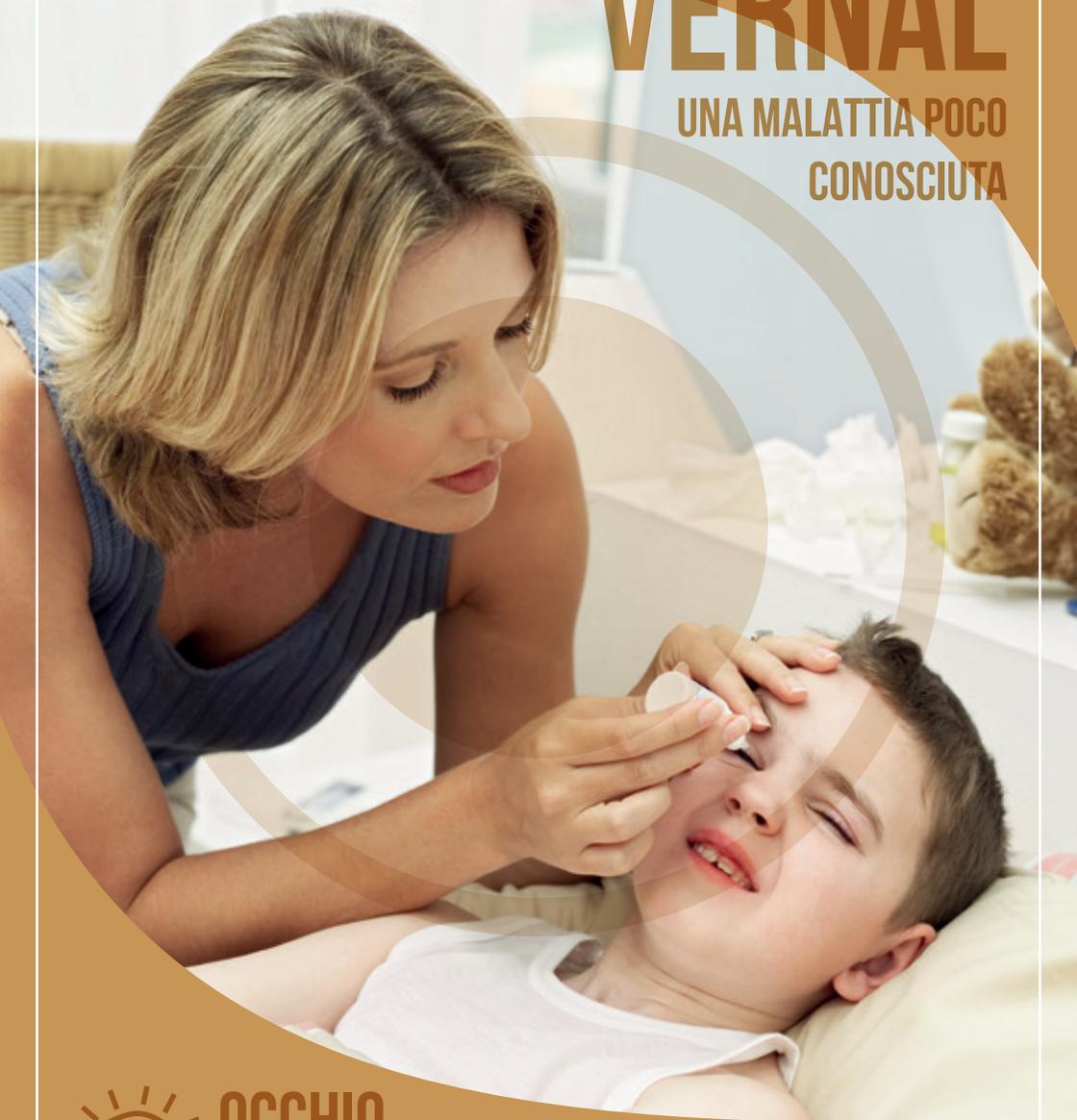


CHERATOCONGIUNTIVITE VERNAL

UNA MALATTIA POCO
CONOSCIUTA



OCCHIO ALLA
VERNAL ONLUS



Occhio alla Vernal ONLUS nasce nel 2013 su iniziativa di un gruppo di genitori di bambini e ragazzi affetti da cheratocongiuntivite Vernal per alleviare il disagio, anche grave, provocato da questa patologia poco conosciuta e spesso non diagnosticata. L'associazione rivolge la propria attività alle seguenti aree di intervento:

- **Assistenza sociale** da prestarsi a soggetti affetti da cheratocongiuntivite Vernal e alle loro famiglie, al fine di consentire loro il miglioramento della qualità di vita.
- **Istruzione, formazione e sensibilizzazione** degli organismi tutti (siano pubblici e privati) e della pubblica opinione, affinché vengano rese note le difficoltà e le necessità dei soggetti affetti da tale patologia.
- La definizione di un **percorso diagnostico-terapeutico dedicato** con la struttura ospedaliera per una corretta gestione della patologia.
- Promozione e **sostegno alla ricerca** scientifica tramite le strutture sanitarie, pubbliche e/o private che si occupano di ricerca scientifica nel campo della patologia.
- Riconoscimento per la cheratocongiuntivite Vernal dello status di **malattia rara**, garantendo così l'accesso ad agevolazioni per i genitori e i pazienti.

<http://www.occhioallavernal.org>

www.facebook.com/OcchioAllaVernal

info@occhioallavernal.org

Cell. 327 3672662

Sede legale in Milano (MI) Via G. Meda n.25, 20136
C.F. 97671040158



VERNAL: DI COSA SI TRATTA?

DEFINIZIONE

La **cheratocongiuntivite Vernal** (VKC) è una malattia allergica e infiammatoria della congiuntiva (congiuntivite), che è la “pellicola trasparente” che riveste la parte anteriore del bulbo oculare (congiuntiva bulbare) e la parte interna delle palpebre inferiore e superiore (congiuntiva tarsale). Nelle forme più gravi di VKC, a differenza di altre congiuntiviti allergiche, può essere interessata anche la cornea (cheratite) che è la struttura anteriore, centrale e trasparente dell'occhio, dietro alla quale è visibile l'iride e la pupilla. Il possibile coinvolgimento della cornea configura appunto il quadro clinico di cheratocongiuntivite e rende questa patologia potenzialmente dannosa per la vista se non adeguatamente diagnosticata e curata. Il termine "Vernal", che significa “primaverile”, indica esclusivamente la stagione nella quale più comunemente compaiono i primi sintomi, senza fornire, pertanto, definizioni temporali della malattia stessa.

EPIDEMIOLOGIA

Anche se la VKC è distribuita in tutto il mondo, vi è una maggiore prevalenza nei paesi a clima caldo e temperato, come il bacino del Mediterraneo. La VKC riguarda soprattutto i bambini dall'età prescolare (3-5 anni) alla fine della seconda decade di vita, con un picco di incidenza tra gli 11 e i 20 anni. Circa il 60% sono tra gli 11 e i 20 anni di età, il 17% tra i 21 e i 30 anni di età, e 6% oltre i 30 anni di età. Il sesso maschile è più frequentemente interessato rispetto al sesso femminile, con un rapporto da 4:1 a 2:1. Dai 20 anni questo rapporto si avvicina a 1:1. Generalmente in Italia una storia familiare di atopia è presente nel 35-40% dei soggetti.

SINTOMI SOGGETTIVI

I pazienti affetti da VKC lamentano tipicamente intenso prurito, lacrimazione, fotofobia, secrezione mucosa e vischiosa abbondante, ma anche bruciore, dolore e sensazione di corpo estraneo. Nelle fasi acute si può associare calo della vista temporaneo, dovuto all'accumulo di secrezioni sulla superficie dell'occhio e alla sofferenza degli strati superficiali della cornea; il deficit visivo può diventare permanente se il danno corneale esita in una cicatrice centrale.

