

Glaucoma

18

INTRODUZIONE

Definizione e classificazione Con il termine glaucoma si intende un gruppo di neuropatie ottiche croniche progressive che hanno in comune alcune alterazioni morfologiche tipiche della testa del nervo ottico e dello strato delle fibre nervose retiniche, in assenza di altre malattie oculari o anomalie congenite. Associata a queste alterazioni vi è la morte delle cellule ganglionari retiniche e una perdita progressiva del campo visivo. La definizione classica di tale affezione fa riferimento alla concomitante presenza della cosiddetta *triade di von Graefe*, costituita da ipertono oculare (> 21 mmHg), otticopatia e alterazioni del campo visivo. La classificazione più comunemente accettata prevede la distinzione tra *glaucoma primario* e *secondario* (Tabelle 18.1 e 18.2).

GLAUCOMA PRIMARIO AD ANGOLO APERTO

Definizione Il glaucoma primario ad angolo aperto (GPAA) è la forma più frequente di glaucoma in quanto rappresenta dal 60 al 70% circa di tutti i glaucomi. Entrambi gli occhi sono generalmente colpiti, ma non necessariamente in forma uguale. La prevalenza è influenzata da fattori genetici, geografici e razziali oltre che da fattori di rischio individuali. Da numerose prove certe e sempre in aumento emerge che la suscettibilità a sviluppare il GPAA sia ereditaria. L'incidenza del glaucoma nei discendenti di primo grado di pazienti affetti è 7-10 volte maggiore rispetto alla popolazione generale. I soggetti glaucomatosi risultano in larghissima percentuale positivi al *test del desametasone di Armaly*, che consiste in un netto incremento pressorio dopo l'instillazione di corticosteroidi per un lungo periodo di tempo e questa caratteristica sembra essere geneticamente determinata. Risultano stati descritti numerosi casi di glaucoma cronico con ereditarietà autosomica dominante a penetranza incompleta, ma non è stato possibile individuare un singolo gene alla base della suscettibilità. Sono state invece individuate associazioni

Tabella 18.1 Classificazione del glaucoma

Glaucoma primario	Glaucoma secondario
Glaucoma primario ad angolo aperto	Esfoliativo Pigmentario
Glaucoma primario da chiusura d'angolo	Indotto dal cristallino Emorragico
Glaucoma congenito primario	Uveitico Da tumori intraoculari Associato a distacco di retina Traumatico
	Iatrogeno Neovascolare Sindrome irido-corneo-endoteliale

del glaucoma con alcuni *loci* genetici e in particolare con un marker ematico (gruppo Duffy) posto sul cromosoma 1 e con l'incapacità di gustare la feniltiourea.

Eziopatogenesi L'aumento della pressione intraoculare (PIO) è dovuto a un insufficiente drenaggio dell'umore acqueo dalla camera anteriore dell'occhio. La maggior parte dell'umore acqueo lascia l'occhio attraverso il trabecolato sclerale, raggiunge il canale di Schlemm e infine entra nella circolazione generale. Quando l'angolo camerulare è normalmente sviluppato e non vi sono altre cause apparenti di elevazione della pressione, allora si parla di GPAA. Si parla di "angolo aperto" perché l'angolo camerulare è aperto all'esame gonioscopico e "primario" perché non è la conseguenza di nessuna malattia oculare. Il GPAA ha una patogenesi sempre più evidentemente multifattoriale, rappresenta la forma clinica più comune nell'ambito della patologia glaucomatosa ed è a tutt'oggi considerato come una malattia idiopatica. Il dato fondamentale è che l'ipertono oculare ne rappresenta il fattore di rischio di gran lunga più importante. La causa

Tabella 18.2 Classificazione del glaucoma in età infantile

Tipo di glaucoma	Malattie associate
Glaucoma congenito primario	
Glaucoma giovanile	
Glaucoma associato ad anomalie congenite	Aniridia Sindrome di Sturge-Weber Neurofibromatosi Sindrome di Marfan Sindrome di Pierre Robin Omocistinuria Goniodisgenesie (anomalia e sindrome di Axenfeld e Rieger, anomalia di Peters) Sindrome di Lowe Microcornea Microsferofachia Rosolia Anormalità cromosomiche Persistenza del vitreo primario iperplastico
Glaucoma secondario	Retinopatia del prematuro Tumori (retinoblastoma, xantogranuloma giovanile) Infiammazioni

determinante l'ipertono va ricercata in un'alterazione a livello del trabecolato, laddove l'umore acqueo viene eliminato con difficoltà per la presenza di una resistenza elevata. Si assiste infatti a un ispessimento delle lamelle per deposizione di collagene e accumulo di materiale amorfo che riduce gli spazi interlamellari e il lume del trabecolato iuxtacanalicolare.

Appare molto interessante in questo senso la scoperta di mutazioni in un gene del cromosoma 1 (*GLC1A*) che codifica per una proteina trabecolare (TIGR), che diventa in questi casi anomala e più viscosa del normale. Anche il meccanismo geneticamente determinato con cui i corticosteroidi inducono l'ipertono vede in atto un alterato turn-over con accumulo di glicoproteine. La malattia evolve seguendo un percorso estremamente riproducibile, caratterizzato dal punto di vista anatomopatologico da una progressiva perdita di assoni ganglionari, più facilmente evidenziabile a livello della papilla ottica come un progressivo aumento dell'escavazione con denudamento e visualizzazione della lamina cribrosa (Figura 18.1).

Nel tentativo di chiarire il meccanismo che porta all'atrofia ottica glaucomatosa sono state formulate due distinte ipotesi:

- secondo una *teoria meccanica* il danno della pressione intraoculare si eserciterebbe soprattutto a livello della lamina cribrosa con compressione delle fibre e deformazione della lamina;

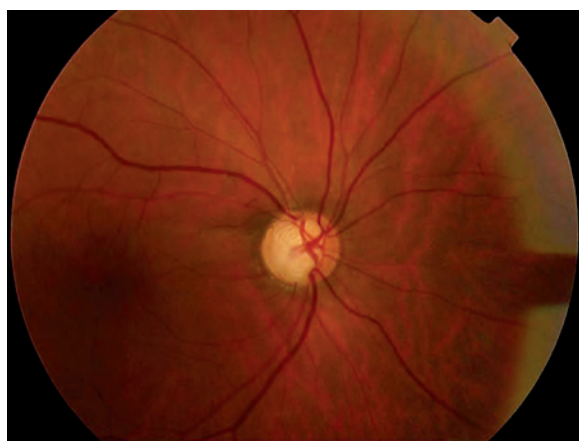


FIGURA 18.1 Segmento posteriore di un occhio con papilla ottica escavata per danno glaucomatoso.

- secondo una *teoria vascolare* avrebbero un ruolo determinante alcune modificazioni microcircolatorie di tipo ischemico, primitive e/o secondarie all'ipertono oculare. Sempre maggiore attenzione viene data in tal senso all'esistenza di fenomeni di autoregolazione della circolazione nella testa del nervo ottico e a sue eventuali anomalie.

Un punto comune alle due teorie è comunque l'esistenza di un blocco del flusso assoplasmico a cui farebbe seguito l'innescare di meccanismi degenerativi irreversibili (apoptosi), forse scatenati dal mancato arrivo al corpo cellulare di segnali (mediatori, proteine, fattori di crescita) provenienti dalle terminazioni sinaptiche.

