

## Acute keratoconus: clinical cases

Indrė Rašinskaitė<sup>1</sup>, Saulius Galgauskas<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Vilnius University, Faculty of Medicine, Vilnius, Lithuania

<sup>2</sup>Vilnius University, Faculty of Medicine, Institute of Clinical Medicine, Clinic of Ear, Nose, Throat and Eye Diseases, Center of Eye Diseases, Vilnius, Lithuania

### Abstract

**Background.** Keratoconus is chronic ectatic corneal disease. The progressive thinning of corneal stroma causes corneal cone shape and impaired vision. The etiology of the disease is associated with genetic, environmental factors, allergic and atopic diseases. Keratoconus usually progresses slowly firstly affecting one eye. Acute course of the disease is rare, manifested by acute swelling of the cornea.

**Clinical case No.1.** 21 y.o. man presented at emergency department with decreasing visual acuity of the right eye. Complaints appeared two weeks ago, during that time he used artificial tears. One week after the onset of symptoms, the patient was consulted by an ophthalmologist and diagnosed with acute right eye keratitis. Swelling of the right corneal stroma, descemetitis was observed during admission to the hospital. Topographic revealed greater corneal curvature in the lower right eye.

**Clinical case No.2.** 28 y.o. patient with Down syndrome was consulted due to impaired left eye visual acuity, tearing lasting five days. Ophthalmologist observed corneal edema, viral keratitis was suspected and levofloxacin drops and aciclovir tablets were prescribed. During objective examination, a strong swelling of the left corneal stroma, bullae, rupture of the Descemet's membrane were observed. Keratoconus was diagnosed by corneal topography.

**Conclusion.** Acute corneal hydrops is a rare complication of keratoconus. The diagnosis of keratoconus is complicated if acute hydrops occurs as the first symptom following eye irritation, pain, photophobia. The main diagnostic method of keratoconus is topography.

**Keywords:** keratoconus, corneal hydrops, ectasia, corneal topography

# Ūmus ragenos keratokonusas: klinikiniai atvejai

Indrė Rašinskaitė<sup>1</sup>, Saulius Galgauskas<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Vilniaus Universitetas, Medicinos Fakultetas, Vilnius, Lietuva

<sup>2</sup>Vilniaus universitetas, Medicinos fakultetas, Klinikinės medicinos insitutas, Ausų, nosies, gerklės ir akių ligų klinika, Akių ligų centras, Vilnius, Lietuva

## Santrauka

**Įvadas.** Ragenos keratokonusas yra lėtinė ragenos ektazinė liga. Dėl progresuojančio ragenos stromos plonėjimo ji išsigaubia į kūgio formą ir sukelia matymo blogėjimą. Ligos etiologija siejama su genetiniais, aplinkos faktoriais, alerginėmis ir atopinėmis ligomis. Ragenos keratokonusas dažniausiai progresuoja lėtai ir pirmiausia yra pažeidžiama viena akis. Ūmi ligos eiga yra reta, pasireiškia ragenos paburkimu.

**Klinikinis atvejis Nr.1** 21 metų vyras kreipėsi į skubios pagalbos skyrių dėl pablogėjusio matymo dešinė akimi. Nusiskundimai atsirado prieš dvi savaites, per tą laiką lašino dirbtines ašaras. Po savaitės laiko nuo simptomų pradžios pacientas konsultuotas gydytojo oftalmologo, diagnozuotas ūmus dešinės akies keratitas. Apžiūrint priėmimo skyriuje stebėtas dešinės akies ragenos stromos paburkimas, nedidelis descemetitas. Ragenos topografiniu tyrimu nustatytas padidėjęs ragenos išgaubimas dešinės akies apatinėje dalyje.

**Klinikinis atvejis Nr.2.** 28m. pacientas, sergantis Dauno sindromu, atsiųstas į priėmimo skyrių dėl suprastėjusio kairės akies matymo, ašarojimo, trunkančio penkias dienas. Dėl stebėto ragenos paburkimo įtartas virusinis keratitas, paskirtas gydymas levofloxacino lašais ir acikloviro tabletėmis. Objektivos apžiūros metu stebėtas stiprus kairės ragenos stromos paburkimas, bulos, Descemeto membranos plyšimas. Topografiniu tyrimu nustatytas išreikštas ragenos išsigaubimas paracentraliai apatinėje dalyje.