SEGNI OBIETTIVI

I segni clinici caratteristici della VKC sono l'iperemia (arrossamento) della congiuntiva bulbare, le papille giganti a livello della congiuntiva tarsale superiore e i noduli di Trantas alla zona di passaggio fra la congiuntiva bulbare e la cornea (limbus) estesi in uno o più settori, fino a 360°. Nelle fasi acute entrambe queste neoformazioni, papille giganti e noduli di Trantas sono visibili ad occhio nudo. In base alle manifestazioni cliniche prevalenti si classificano quindi tre forme: tarsale, limbare e mista. Nei casi molto gravi il danno infiammatorio immuno-mediato interessa anche la cornea con sofferenza dell'epitelio corneale fino alla formazione di un'ulcera, definita “ulcera a scudo” per l'aspetto particolare che assume. Nei bambini e ragazzi affetti anche da dermatite atopica con interessamento della zona periorbitale possono associarsi l'infiammazione del margine palpebrale (blefarite) e l'eczema della cute palpebrale.



L'aspetto della congiuntiva tarsale (versante interno della palpebra) è tipicamente ad “acciottolato romano” con papille tarsali che raggiungono un diametro anche superiore ai 6 mm e che si riducono di volume nelle fasi di quiescenza.

La VKC generalmente è auto-limitantesi, e **si risolve nella pubertà** senza esiti anatomici persistenti né danno visivo. In alcuni rari casi, a decorso particolarmente grave in cui non si sia ottenuto un buon controllo costante della reazione infiammatoria, si possono sviluppare serie complicanze a carico della congiuntiva (cicatrici congiuntivali con fibrosi fino al simblefaron in cui si sviluppano aderenze di parti adiacenti della congiuntiva tarsale e bulbare) e della cornea (ulcere esitanti in leucomi e neovascolarizzazione corneale).

TERAPIA

Il trattamento delle forme croniche di allergie oculari necessita dell'intervento congiunto di uno specialista oculista e allergologo e/o immunologo e della collaborazione del servizio di farmacia e di laboratorio.

Per la cura della VKC, accanto ai colliri antistaminici, la terapia di elezione è il **cortisone**: i colliri cortisonici sono utilizzati con comprovata efficacia. Il trattamento con colliri cortisonici, però, non può essere protratto a lungo per i potenziali gravi effetti collaterali a livello oculare: cheratite herpetica sovrapposta, sovrainfezioni batteriche, ipertensione oculare fino al glaucoma secondario e cataratta. In considerazione della durata media di 4-6 mesi della fase acuta della malattia che si ripete per alcuni anni, già dalla fine degli anni '80 sono stati eseguiti studi clinici che hanno dimostrato l'efficacia della **ciclosporina A (CsA)**, un immunosoppressore, nelle forme moderate e severe, senza reazioni avverse degne di nota, né complicanze locali e/o sistemiche a breve-medio termine.



Le concentrazioni di collirio di CsA che si sono verificate efficaci sono quelle all'1% e al 2% in lacrime artificiali. Sono utilizzate con buoni risultati anche preparazioni in soluzioni saline bilanciate e in olio (di oliva, di girasole). In una piccola percentuale di pazienti (nell'8-15% dei casi) si osserva una resistenza, o scarsa risposta, alla CsA e questo fatto ha indotto alla ricerca di altri farmaci immunosoppressori da utilizzare in forma di colliri.

Ad oggi sono in corso studi clinici con **Tacrolimus** collirio allo 0,1% (FK506), preparato in modo analogo alla ciclosporina, che ne dimostrano l'efficacia in assenza di reazioni avverse per trattamenti anche di un anno. La terapia per via generale, quale gli antistaminici per via orale, l'immunoterapia specifica (ITS) hanno dimostrato una efficacia sui sintomi allergologici sistemici, ma si sono rivelati per ora di scarsa efficacia sulla sintomatologia locale oculare. Sono allo studio anche altre terapie, quali le formulazioni di Anticorpi anti IgE da somministrare per via intramuscolare, già utilizzate in patologie IgE mediate gravi, quali l'asma allergico.