Un modello patogenetico integrato sembra poter conciliare le due visioni finora contrapposte: fattori vari, genetici o acquisiti, provocano alterazioni trabecolari e quindi un rialzo della PIO; l'ipertono provoca un blocco del flusso assoplasmico a livello della testa del nervo ottico, sia per compressione diretta sia attraverso un'ischemia per compressione dei vasi e per riduzione della pressione di perfusione. Altri fattori vascolari locali o sistemici (vasospasmo, ipotensione, arteriosclerosi) possono concorrere all'ischemia. Il blocco del flusso assoplasmico è accentuato da un'ischemia localizzata per riduzione dell'energia disponibile e provoca l'attivazione di una catena di reazioni con liberazione di glutammato. Inizialmente il blocco del flusso assoplasmico non inibisce la trasmissione dello stimolo visivo che procede come potenziale d'azione lungo la membrana cellulare, ma provoca un blocco dell'arrivo di neurotrofine (fattori di crescita) dal centro fino al corpo della cellula ganglionare, procedendo in senso retrogrado. La liberazione di glutammato a sua volta provoca l'attivazione di recettori NMDA (N-Metil-D-Aspartato) e un afflusso intracellulare di ioni calcio. Il meccanismo ischemico e quello meccanico convergono quindi nell'innescare una catena di eventi apoptotici. Tale processo risulta del tutto normale nelle fasi di sviluppo embriogenetico, quando una quota rilevante degli assoni delle

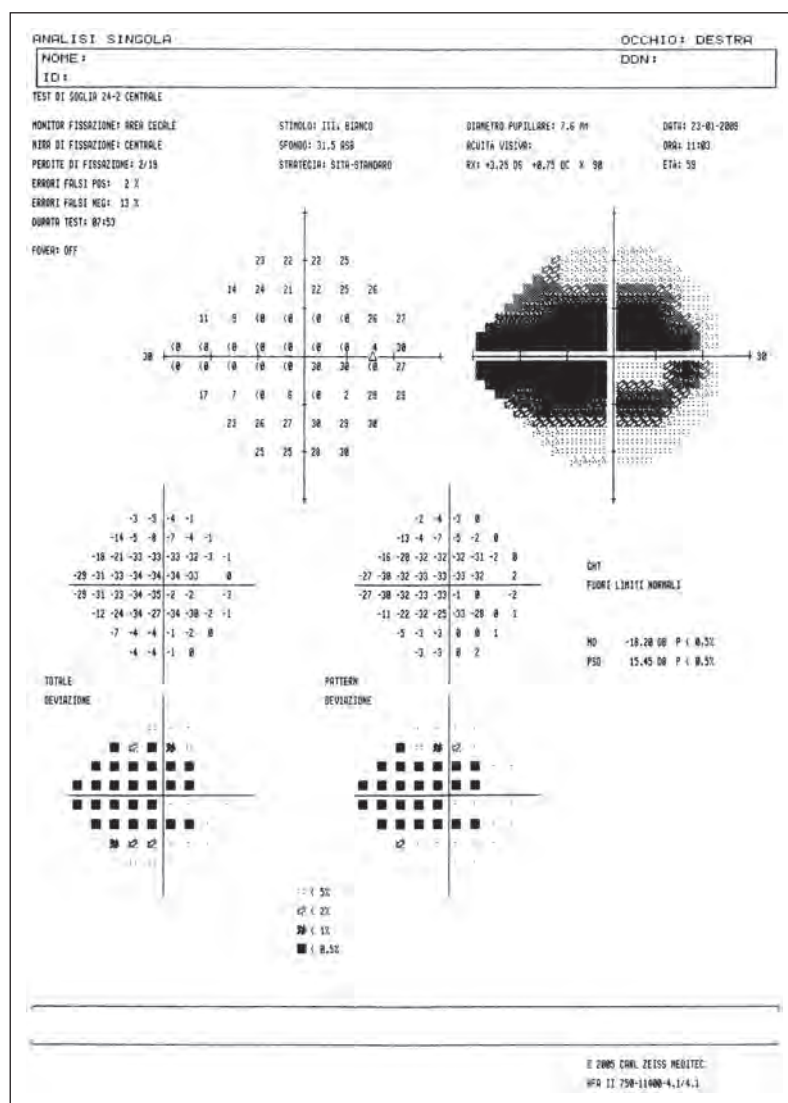


FIGURA 18.2 Perimetria secondo Humphrey con difetto glaucomatoso avanzato.

cellule ganglionari non riescono a creare rapporti sinaptici corretti a livello genicolato, provocando l'innescio del programma di apoptosi che elimina le cellule ganglionari non correttamente collegate. Il mancato arrivo di neurotrofine in senso retrogrado e il danno da attivazione della catena dei glutammati riprodurrebbe la situazione embrionaria, con conseguente apoptosi della cellula ganglionare.

Sintomatologia Generalmente il GPAA non dà sintomi precoci. Nel momento in cui il paziente si rende conto dei difetti del campo visivo, il grado di atrofia del nervo ottico è già avanzato. La visione centrale viene in genere colpita per ultima, mentre la visione periferica è persa per prima ed è in genere asintomatica. Comunque, alcuni pazienti possono lamentare disturbi, per esempio non vedere i gradini, se hanno perso la porzione inferiore del campo visivo, oppure notare che mancano parti di parole durante la lettura o avere difficoltà alla guida.

Clinica I risultati diagnostici di un esame clinico comprendono una camera anteriore profonda, un angolo aperto alla gonioscopia, un aspetto del nervo ottico e un campo visivo compatibili con lo stadio della malattia e, in quasi tutti i casi, un aumento asimmetrico della PIO, per cui si ha un valore più alto nell'occhio con il nervo ottico maggiormente danneggiato (Figure 18.2 e 18.3).

L'esame fondamentale per la diagnosi e il follow-up del glaucoma resta a tutt'oggi lo studio del campo visivo, che utilizza soprattutto la perimetria statica computerizzata, recentemente corredata di programmi statistici per la valutazione della significatività del danno rilevato e soprattutto della sua evoluzione nel tempo. Dal punto di vista funzionale le alterazioni rilevabili con l'esame perimetrico coinvolgono inizialmente i settori paracentrali (scotoma arciforme dell'area di Bjerrum) e i settori periferici corrispondenti al cosiddetto salto nasale di Rönne. Tali alterazioni evolvono progressivamente coinvolgendo tutti