**Išvados.** Ūmus ragenos paburkimas yra reta keratokonuso komplikacija. Jeigu jis pasireiškia kaip pirminis klinikinis požymis kartu su akies paraudimu, skausmu, fotofobija, keratokonuso diagnostika tampa apsunkinta. Pagrindinis keratokonuso diagnostikos metodas yra ragenos topografinis tyrimas.

**Raktažodžiai:** keratokonusas, ragenos edema, ektazija, ragenos topografija

## Įvadas

Ragenos keratokonusas (RK) yra lėtinė ektazinė akių liga, kurios metu progresuoja ragenos stromos plonėjimas ir kūgio formos išsigaubimas, lemiantis refrakcines ydas: netaisyklingą astigmatizmą ir miopiją (1). Liga dažniausiai prasideda paauglystėje ir progresuoja iki trečio – ketvirto dešimtmečio. RK pažeidžia abi akis, dažniausiai prasideda asimetriškai - vienoje akyje, o eiga ir simptomai stipriai varijuoja (2). Ši liga ilgą laiką buvo apibūdinama kaip neuždegiminė, tačiau pastaraisiais metais atlikti tyrimai aprašė ligos eigoje atsirandančius uždegiminius mediatorius, kurie gali reguliuoti ragenos mikroapliną ir prisidėti prie ragenos audinių pažeidimo. Tai leidžia teigti, kad RK metu akyse vystosi tam tikras uždegimo procesas (3).

Iki šiol suvokimas apie RK etiologiją yra ribotas. Tai multifaktorinė liga, siejama su genetiniais sindromais, tokiais kaip Dauno sindromas, Lėberio įgimta amaurozė, Ehlers-Danlos sindromas, Noon sindromas. Apskaičiuota, kad RK sergančių asmenų pirmos eilės giminėms yra 15 - 67 kartus didesnė rizika susirgti šia liga, nei asmenims neturintiems šeiminės anamnezės (4). Taip pat RK išsivystymo riziką didina Greivso oftalmopatija, alerginės ir atopinės ligos (5,6). Nustatyta, kad RK sergančiųjų kraujyje padidėja specifinio serumo IgE koncentracija iki 59% (6). Svarbus aplinkos veiksnys yra akių trynimasis, turintis didelę reikšmę ligos progresavime (7,8).

Iki 72% ragena išsigaubia paracentraliai: apatiniame nazaliniame arba temporaliniame kvadrantuose, o centrinėje dalyje būna iki 25% atvejų. Periferijoje ir viršutiniuose kvadrantuose keratokonusas susidaro itin retai (9).

## Klinikinis atvejis Nr. 1

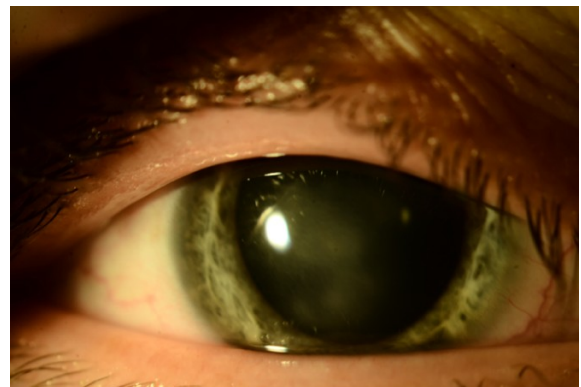
21 metų vyras kreipėsi į skubios pagalbos skyrių dėl pablogėjusio matymo dešine akimi. Nusiskundimai atsirado prieš dvi savaites, per tą laiką lašino dirbtines ašaras. Po savaitės laiko nuo simptomų pradžios pacientas konsultuotas gydytojo oftalmologo, diagnozuotas ūmus dešinės akies keratitas. Buvo paskirtas gydymas lašinti levofloksacino lašus 4 kartus per dieną ir tepti į akį Corneregel tepalą 2 kartus per dieną. Būklei negerėjant pacientas atsiųstas skubiai tretinio lygio oftalmologo konsultacijai.