CONSIGLI E RACCOMANDAZIONI



☀️ TRATTAMENTO

È necessario seguire scrupolosamente la terapia prescritta sia per la posologia che per la corretta instillazione dei **colliri**: si ricorda che i colliri devono essere instillati nel fornice congiuntivale inferiore, 1 o 2 gocce di ciascun collirio, dopo avere eseguito una completa asportazione delle secrezioni accumulate; oltre ai colliri medicati è importante instillare **sostituti lacrimali** ed eseguire una corretta igiene palpebrale in caso di blefarite associata.

☀️ FATTORI SCATENANTI

È molto importante evitare il più possibile tutte le situazioni ambientali che costituiscono uno stimolo irritativo per la superficie oculare (congiuntiva e cornea) e che peggiorano la sintomatologia. I principali fattori scatenanti durante la fase acuta della cheratocongiuntivite Vernal sono: il contatto degli occhi con **sostanze irritanti** (bagnoschiama, shampoo, creme per il viso, trucco, etc.) la permanenza in **luoghi polverosi**, con ventilazione forzata e/o aria condizionata, lo sfregamento degli occhi: in caso di fastidio intenso è molto utile lavarsi con frequenza gli occhi e il viso con acqua fresca.

☀️ ATTIVITÀ ALL'APERTO

L'esposizione diretta alla luce solare, al vento ed il contatto con l'acqua salata del mare e clorata delle piscine possono scatenare un'esacerbazione della fase infiammatoria e peggiorare acutamente la sintomatologia dolorosa: è quindi vivamente raccomandato **utilizzare sempre occhiali da sole, cappelli con visiera** e occhialini in piscina e di ridurre al minimo la permanenza in luoghi ad alto irraggiamento solare (l'alta montagna in primavera ed il mare in estate).



DOMANDE FREQUENTI



- Quando inizia la primavera devo portare subito mio figlio a una visita oculistica/allergologica, oppure attendo i primi sintomi della Vernal? È consigliato eseguire una visita all'inizio del periodo sintomatologico, in base all'andamento dell'anno prima, non aspettare la sintomatologia acuta anche perché non sarebbe possibile avere accesso all'Ambulatorio dedicato in tempi brevi.
- Come alleviare la lacrimazione e il prurito agli occhi? Lavaggi frequenti con acqua fresca e corretta instillazione dei colliri.
- Posso usare la tachipirina in presenza di occhi infiammati e doloranti? Gli antidolorifici per via sistemica hanno scarso beneficio sui sintomi tipici della VKC e raramente sono necessari.
- Mio figlio fa molta attività all'aperto, praticando diversi sport (piscina inclusa): per questo deve aumentare o modificare la terapia già in corso con precauzioni prima e/o dopo l'attività fisica/piscina? No, la terapia resta invariata, ma devono essere prese tutte le precauzioni per evitare che la sintomatologia peggiori a causa dell'attività sportiva (utilizzare occhiali da sole all'aperto, occhialini in piscina, ecc.).
- I farmaci devono essere somministrati prima o dopo l'attività fisica/piscina? I farmaci vanno somministrati secondo le indicazioni mediche: in caso di frequenza in piscina, in particolare, sarebbe meglio evitare la somministrazione di collirio di ciclosporina immediatamente prima o dopo tale attività fisica.