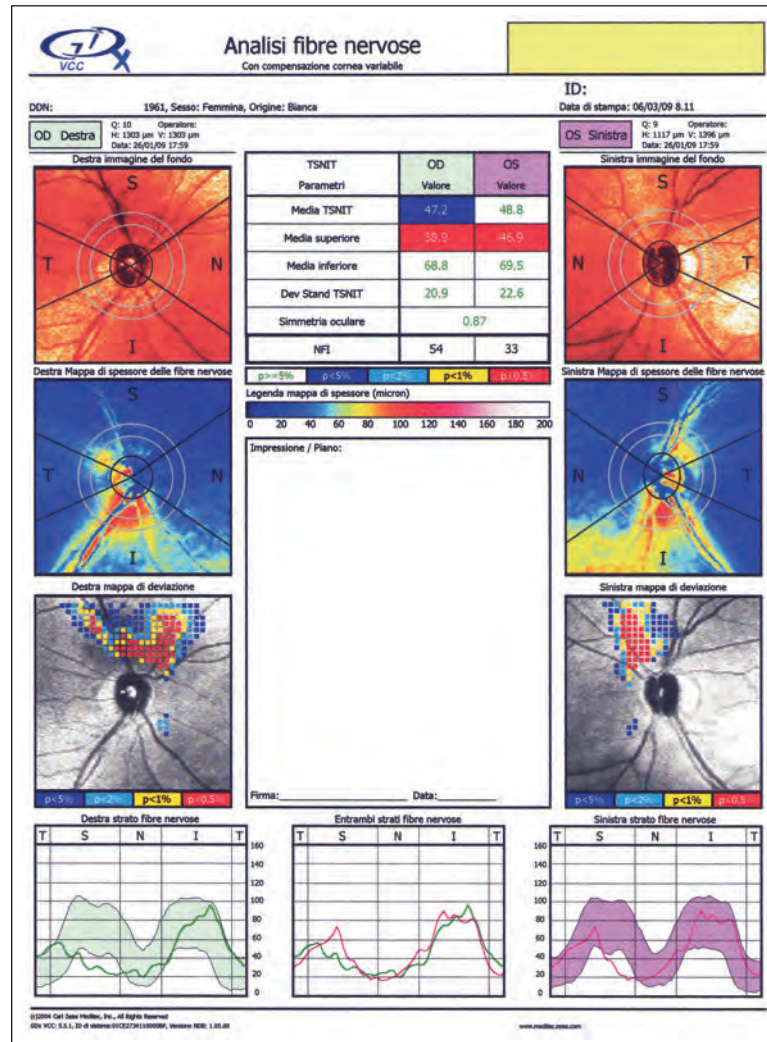


FIGURA 18.3 Esame GDx-VCC per l'analisi dello spessore dello strato di fibre nervose retiniche. (Per gentile concessione di Carl Zeiss Meditec, Inc. © 2004. All rights reserved.)

i settori con esclusione dell'area centrale, che in genere viene persa solo negli stadi più avanzati della malattia.

Terapia Il fine della terapia medica, laser o chirurgica, è prevenire il danno glaucomatoso al nervo ottico e al campo visivo, stabilizzando la PIO. La vista persa a causa del glaucoma non può essere recuperata. Il glaucoma viene trattato in prima istanza con la terapia medica (Tabella 18.3) o attraverso procedure parachirurgiche che prevedono l'utilizzo del laser. Se tali terapie falliscono o si ritiene che possano fallire, viene proposta la terapia chirurgica filtrante (trabeculectomia). Comunque, in alcune situazioni (specialmente quando la terapia medica non è tollerata) la chirurgia filtrante può essere usata come primo approccio.

La terapia chirurgica per il GPAA e per il glaucoma a pressione normale comprende la trabeculoplastica laser o una procedura filtrante ed eventualmente l'impiego di dispositivi drenanti o procedure ciliodistruttive.

La trabeculoplastica mediante argon laser può essere eseguita come trattamento iniziale nei casi in cui la terapia medica fallisce o nei pazienti che non tollerano i farmaci. Il raggio laser viene applicato sul trabecolato anteriore per 180° o 360° allo scopo di migliorare la funzione del trabecolato nel ridurre la PIO. Entro 1-4 anni, più del 50% dei pazienti trattati può richiedere una terapia aggiuntiva, medica o chirurgica, a causa dell'insufficiente controllo della PIO. La procedura chirurgica filtrante protetta (*trabeculectomia*) è quella maggiormente utilizzata. Di solito vengono anche impiegati antimetaboliti (mitomicina C o 5-fluorouracile) per combattere i fenomeni cicatriziali. Nella sclera viene praticato un foro a spessore parziale, che consente all'umore acqueo di uscire dall'occhio in maniera controllata e di raccogliersi al di sotto della congiuntiva, formando una bozza filtrante. Questi pazienti sono esposti a un rischio maggiore di endoftalmite e devono essere istruiti a riferire immediatamente qualsiasi segno o sintomo di infezione della bozza (infiammazione) o endoftalmite.

Tabella 18.3 Farmaci utilizzati nella terapia del glaucoma

Classe	Farmaco	Meccanismo d'azione
Inibitori dell'anidasi carbonica (os, ev, topici)	Acetazolamide (os, ev) Diclorfenamide (os) Dorzolamide (topico)	Riducono la produzione di umore acqueo
Agonisti adrenergici α_2 -selettivi (topici)	Apraclonidina Brimonidina [†]	Provocano la riduzione della produzione dell'umore acqueo, l'aumento del suo deflusso uveo-sclerale e possono causare midriasi
β -bloccanti (topici)	Timololo Betaxololo [§] Levobunololo Carteololo Metipranololo	Riducono la produzione dell'umore acqueo; non alterano il diametro pupillare
Analoghi delle prostaglandine (topici)	Latanoprost Bimatoprost Travoprost	Aumentano il deflusso dell'umore acqueo tramite la via uveo-sclerale piuttosto che il deflusso convenzionale (via trabecolo-canalicolare)

ev: per via endovenosa; os: per via orale.

[†]Più α -selettiva rispetto all'apraclonidina.

[§] β_1 -selettivo.

In alternativa, nei casi complicati e refrattari, si può fare ricorso a un *impianto drenante*. Tale dispositivo è formato da un tubo che viene immesso nella camera anteriore attraverso un'apertura limbare e decorre sotto la congiuntiva fino a un piatto di materiale rigido (polipropilene, metilmetacrilato o silicone) che viene fissato alla sclera nei quadranti posteriori del bulbo. Le differenze tra i vari modelli riguardano la forma e le dimensioni dell'impianto posteriore nonché la presenza o meno di un meccanismo di valvola per la regolazione del flusso. Il principio di funzionamento prevede il passaggio di umore acqueo attraverso il tubo fino alla superficie dell'impianto posteriore attorno al quale nelle prime 3-4 settimane si forma una completa capsula fibrosa che funziona come una bozza filtrante interna con passaggio e riassorbimento del liquido negli spazi episclerali e attraverso le vie capillari e linfatiche.

GLAUCOMA PSEUDOESFOLIATIVO E GLAUCOMA PIGMENTARIO

La **sindrome da pseudoesfoliazione** è caratterizzata dalla presenza di materiale grigiastro furfuraceo che ricopre alcune strutture del segmento anteriore; in particolare si può trovare sulla capsula anteriore del cristallino, sui processi ciliari, sulla zonula, sul bordo pupillare e nell'angolo iridocorneale. Questo materiale pseudoesfoliativo è caratterizzato istologicamente da una proteina fibrillo-granulare anomala che si accumula in differenti tessuti

come nell'angolo iridocorneale, nella congiuntiva, nella membrana basale dei vasi iridei, nello stroma irideo e anche in parti del corpo al di fuori dell'occhio come nel rene e nei grossi vasi. Nonostante la sua origine non sia completamente chiara, sembrerebbe essere un disturbo della membrana basale che interessa non solo l'occhio ma anche altri tessuti. In alcuni casi la sindrome da pseudoesfoliazione può evolvere in glaucoma ad angolo aperto in quanto è presente una riduzione del deflusso trabecolare, probabilmente dovuto all'accumulo del materiale pseudoesfoliativo insieme ai granuli di pigmento nella trama trabecolare, determinando un malfunzionamento delle vie di deflusso. Questo tipo di glaucoma è caratterizzato da ipertono oculare che appare in media più elevato rispetto al tono riscontrato nei pazienti con GPAA. Il glaucoma pseudoesfoliativo è contraddistinto da una PIO > 21 mmHg e da difetti del campo visivo e della papilla che sono più evidenti nell'occhio con la pressione più alta. Solitamente i pazienti che ne sono affetti si presentano con un difetto perimetrico molto avanzato in un occhio, mentre nell'altro il danno può rimanere allo stadio iniziale.

Il **glaucoma pigmentario** è un glaucoma secondario causato da un accumulo di granuli di pigmento nel trabecolato, con conseguente degenerazione delle lamelle trabecolari e progressivo impedimento del deflusso di umore acqueo. Si distinguono due entità cliniche separate: la *sindrome da dispersione di pigmento* e il *glaucoma pigmentario*. Entrambi sono caratterizzati dalla liberazione di granuli di pigmento da parte dell'epitelio pigmentato irideo per sfregamento

con le fibre zonulari e da una loro deposizione sulle diverse strutture del segmento anteriore oculare. L'accumulo sulla superficie posteriore della cornea prende il nome di *fuso di Krukenberg*, mentre la dispersione nel trabecolato produce una banda omogenea scura sull'intera circonferenza angolare. Le aree di sfregamento appaiono inoltre come aree rossastre alla retroilluminazione iridea.

