύποι φακών επαφής είναι ^{9,10}:

- α) συνήθεις με ευρεία διάμετρο (9,7mm), διαπερατοί φακοί κατάλληλοι για ωοειδείς και σφαιρικούς κώνους
- β) μη σφαιρικοί φακοί για ήπιους σαν θηλή κώνους
- γ) μικροί σφιχτοί φακοί επαφής για ήπιους μέχρι βαρείς, όμοιους με θηλή κώνους.
- δ) ειδικά σχεδιασμένοι φακοί για ωοειδείς και σφαιρικούς ανώμαλους κώνους όπου οι συνήθεις σφαιρικοί φακοί έχουν αποτύχει

Σε δυσανεξία των φακών επαφής προτιμώνται αρχικά επεμβάσεις που αφήνουν ανέπαφο το ενδοθήλιο και το οπίσθιο στρώμα, όπως οι επιφανειακή κερατεκτομή, επικερατοπλαστική και μερικού πάχους κερατοπλαστική.

Στάδιο III και IV - ουλοποίηση του κώνου: συνιστάται **θερμοκερατοπλαστική** ή **διαμπερή κερατοπλαστική**: μετά από ύδρωπα ή εκτεταμένη ουλοποίηση με καταστροφή της δεσκεμετίου καταφεύγουμε στην διαμπερή κερατοπλαστική. Ενδείξεις για κερατοπλαστική είναι ^{9,10}:

- μεγάλος και λεπτός κώνος
- όραση μη βελτιούμενη με φακούς επαφής
- μη ανοχή των φακών επαφής

Αξίζει να αναφερθεί ότι η επικερατοπλαστική είναι αποτελεσματική μέθοδος αντιμετώπισης σε ασθενής χωρίς σημαντική κεντρική ουλοποίηση του κερατοειδούς ενώ τα οπτικά αποτελέσματα της διαμπερούς κερατοπλαστικής είναι εξαιρετα, με πολύ χαμηλό κίνδυνο απορρίψεως του μοσχεύματος.

Στην διαμπερή κερατοπλαστική χρησιμοποιούνται μεγαλύτερα μοσχεύματα (7,5 έως 8 mm) προκαλώντας έτσι μικρότερο αστιγματισμό.

Τέλος σαν μέθοδος θεραπείας ιστορικού ενδιαφέροντος πλέον, υπήρξε η θερμοκερατοπλαστική η οποία συνιστάται στην αποπλάτυνση του κερατοειδούς με εφαρμογή θερμότητας (θερμοκερατοειδοφόρο, 95° - 117° C) η οποία εξομαλύνει την επιφάνεια του

κερατοειδούς ενώ αργότερα χρησιμοποιήθηκε στη διάρκεια της κερατοπλαστικής ώστε να κάνει την τρυπάνωση ευκολότερη (Πίνακας 1).

Πίνακας 1: Πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα θερμοκερατοπλαστικής

Πλεονεκτήματα της μεθόδου αυτής ⁷:

- απλή τεχνική – τοπική αναισθησία (λίγα λεπτά)
- δεν αποκλείει την διαμπερή κερατοπλαστική
- καλή οπτική οξύτητα
- μετεγχειρητικά τοποθέτηση φακού επαφής

Μειονεκτήματα ⁷:

- παροδική θόλωση κερατοειδούς
- δυνατό να προκληθούν ουλές στον κερατοειδή
- αρχικά φλεγμονώδη και οιδηματώδη αντίδραση με νέκρωση του επιθηλίου

ΟΠΙΣΘΙ

ΟΣ ΚΕΡΑΤΟΚΩΝΟΣ

Η έναρξη της σπανιότατης αυτής νόσου γίνεται κατά τη γέννηση. Κατά την εξέταση ανευρίσκεται μη προοδευτική κωνική προβολή της οπίσθιας επιφάνειας του κερατοειδούς. Η προβολή είναι ως επί το πλείστον εντοπισμένη, κεντρική και συνδέεται με οπίσθια θολερότητα του κερατοειδούς. Η πρόσθια επιφάνεια του κερατοειδούς παραμένει φυσιολογική. Μερικές φορές ανευρίσκονται δακτύλιοι εκ σιδήρου και ήπιος ανώμαλος αστιγματισμός, αλλά δεν εμφανίζονται γραμμές εκ διατάσεως. Σε 50% των περιπτώσεων προσβάλλονται και οι δύο οφθαλμοί. Η κατάσταση συνήθως συνδέεται με άλλες ανωμαλίες του πρόσθιου τμήματος και θεωρείται ότι είναι εξελικτική ανωμαλία ^{9,10}.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Krachmer JH, Feder RS, Belin MW: Keratoconus and related noninflammatory thinning disorders. *Surv Ophthalmol* 28:293-322, 1984
2. Waring GO, Rodriguez MM, Laibson PR: Corneal dystrophies. I. Disorders of the Bowman's layer, epithelium and stroma. *Surv Ophthalmol* 23:71-122, 1978
3. Grayson M: *Diseases of the Cornea*, ed 2. St. Louis, CV Mosby Co, 1983, 237-324.
4. Hartstein, J and Becker, B.: Research into pathogenesis of keretoconus, *Arch. Ophthalmol.* 84:728, 1970
5. Slusher, M.M., Laibson, P.R. and Mulberger, K.D.: Acute keratoconus in Down's syndrome, *Am. J. Ophthalmol.* 47:332, 1959
6. Aquavella, J.V.: Thermokeratoplasty, *Ophthalmic Surg.* 5:39, 1974
7. Τραγάκης, Μ., Κολιόπουλος, Ι., Δρούτσας, Δ. και Αθανασιάδης, Π.: Διαθλαστική διόρθωση του κερατοειδοκώνου διά μαλακών φακών επαφής, *Δ.Ε.Ο.Ε.*, 46:102, 1978
8. American Academy of Ophthalmology: *External Disease and Cornea*, Section 8: 216-220, 1998
9. Jack J. Kanski, *Clinical Ophthalmology - Third Edition*, 131-134, 1994
10. Νικόλαος Τρ. Στάγκος, *Κλινική Οφθαλμολογία*. 302-303, 2002
11. Ιωάννης Ξ. Κολιόπουλος, *Φακοί Επαφής Σύγχρονη Θεώρηση*. Κεφ.12 270-277, 2000
12. Φρονιμόπουλος Ι. Περίπτωση Κερατοκώνου Μετά Επιτυχούς Εφαρμογής Εποφθαλμίων Φακών. *Δ.Ελλ.Οφθ.Ετ.* 22: 97-100, 1960
13. Ψύλλας Γ. Κωνσταντίνος, *Εισαγωγή στην Οφθαλμολογία*. Κερατόκωνος 136-137, 1996