Regos aštrumas atvykus:

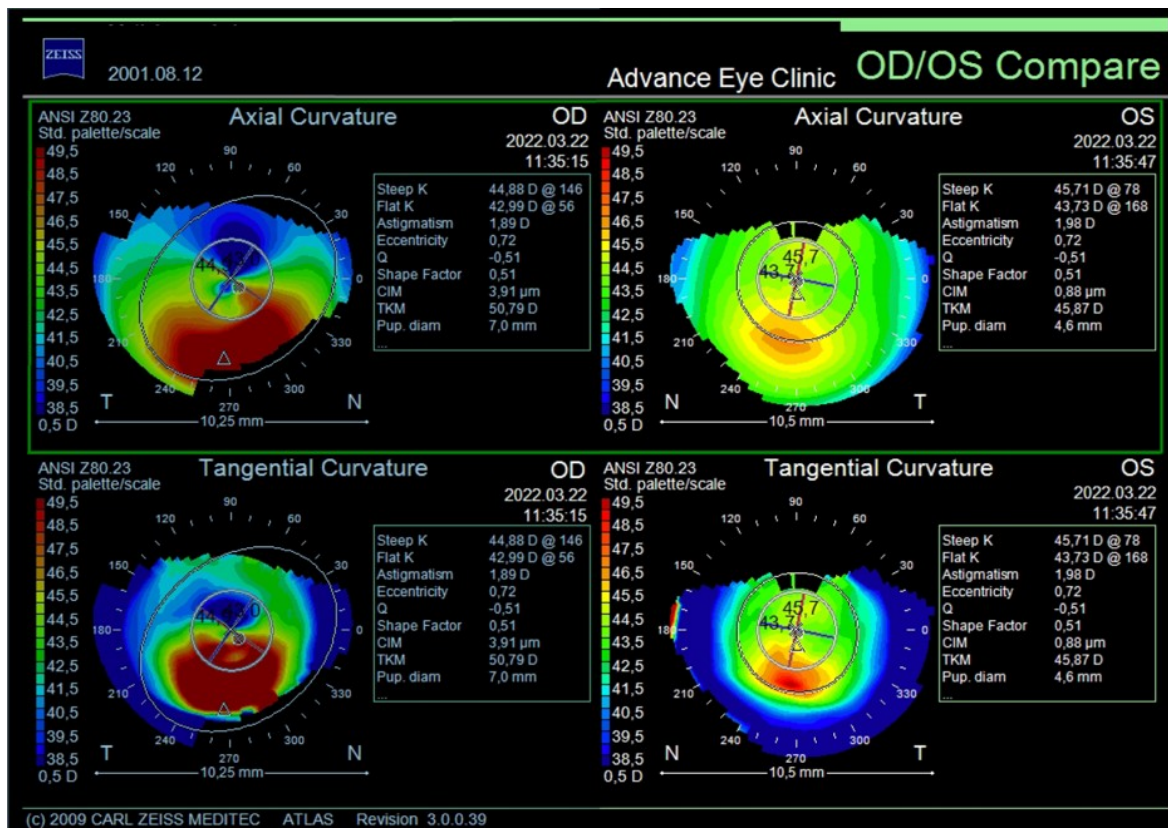
V- OD - 0,1 cc sph -6,0 cyl – 1,5 ax 90° -0,4

OS - 0,1 cc sph -7,0 cyl – 1,0 ax 162° -1,0

Akispūdis dešinės akies buvo 8 mmHg, kairės akies 12 mmHg. Atlikus biomikroskopiją stebėtas dešinės akies ragenos stromos ir epitelio paburkimas, nedidelis descemetitas (1 pav.). Kairėje akyje oftalmoskopijos metu patologijos nestebėta. Atlikus ragenos topografinį tyrimą, nustatytas padidėjęs ragenos išgaubimas dešinės akies apatinėje dalyje (2 pav.). Pacientui buvo paskirtas konservatyvus gydymas: lašinti hipertoninius natrio chlorido lašus, deksametazono ir ciklopentolato hidrochlorido 1% lašus.



**1 paveikslas.** Dešinės akies ragenos stromos paburkimas



**2 paveikslas.** Ragenos topografinis žemėlapis. Dešinės akies padidėjęs ragenos išsigaubimas apatinėje dalyje (keratokonusas).