La sindrome da dispersione di pigmento è definita dalla sola dispersione di pigmento con deposizione dello stesso sulle strutture del segmento anteriore. Il continuo accumulo di granuli di pigmento nel trabecolato provoca però, nel tempo, una progressiva ostruzione degli spazi interlamellari e una degenerazione delle cellule endoteliali trabecolari, con un impedimento al normale deflusso dell'umore acqueo e un progressivo incremento della PIO, portando così, in un terzo dei casi, all'insorgenza del glaucoma pigmentario.

GLAUCOMA DA CHIUSURA D'ANGOLO (GCA)

La *chiusura d'angolo* è definita dalla presenza di un'apposizione della radice iridea al trabecolato (contatto irido-trabecolare) che determina il blocco parziale o totale delle vie di deflusso dell'umore acqueo e il conseguente rialzo della PIO. Il termine *glaucoma* va aggiunto nel caso in cui vi siano associati i tipici segni di danno anatomofunzionale propri della neuropatia ottica glaucomatosa.

Esistono diversi sistemi classificativi per la chiusura d'angolo che tengono conto dei numerosi quadri clinici e dei differenti meccanismi eziopatogenetici caratterizzanti le varie tipologie. Una prima distinzione deve essere posta tra le *forme primarie*, in cui l'aumento della PIO non si associa a un'altra patologia oculare, e le *forme secondarie*, causate dalla compromissione del normale drenaggio dell'umore acqueo conseguente a fattori intraoculari e/o extraoculari.

Glaucoma primario da chiusura d'angolo

Definizione Il glaucoma primario da chiusura d'angolo (GPCA) si verifica in occhi caratterizzati da un assetto anatomico-biometrico predisponente alla chiusura dell'angolo camerulare. In particolare, i principali fattori di rischio sono rappresentati da una cornea di diametro e raggio di curvatura più piccoli, una camera anteriore bassa sia al centro sia in periferia, un cristallino più spesso e anteriorizzato e una lunghezza assiale inferiore alla norma, tutte caratteristiche che si ritrovano più comunemente nei soggetti ipermetropi di più di 3 diottrie.

La gonioscopia resta la tecnica standard per la valutazione dell'angolo camerulare anche se la disponibilità della biomicroscopia a ultrasuoni del segmento anteriore consente oggi la misurazione diretta dei parametri biometrici permettendo anche l'individuazione di indici prognostici del rischio di chiusura d'angolo (Figura 18.4).

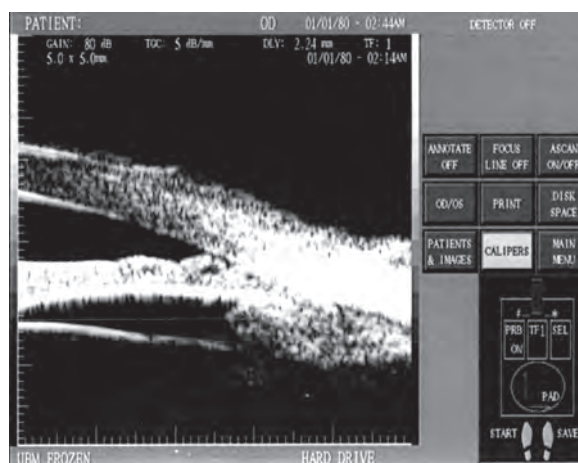


FIGURA 18.4 Immagine in biomicroscopia a ultrasuoni di un angolo camerulare stretto a rischio di occlusione.

Tabella 18.4 Classificazione del glaucoma primario da chiusura d'angolo

Classificazione patogenetica	Classificazione clinica
Da blocco pupillare	Acuto
Da affollamento diretto dell'angolo	Intermittente
Da meccanismo misto	Cronico Angolo stretto asintomatico (rischio di GCA)

Epidemiologia Il GPCA costituisce il 10-14% di tutti i glaucomi, la sua prevalenza è maggiore nel sesso femminile, cresce con l'aumentare dell'età e colpisce con maggiore incidenza i popoli di origine mongola dell'Asia orientale e gli eschimesi. Nella razza caucasica la prevalenza è dello 0,6% sopra i 40 anni, con maggiore frequenza delle forme croniche. La sua base di tipo anatomico-biometrico fa supporre una verosimile trasmissione ereditaria anche se le modalità di trasmissione dei caratteri predisponenti non sono chiare, deponendo per un'origine poligenica o multifattoriale.

Le diverse tipologie di GPCA possono essere classificate secondo diversi criteri (Tabella 18.4).

Eziopatogenesi In circa il 75-80% dei casi il GPCA è determinato da un meccanismo di **blocco pupillare**, situazione puramente funzionale in cui l'instaurarsi di un contatto irido-lenticolare, maggiore in casi di media midriasi, determina un'aumentata resistenza al passaggio di umore acqueo attraverso il forame pupillare (*blocco pupillare relativo*) cosicché nella camera posteriore si accumula una pressione superiore a quella presente nella camera anteriore. Ciò produce una spinta da dietro sull'iride, la quale assume un profilo a convessità anteriore (iride a "bombé")

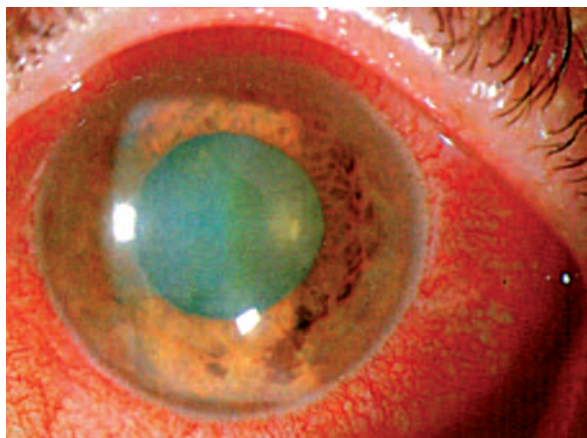


FIGURA 18.5 Segmento anteriore di un occhio in corso di attacco acuto di glaucoma.

con ulteriore abbassamento della camera anteriore e avanzamento della radice iridea a occludere il trabecolato. Quando si realizza un *blocco pupillare assoluto* si verifica un'ostruzione trabecolare completa e in modo repentino nel giro di poche ore con aumenti di PIO fino ai 50-80 mmHg dando luogo all'attacco acuto di glaucoma (Figura 18.5). I principali fattori scatenanti che trasformano il blocco pupillare da relativo ad assoluto sono rappresentati dagli stimoli emotivi o neurovegetativi, dalla lettura prolungata specialmente se con scarsa illuminazione, da alcuni tipi di anestesia generale, dall'uso concomitante di miotici e fenilefrina e dall'impiego di numerosi farmaci con effetto midriatico secondario (broncodilatatori, inibitori selettivi della ricaptazione della serotonina, antidepressivi triciclici, miorellassanti).

Un altro meccanismo in causa nella genesi del GPCA, seppure di più raro riscontro, è l'**affollamento diretto dell'angolo camerulare** conseguente a midriasi in occhi caratterizzati dalla cosiddetta conformazione dell'iride "a plateau": in questo caso il profilo irideo appare pianeggiante per quasi tutta la sua estensione, piegando bruscamente indietro solo in prossimità del recesso angolare. La contrazione del muscolo dilatatore pupillare determina un aumento di volume del tessuto irideo verso la periferia con conseguente occlusione dell'angolo camerulare.