- A che distanza temporale vanno tra loro somministrati due differenti farmaci previsti insieme (es. ciclosporina e antistaminico)? I colliri devono essere somministrati dopo aver asportato le secrezioni se presenti, nel fornice congiuntivale inferiore, mentre il paziente guarda in alto (vedere foto pag 6); se sono prescritti 2 o più colliri si instillano in sequenza.
- Quanti giorni prima della visita oculistica va sospeso il cortisone? Nessuna terapia prescritta deve essere sospesa prima della visita oculistica, ma instillata correttamente anche il giorno stesso, salvo diversa indicazione medica: in questo modo l'oculista può valutare l'efficacia della terapia in corso, riconfermarla o modificarla.
- Va sospeso l'uso di ciclosporina/Tacrolimus, cortisone già dal giorno precedente al prelievo ematico? La ciclosporina o il Tacrolimus in collirio non devono essere somministrati nelle 4 ore precedenti il prelievo ematico. Per il cortisone in collirio non ci sono limitazioni di orario, anche se è preferibile eseguire il prelievo ematico prima di instillarlo.
- Gli esami del sangue vanno eseguiti a stomaco vuoto? Anche se sono previsti a fine mattina? Il prelievo ematico va eseguito, per standardizzazione, a digiuno da 8-12 ore. In casi particolari, indicati dal medico, è possibile eseguire il prelievo in diverse condizioni, soprattutto qualora non debbano essere valutati parametri nutrizionali, come avviene nei bambini con VKC, nei quali può essere eseguito il prelievo ematico dopo 3-4 ore di digiuno, evitando bevande ricche di grassi (come il latte) e molto zuccherate (come i succhi di frutta).
- Se uso il cortisone, in collirio o pastiglie, devo sospendere la ciclosporina o il Tacrolimus? No, la terapia cortisonica non richiede la sospensione della terapia con ciclosporina o Tacrolimus, salvo in caso di ulcera corneale o in casi che vengono precisamente indicati dal medico. Anche la terapia cortisonica deve essere effettuata sempre e solo su precisa indicazione medica e non per autoprescrizione.

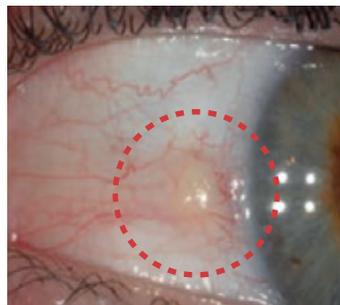
- Il cortisone in collirio monodose può essere usato più volte sino all'esaurimento della dose?
Tutti i colliri monodose devono essere utilizzati nel momento in cui vengono aperti, ma possono essere riutilizzati, se correttamente conservati (in frigorifero), entro le 12 ore successive alla loro apertura.

- L'antistaminico in collirio va conservato in frigorifero, soprattutto d'estate?
Sì, nella VKC tutti i colliri, se vengono somministrati a bassa temperatura, possono alleviare la sintomatologia oculare.

- Cosa succede se un farmaco quale ad esempio la ciclosporina non viene riposta in frigorifero ma lasciata una giornata a temperatura ambiente? Ad esempio in estate con 30°C?
Per le caratteristiche della ciclosporina la sospensione del farmaco nel collirio viene correttamente conservata se il collirio viene mantenuto costantemente a temperatura di frigorifero (tra 2 e 8 °C).
La conservazione del collirio per alcune ore a temperatura ambiente non determina, generalmente, alterazioni dell'efficacia del collirio, purchè tale scorretta conservazione sia accidentale ed episodica, ma questo può essere verificato solamente con l'utilizzo nei giorni successivi. Considerando che ogni flacone viene utilizzato per 15 giorni, se l'errata conservazione si verifica una sola volta in un ciclo terapeutico di mesi, la compromissione dell'efficacia della terapia non dovrebbe essere inficiata.

- Ho sentito parlare del nodulo di Trantas, di cosa si tratta? Quali sintomi mostra? Da cosa è causato? Si può curare?

Il nodulo di Trantas è un accumulo localizzato di eosinofili e residui cellulari che si forma a livello della congiuntiva, più frequentemente al limbus. È una delle lesioni tipiche della VKC (forma limbare) e spesso visibile a occhio nudo; è un segno clinico che si associa alla tipica sintomatologia della VKC e regredisce con la terapia.



Si ringraziano per il supporto clinico
i Medici della Fondazione IRCCS
Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano

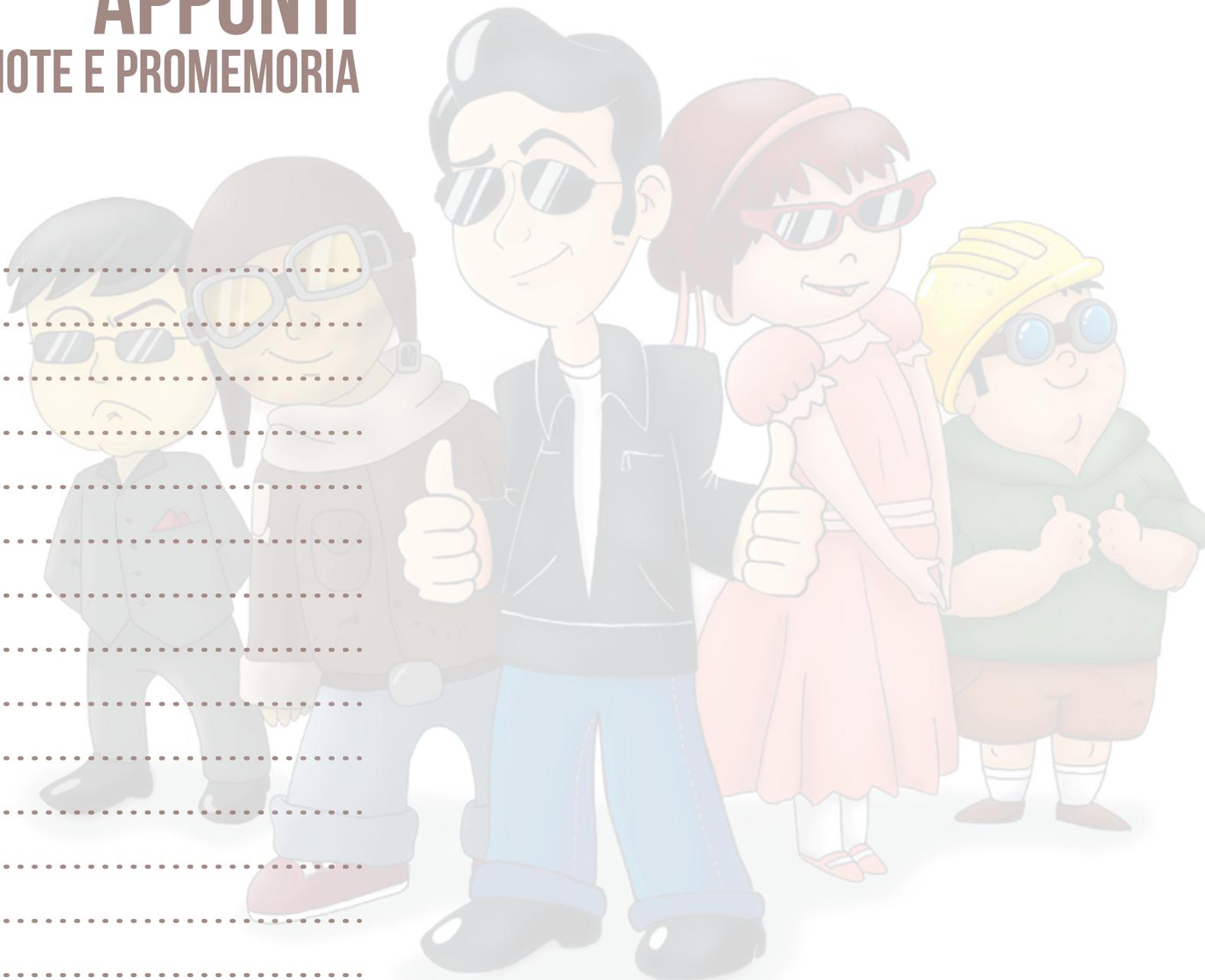
Unità Operativa di Pediatria ad Alta intensità di Cura
Dr. Daniele G. Ghiglioni

Unità Operativa di Oculistica
D.ssa Silvia Osnaghi
D.ssa Elisabetta Vismara
D.ssa Sonia Franceschin

I contenuti del presente opuscolo sono di proprietà riservata.
Ogni riproduzione, anche parziale, non è consentita
senza l'autorizzazione di Occhio alla Vernal ONLUS.

APPUNTI

NOTE E PROMEMORIA



La Vernal mi tiene lontano dal sole e dai giochi

con il tuo

5

X 1000

aprirò i miei occhi

“Occhio alla Vernal” ONLUS - C.F. 97671040158