In alcuni casi, i meccanismi sopracitati possono essere presenti contemporaneamente benché sia in genere uno dei due a prevalere (GPCA con meccanismo misto).

Un ulteriore meccanismo responsabile di gravi forme di chiusura d'angolo è rappresentato dal cosiddetto **blocco posteriore** (o **ciliolenticolare**), conseguente a retrodiffusione dell'umore acqueo attorno e dietro al cristallino. Si tratta raramente di un fenomeno spontaneo (malformazioni congenite) mentre, più spesso, riflette un processo secondario a procedure chirurgiche (per esempio trabeculectomia, estrazione di cristallino) o parachirurgiche (per esempio iridotomia laser). Si pensa che l'anteriorizzazione del diaframma iridolenticolare e il conseguente abbassamento della camera anteriore con aumento della

PIO siano determinati dall'accollamento tra i processi ciliari e l'equatore del cristallino che provoca una deviazione dell'acqueo verso la camera vitreale. Questo meccanismo è responsabile del cosiddetto *glaucoma maligno* che si caratterizza per l'acuzie dei sintomi, la prognosi visiva particolarmente sfavorevole e il complesso approccio terapeutico spesso segnato da fallimenti.

Clinica Dal punto di vista clinico e delle manifestazioni sintomatologiche esistono diverse forme di GPCA anche se la maggior parte delle chiusure d'angolo sono asintomatiche. Talora la comparsa di sintomi di dolenzia oculare e frontale, annebbiamento o visione di aloni colorati attorno alle luci può aiutare a individuare i soggetti con una chiusura d'angolo significativa, ma la sensibilità e la specificità di tali elementi rimangono scarse.

Di seguito sono riportate le principali presentazioni cliniche del GPCA.

- **GPCA acuto:** questo tipo di glaucoma è il più noto e il più temuto trattandosi di una vera e propria emergenza oculistica capace di insorgere improvvisamente senza dare alcun preavviso (attacco acuto di glaucoma). Nelle forme più tipiche l'attacco è monolaterale (bilaterale prevalentemente nei casi iatrogeni) con fase prodromica sfumata o assente che lascia spazio a una fase di acuzie caratterizzata da sintomi algici violenti, avvertiti in sede retrobulbare e sovraorbitaria, associati a sintomi neurovegetativi, repentino calo del visus con visione offuscata e aloni colorati. Altrettanto rapidamente compaiono edema corneale con pieghe della membrana di Descemet, effetto Tyndall corpuscolato in una camera anteriore di ridotta profondità, pupilla areagente in media midriasi, iride a "bombé" che rispecchia il sottostante meccanismo di blocco pupillare assoluto. La PIO misurata in fase acuta mostra un picco fino a 50-80 mmHg. Quando è possibile l'esplorazione del fondo oculare si osserva una papilla normale o edematosa con congestione dei vasi venosi e non raramente alcune emorragie. La terapia medica va instaurata con decisione e tempestività in quanto si possono produrre rapidamente danni anatomofunzionali irreversibili e ha lo scopo di abbassare la PIO e alleviare i sintomi e i segni così da consentire un'iridotomia laser da instaurarsi quanto prima.
- **GPCA intermittente:** occasionalmente negli occhi predisposti si possono verificare transitori episodi di chiusura d'angolo apposizionale, capaci comunque di risolversi spontaneamente senza dare particolari manifestazioni di sé. Gli aumenti della PIO conseguenti al blocco pupillare relativo possono anche essere brevi e di modesta entità e solo talvolta sono accompagnati da una sintomatologia significativa, comunque ben più sfumata rispetto al vero e proprio attacco acuto. Ugualmente questi ripetuti insulti, ancorché autolimitati e temporanei, possono lasciare piccoli reliquati producendo un danno cumulativo nel tempo (*GPCA strisciante*): PIO basale oltre i 21 mmHg, goniosinechie, segni di atrofia iridea, escavazione e pallore papillari.

- **GPCA cronico:** nel caso in cui il processo si cronicizzi, l'evoluzione della patologia è lentamente e subdolamente progressiva, simulando il decorso di un glaucoma ad angolo aperto dal quale deve essere opportunamente distinto con una corretta valutazione gonioscopica (spesso è necessaria una gonioscopia dinamica a indentazione) che dimostri la chiusura sinechiale di solito parziale/subtotale dell'angolo camerulare lungo la sua circonferenza. Si tratta del tipo di GPCA più frequente nella popolazione mondiale e più difficilmente diagnosticabile data la scarsità di rilevanti sintomi associati: annebbiamenti transitori, aloni colorati, episodi di cefalea frontale. Il graduale aumento della PIO basale determina un accumulo nel tempo di danni alla papilla ottica e di deficit campimetrici avvertiti soggettivamente dal paziente solo in fase ormai avanzata. Talvolta a ciò può sovrapporsi un attacco di glaucoma acuto, in caso di rapida oblitterazione totale del recesso angolare, caratterizzato dalla drammatica e improvvisa comparsa di sintomi algici in sede retrobulbare e sovraorbitaria unitamente a un importante calo del visus.
- **GPCA cronicizzato:** diverso è il quadro tipico del GPCA cronicizzato che consegue a un episodio di attacco acuto di glaucoma non risolto, né in modo spontaneo né in seguito a trattamento medico-chirurgico, cosicché in breve tempo si instaurano anomalie morfofunzionali irreversibili. In questo caso la chiusura d'angolo diviene stabile, configurandosi come una vera saldatura anatomica prodottasi per deposito di fibrina e sviluppo di un quadro aderenziale. I segni tipici di questa forma sono definiti dalla triade sintomatologica composta da glaukomflecken (opacità sottocapsulari anteriori del cristallino dovute al danno ischemico dell'epitelio lenticolare), aree di atrofia iridea e dispersione di pigmento nella camera anteriore; si aggiungono una PIO > 30 mmHg, iperemia congiuntivale persistente, cheratopatia bollosa, pupilla iporeagente in media midriasi. La tanto temibile quanto inevitabile evoluzione della forma cronicizzata è rappresentata dal *GPCA assoluto* in cui il bulbo oculare congestionato e fortemente dolente ha ormai perduto ogni possibile residuo visivo. Pertanto si deve ricorrere a interventi più demolitivi di ciclodistruzione o di alcolizzazione del ganglio ciliare a scopo antalgico.
- **Angolo stretto asintomatico:** in questo caso si parla anche di "occhio a rischio di chiusura d'angolo", essendo l'angolo fortemente predisposto all'occlusione (ampiezza < 20°), e senza segni di danno glaucomatoso. La valutazione dell'apertura dell'angolo camerulare può essere effettuata alla gonioscopia o attraverso la tecnica di Van Herick. I test di provocazione alla fenilefrina-pilocarpina non trovano invece indicazione per la definizione dell'occludibilità angolare data la loro pericolosità intrinseca a fronte di un basso potere predittivo. Qualora si decidesse per un intervento, l'unica misura profilattica efficace in questi casi sarebbe rappresentata dall'iridotomia con laser Nd:YAG che scongiura il verificarsi

di un blocco pupillare. Naturalmente resta salva la necessità di un follow-up a medio-lungo termine dei pazienti con angolo stretto per monitorare eventuali evoluzioni verso la forma cronica.

Terapia Le varie forme di GPCA sono generalmente poco responsive alla sola terapia medica e necessitano perlopiù di un trattamento chirurgico o parachirurgico associato.

Nella *chiusura d'angolo acuta con meccanismo di blocco pupillare* l'iridotomia con laser Nd:YAG o, in caso di insufficiente trasparenza corneale, l'iridectomia chirurgica rappresentano l'approccio definitivo d'elezione, da effettuarsi preventivamente in entrambi gli occhi, precedute o accompagnate da una decisa e tempestiva terapia farmacologica allo scopo di alleviare i sintomi di acuzie, abbassare la PIO e consentire quindi il successivo intervento. I principali farmaci utilizzati sono:

- agenti osmotici (glicerolo 1,5 g/kg per via orale; mannitolo 20% 2 g/kg per via endovenosa a infusione rapida in 10 min) per richiamare liquidi dalla camera posteriore e dal corpo vitreo creando un'iperosmolarità plasmatica;
- miotici (pilocarpina 2% o aceclidina 2% 4 volte/die) per indurre costrizione pupillare e ridurre l'affollamento periferico, efficaci negli attacchi con PIO < 40 mmHg;
- inibitori dell'anidasi carbonica sistemici (acetazolamide 250 mg per via orale 4 volte/die oppure 500 mg per via endovenosa), β -bloccanti topici e α_2 -agonisti topici (apraclonidina o brimonidina 2 volte/die) per ridurre la produzione di umore acqueo;
- corticosteroidi topici (desametasone ogni 5 min per 3 volte, poi 4-6 volte/die) per alleviare la reazione infiammatoria;
- eventuale terapia antiemetica, ansiolitico-sedativa, analgesica.

Un'altra tecnica parachirurgica è rappresentata dall'*iridoplastica/gonioplastica periferica* argon laser, da prendere in considerazione in caso di non risoluzione farmacologica dell'attacco in presenza di una cornea edematosa.

Nella *chiusura d'angolo intermittente* è preferibile l'iridotomia con laser Nd:YAG eventualmente da associarsi al miotico in caso di affollamento irideo periferico. In alcuni casi è utile anche il ricorso all'iridoplastica argon laser nel tentativo di limitare la formazione di sinechie anteriori.

Nella *chiusura d'angolo cronica e cronicizzata* l'approccio terapeutico è inizialmente simile alla forma intermittente anche se in questi casi i valori di PIO tendono progressivamente a salire, il che impone un continuo adeguamento del trattamento medico antiglaucomatoso spesso però con scarsi risultati a medio-lungo termine. Nelle fasi non più controllate dal solo approccio medico si deve ricorrere alla chirurgia filtrante, eseguendo una trabeculectomia con o senza antimetaboliti o un impianto valvolare, oppure alla ciclofotoablazione.

Nella *chiusura d'angolo da blocco posteriore* la terapia medica di fase acuta prevede l'uso di cicloplegici

parasimpaticolitici (atropina 1%; ciclopentolato 1%) associati a fenilefrina 10% da somministrarsi per 3 volte a distanza di 5 min e poi per 4-6 volte/die. Sono assolutamente da evitare invece i miotici che, aumentando la contrazione delle fibre circolari del muscolo ciliare, incrementano l'accollamento ciliolenticolare facendo salire ulteriormente la PIO. In aggiunta si possono utilizzare anche agenti osmotici e inibitori dell'anidrasa carbonica per via endovenosa per ridurre il volume di umore acqueo nella cavità vitreale. L'approccio chirurgico e/o parachirurgico prevede il ricorso, spesso indispensabile, all'iridotomia, alla distruzione di alcuni processi ciliari mediante argon laser, se è presente una sufficientemente ampia iridectomia chirurgica (specialmente in occhi fuchici), oppure a capsulotomia-ialoidotomia con laser Nd:YAG (specialmente in occhi afachici o pseudofachici). In alcuni casi si può considerare anche la vitrectomia e l'estrazione di cristallino.

Glaucomi secondari da chiusura d'angolo

Definizione Le forme secondarie di glaucoma da chiusura d'angolo (GSCA) si caratterizzano per la presenza di un'elevata PIO in conseguenza di malattie o anomalie intraoculari o extraoculari che riconoscono meccanismi eziopatogenetici differenti.

Clinica Di seguito sono riportate le principali presentazioni cliniche del GSCA.

- **GSCA con blocco pupillare:** tale condizione di blocco pupillare relativo o assoluto si determina come risultato di numerose tipologie di disturbi di cui segue una schematica elencazione:
 - intumescenza del cristallino: cataratta senile o post-traumatica;
 - dislocazione anteriore del cristallino: trauma, lassità zonulare, sindrome di Marfan (alterazione delle fibrille elastiche), sindrome di Weill-Marchesani (difetto del tessuto connettivo);
 - sinechie posteriori, seclusione o occlusione pupillare (uveiti anteriori);
 - protrusione anteriore del corpo vitreo o di olio di silicone intravitreale (in occhio afachico);
 - microsferofachia;
 - uso prolungato di miotici;
 - dislocazione di una lente intraoculare.

In conseguenza delle sopracitate anomalie si produce un aumento delle resistenze al deflusso dell'umore acqueo attraverso il forame pupillare che determina una rapida crescita della PIO nella camera posteriore e una conformazione dell'iride a "bombé". Il decorso può essere cronico ma non di rado può invece presentarsi in forma acuta o intermittente.

Per quanto riguarda la *terapia*, accanto all'irrinunciabile trattamento medico topico e sistemico, necessario per l'abbassamento della PIO, sono attuabili diversi tipi di

intervento, da selezionare sulla base del meccanismo patogenetico sottostante.

- **GSCA con trazione anteriore senza blocco pupillare:** la maglia trabecolare viene progressivamente ostruita dall'apposizione della radice iridea o dalla formazione di una membrana fibrovascolare attraverso un meccanismo di trazione in avanti che può riconoscere diverse cause:
 - glaucoma neovascolare al III stadio (grave *rubeosis iridis* con membrana fibrovascolare retraente a livello del recesso angolare che determina *ectropion dell'uvea*);
 - sindrome irido-corneo-endoteliale in fase terminale (formazione e retrazione di membrana endoteliale che induce un'adesione irido-trabecolare progressiva);
 - proliferazione fibroepiteliale postchirurgica (interventi sul segmento anteriore) o post-traumatica (ferita penetrante);
 - membrana infiammatoria (uveiti anteriori croniche);
 - sinechie anteriori e membrana endoteliale dopo trabeculoplastica con argon laser;
 - aniridia;
 - distrofia endoteliale polimorfa posteriore (cellule endoteliali con caratteristiche simil-epiteliali con formazione di membrane iridee e goniosinechie).

La *terapia* medica è volta *in primis* al mantenimento della PIO entro i limiti della norma anche se spesso gli insoddisfacenti risultati obbligano all'approccio chirurgico e/o parachirurgico. In particolare, nel glaucoma neovascolare si utilizzano atropina (i miotici sono controindicati) e steroidi topici per riportare il segmento anteriore in quiete e, se possibile, va eseguita un'ablazione retinica argon laser o crioterapia (l'iniezione intravitreale di anti-VEGF, Vascular Endothelial Growth Factor, fattore di crescita endoteliale, ha mostrato di apportare beneficio ma non è ancora stata approvata per questa indicazione), eventualmente seguita da ciclofotoablazione; chirurgicamente si può optare per un impianto valvolare.

- **GSCA con spinta posteriore senza blocco pupillare:** numerosi quadri patologici possono rendersi responsabili dell'antiorizzazione della radice iridea per spinta dall'indietro in avanti:
 - glaucoma maligno da blocco posteriore;
 - cisti iridee o del corpo ciliare;
 - tumori intraoculari;
 - presenza di olio di silicone o gas nella camera vitreale;
 - effusione coroideale (in presenza di ipertono);
 - retinopatia della prematurità al V stadio (distacco di retina totale);
 - vitreo iperplastico primitivo persistente;
 - glaucoma maligno da blocco posteriore.

Visto l'ampio ventaglio di quadri patologici, l'*approccio terapeutico* deve sempre partire dalla risoluzione del meccanismo scatenante per poi indirizzarsi più specificamente al trattamento della sintomatologia associata, tenendo sempre in debito conto la qualità di vita che si prospetta al paziente.

GLAUCOMA CONGENITO

Definizione Il glaucoma congenito è una patologia dovuta a una disgenesia o agenesia delle strutture angolari della camera anteriore che, ostacolando il deflusso dell'umore acqueo, provoca un aumento della PIO. Tale difetto è già presente alla nascita, ma le sue manifestazioni cliniche si hanno più frequentemente durante il primo anno di vita. Non sono rare le forme fruste, caratterizzate da difetto congenito ma di entità minore e con manifestazioni cliniche più tardive.

Il glaucoma congenito è la forma più comune di glaucoma dell'infanzia, che comprende uno spettro di quadri nosologici estremamente diversi per grado di complessità e per coinvolgimenti di tipo sindromico (si veda la Tabella 18.2).

Epidemiologia Il glaucoma congenito primario dell'infanzia è molto raro, con un'incidenza di circa 1 su 10.000 nati vivi. Il Paese con la maggiore incidenza sembra essere l'Arabia Saudita, con 1/2500 nati vivi: qui molto probabilmente l'alta incidenza è legata all'elevato numero di rapporti tra consanguinei con conseguente manifestazione di forme autosomiche recessive. Il glaucoma congenito è bilaterale in circa i due terzi dei casi e si presenta più frequentemente nei maschi (65% dei casi) che nelle femmine (35% dei casi). L'epoca dell'insorgenza dei sintomi è prima dell'anno nel 60% dei casi e alla nascita nel 40%. Una forma insorta dopo i primi 5 anni di vita si definisce *giovanile*. L'epoca di insorgenza dei sintomi è correlata alla gravità della malformazione angolare. I glaucomi presenti alla nascita mostrano un grado di alterazione dell'angolo decisamente maggiore di quelli che si manifestano tardivamente, pertanto rispondono meno al trattamento. Nel 15% dei casi la malattia evolve in cecità. L'acuità visiva è inferiore ai 4/10 nel 50% dei casi.

Eziopatogenesi La causa e la patogenesi che stanno alla base del glaucoma congenito primario rimangono ancora sconosciute, anche perché esistono notevoli discrepanze tra l'aspetto clinico dell'angolo e le osservazioni istologiche. Alcuni autori hanno descritto una possibile anomalia di clivaggio dell'angolo camerulare quale responsabile del glaucoma congenito. La conseguente incapacità dell'iride e del corpo ciliare di separarsi dal trabecolato causerebbe un'inserzione anteriore del muscolo longitudinale del corpo ciliare, con diminuita capacità di deflusso. Il fatto che le anomalie di clivaggio della camera anteriore, nonostante il loro ampio spettro, siano spesso associate al glaucoma congenito suggerisce che il principale difetto di questa patologia sia la mancanza di una o più tappe nello sviluppo delle strutture angolari della camera anteriore.

Le teorie più recenti vedono nell'alterata embriogenesi dell'area angolare da parte delle cellule della cresta neurale la causa più accreditata dell'aumento della PIO nel glaucoma congenito.

Genetica Nel 90% dei casi il glaucoma congenito primario si manifesta sporadicamente, ma è stata identificata una forma autosomica recessiva a penetranza variabile, nel 10% dei casi. Un *locus* maggiore per il glaucoma congenito primario a trasmissione autosomica recessiva (gene *GLC3*) è stato recentemente identificato sul braccio corto del cromosoma 2 (2p21). L'associazione del glaucoma congenito con anomalie di altri cromosomi è stata individuata nelle regioni di 6p21, di 6p25, di 11p e di 11q. L'anomalia cromosomica nel glaucoma primario ad angolo aperto autosomico dominante a insorgenza giovanile è stato identificato sul braccio lungo del cromosoma 1.

Quando non sussiste una familiarità per il glaucoma congenito, un genitore affetto ha approssimativamente una probabilità del 5% di avere un bambino affetto. Se il primo bambino è affetto, il rischio che il secondo bambino sia malato è approssimativamente del 5% e aumenta al 25% per la prole successiva, se i due fratelli sono affetti. Prima che possa essere fornita una consulenza genetica, deve essere stata posta una precisa diagnosi eziologica di glaucoma infantile. Nel caso di un glaucoma primario congenito, le modalità ereditarie sembrano essere di tipo multifattoriale. Nei casi di consanguineità tra i genitori, è probabile un'ereditarietà autosomica recessiva, con rischio di ricorrenza della malattia di 1:4.

Al contrario, diverse malattie infantili associate al glaucoma sono ereditate secondo modalità autosomica dominante con una probabilità di ricorrenza del rischio del 50%. Tra queste malattie vanno ricordate l'aniridia, la neurofibromatosi e la sindrome di Rieger.

Nella sindrome di Weill-Marchesani e nell'omocisteinuria si osserva invece un'ereditarietà autosomica recessiva. La sindrome di Lowe viene ereditata secondo modalità autosomica recessiva legata al sesso. In questi casi può essere data una precisa e dettagliata consulenza genetica e può essere effettuata una previsione del rischio di avere altri figli glaucomatosi.

Sintomatologia Il glaucoma congenito primario si presenta solitamente nel periodo neonatale o infantile, con una combinazione di segni e sintomi: lacrimazione, fotofobia e blefarospasmo che costituiscono la "triade clinica" classica del glaucoma congenito primario. Altri sintomi includono l'edema e/o l'ingrandimento della cornea (megalocornea).

L'*edema della cornea* è dovuto alla PIO elevata e può avere un'insorgenza graduale o improvvisa; è spesso il segno di presentazione della malattia nei bambini con meno di 3 mesi di vita. L'edema microcistico inizialmente coinvolge l'epitelio corneale, ma più tardi si estende anche allo stroma, accompagnato spesso da una o più rotture curvilinee della membrana di Descemet (strie di Haab). Anche se l'edema si può risolvere con riduzione della PIO, rimarrà una cicatrice permanente nella sede delle strie di Haab.

La fotofobia, la lacrimazione e il blefarospasmo provocato dalla luce vivida sono associati alle anomalie epiteliali, all'edema e all'opacizzazione corneale. L'ingrandimento

corneale, o megalocornea, si presenta con l'allungamento graduale della cornea come conseguenza della PIO elevata e compare spesso nei bambini un po' più grandi, fino a circa 2-3 anni di età.

Il neonato normale ha un diametro corneale orizzontale di 9,5-10,5 mm; un diametro superiore a 11,5 mm è indicativo di glaucoma. Entro l'anno di età, il diametro corneale normale è 10-11,5 mm; un diametro superiore a 12,5 mm indica la presenza della patologia. In qualsiasi bambino con un diametro corneale oltre i 13 mm dovrebbe essere sospettato il glaucoma.

Clinica La diagnosi di glaucoma congenito è prima di tutto clinica ed è basata sulla presenza di edema corneale, di megalocornea/buftalmo e dell'eventuale aumento dell'escavazione della papilla.

Sulla base di questi segni è necessario eseguire un'osservazione in narcosi per poter effettuare una tonometria (con il tonometro di Perkins), un'ecobiometria e una gonioscopia. Nei bambini e nei neonati, la principale preoccupazione è evitare la riduzione artificiosa della PIO, che potrebbe mascherarne un aumento patologico. La PIO normale nel bambino sotto anestesia con alotano si aggira tra i 9 e i 10 mmHg, pertanto una PIO \approx 20 mmHg deve indurre il sospetto di un ipertono reale. Valori bassi di PIO durante l'esame in sedazione non devono escludere la diagnosi di glaucoma; la valutazione della PIO, infatti, a causa dell'estrema variabilità non è del tutto affidabile ai fini diagnostici.

I valori normali di PIO sono di 10-15 mmHg nei primi mesi di vita e si presentano invariabilmente oltre i 25 mmHg nei casi di glaucoma congenito. Comunque i valori normali della PIO in bambini di età inferiore ai 12 anni sono più bassi di quelli dell'adulto. Un esame attento del segmento anteriore dell'occhio consentirà di notare un'abnorme profondità della camera anteriore, l'eventuale presenza delle strie di Haab e un'ipoplasi dello stroma dell'iride periferica.

Alla gonioscopia, l'angolo di un neonato sano presenta alcune differenze rispetto a quello dell'adulto: maggiore pigmentazione del trabecolato, linea di Schwalbe poco distinta, trabecolato uveale translucido con conseguente difficoltà nella visione della giunzione tra sperone sclerale e banda ciliare.

Nel glaucoma congenito l'inserzione dell'iride è spesso anteriore e il trabecolato uveale è più translucido; pertanto trabecolato, sperone sclerale e banda ciliare sono spesso difficili da distinguere. È inoltre utile un esame della papilla e della sua escavazione (oftalmoscopio indiretto più lente da 20 D).

L'ecobiometria A-scan serve alla misurazione della lunghezza assiale del bulbo e alla valutazione della progressione del buftalmo. Il controllo della PIO, infatti, può ridurre la lunghezza assiale o rendere la sua curva di crescita parallela a quella del soggetto normale.

La diagnosi di glaucoma si basa, come già detto, su un insieme di segni e sintomi e un ritardo della diagnosi può comportare una perdita grave e irreversibile della vista. Anche una corretta diagnosi e un'adeguata terapia, se

non associate a un attento follow-up, possono tuttavia comportare un danno altrettanto grave del visus.

Terapia La chirurgia è il cardine del trattamento del glaucoma congenito. Esistono varie tecniche: goniotomia, trabeculotomia, trabeculectomia, ciclofotocoagulazione, impianto valvolare.

Le due tecniche più utilizzate come primo trattamento chirurgico sono la goniotomia e la trabeculotomia.

L'intervento consiste in manovre volte a ripristinare una comunicazione fra la camera anteriore e il canale di Schlemm. Si opererà per una goniotomia nei casi in cui la cornea permette una sufficiente visualizzazione gonioscopica delle strutture angolari, mentre in presenza di un importante edema corneale si dovrà procedere a una trabeculotomia. Quando la trabeculotomia o la goniotomia non riescono a fornire sostanzialmente e stabilmente i risultati sperati, si può decidere di ripeterle o di associare a esse una trabeculectomia. Alcuni studi dimostrano che il successo della trabeculectomia come primo intervento è più alto di quello che si ottiene quando questa tecnica viene eseguita in occhi già operati. Alcuni autori hanno suggerito di associare la trabeculotomia alla trabeculectomia ottenendo ottimi risultati.

Gli *impianti di drenaggio* (valvola di Baerveldt) hanno indicazione in quei pazienti in cui la terapia medica e le chirurgie multiple non sono state efficaci. I *trattamenti ciclofotoablativi* tramite crioterapia o laser sono consigliati solamente quando qualsiasi altro trattamento è stato inefficace o l'acuità visiva è estremamente bassa.

In conclusione, la goniotomia e la trabeculotomia rimangono gli interventi di prima scelta nel trattamento del glaucoma congenito; a seguire in caso di inefficacia di questi l'approccio prevede la trabeculectomia con o senza mitomicina, gli impianti valvolari e i trattamenti cicloablativi. Va sottolineato che in ogni caso è possibile avvalersi della terapia medica nel postoperatorio al fine di ottimizzare l'obiettivo pressorio, se parzialmente raggiunto.

Prognosi Nella quasi totalità dei casi di glaucoma congenito non trattati la malattia progredisce e conduce inesorabilmente a cecità. La cornea si opacizza, in alcuni casi compaiono neovasi e sclerotizzazione del tessuto corneale. Il diametro corneale può aumentare nei primi 2-3 anni di vita raggiungendo i 16-17 mm. Anche la sclera può andare incontro a un progressivo assottigliamento con associate modificazioni miopiche del fondo oculare. In alcuni casi è possibile riscontrare una dislocazione del cristallino e un progressivo aumento dell'escavazione papillare.

È stato valutato che se il glaucoma si presenta alla nascita, la prognosi per il controllo della PIO e la preservazione della vista è abbastanza infausta. Infatti, almeno la metà degli occhi affetti diventano ciechi.

Con un diametro corneale superiore a 14 mm alla diagnosi la prognosi visiva è scarsa. Fino all'80-90% dei casi che rientrano nel "gruppo prognostico favorevole", con esordio dai 3 ai 12 mesi, può essere trattato con la

goniotomia o con la trabeculotomia. Il rimanente 10%, e molti dei casi restanti di glaucoma primario e secondario, rappresentano spesso una sfida nel trattamento di questa malattia.

La perdita della vista nel glaucoma infantile è multifattoriale. Può derivare non soltanto da lesioni e opacizzazioni corneali o da danni del nervo ottico, ma anche da un significativo astigmatismo miopico e da ambliopia associata ad anisometropia e strabismo, in particolare nei casi unilaterali. La miopia deriva dall'ingrandimento assiale dell'occhio sotto l'effetto di una PIO elevata, mentre l'astigmatismo risulta spesso dall'espansione asimmetrica del segmento anteriore, da opacizzazione e lesioni corneali o da lussazione del cristallino. Un'attenta valutazione della visione e della refrazione e la correzione dell'ambliopia sono necessarie per ottimizzare la qualità visiva in questi bambini.

Un follow-up scrupoloso è necessario in tutti i casi di glaucoma infantile e dovrebbe essere effettuato anche nei casi in cui vi sia il sospetto di un glaucoma che non può ancora essere confermato.

Lo stato della cornea, in termini di diametro e trasparenza, lo stato del nervo ottico e il vizio refrattivo rappresentano i segni legati al miglioramento della PIO. Quest'ultima non dovrebbe essere considerata come un dato isolato ma assieme ad altri segni della malattia rilevati nel corso della visita oculistica. Se la PIO è inferiore a 20 mmHg sotto anestesia, ma l'esame obiettivo evidenzia un ingrandimento

o un edema corneale persistente, la progressiva escavazione del nervo ottico o la progressione della miopia, allora l'intervento dovrebbe essere eseguito malgrado il valore della PIO. Al contrario, nel caso di una PIO che rientra nel range di 20 mmHg in un bambino piccolo con miglioramento dei segni clinici può essere sufficiente seguire periodicamente e scrupolosamente l'andamento pressorio, senza altri interventi.

La valutazione della papilla deve essere effettuata qualora sia possibile e può essere utile per il confronto con quella degli esami successivi.

Anche la lunghezza assiale è utile per seguire l'evoluzione della malattia e valutare, in associazione alla PIO postoperatoria, l'efficacia del trattamento chirurgico. Se la PIO postoperatoria si normalizza, anche la lunghezza assiale tende a normalizzarsi; se invece non si raggiunge un buon compenso tensionale, si avrà un ulteriore allungamento patologico del bulbo. In generale, una lunghezza assiale superiore a 25 mm rappresenta un fattore prognostico negativo, mentre un arresto della crescita patologica viene raggiunto per valori di PIO inferiore a 15 mmHg. La conoscenza dei valori normali della lunghezza assiale in funzione dell'età è utile per giudicare l'accrescimento anomalo che si verifica nel glaucoma.

Un follow-up periodico e ben gestito di tutti i parametri associati al glaucoma infantile è l'unico modo per accertare il controllo della malattia e la conservazione ottimale della funzione visiva.