### Klinikinis atvejis Nr.2.

28 metų pacientas, sergantis Dauno sindromu, atsiųstas į priėmimo skyrių dėl suprastėjusio matymo kaire akimi, ašarojimo, truncančio penkias dienas. Dėl stebėto ragenos paburkimo pirmiausia buvo galvojama apie virusinį keratitą, paskirtas gydymas levofloksacino lašais ir acikloviro tabletėmis. Po dviejų dienų, kontrolės metu, nustatytas ryškus ragenos išsigaubimas, paburkimo padidėjimas, todėl pacientas atsiųstas tretinio lygio oftalmologo konsultacijai.

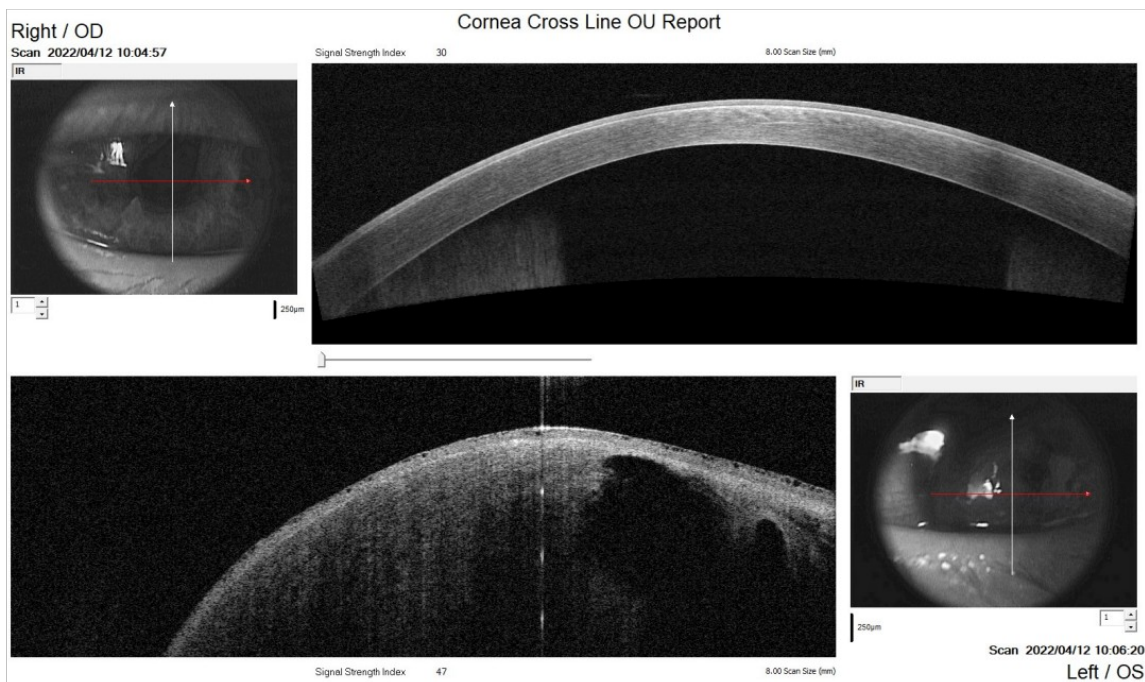
Regos aštrumas atvykus:

V-OD – 0,4

OS – rankos judesiai

Objektyvios apžiūros metu atlikus biomikroskopiją dešinės akies optinės terpės buvo skaidrios, be

patologijos. Kairės akies ragena buvo paburkusi visame plote, stebėtos bulos, ragena išsigaubusi ir išplonėjusi nuo centro link apačios. Pachimetrijos tyrimu išmatuotas dešinės ir kairės akies ragenų storis buvo 450 ir 890 mikrometrai atitinkamai. Priekinės optinės koherentinės tomografijos (POKT) tyrime stebėtas stiprus kairės ragenos stromos paburkimas, bulos, Descemeto membranos plyšimas (3 pav.). Atlikus ragenos topografinį tyrimą nustatytas ragenos keratokonusas abiejose akyse, tačiau dešinėje akyje jis buvo nedidelis, o kairėje akyje išreikštas paracentraliai apatinėje dalyje. Skirtas konservatyvus gydymas hipertoniais natrio chlorido ir ciklopentolato hidrochlorido 1% akių lašais. Gydymo eigoje ragenos paburkimas mažėjo palaipsniui, todėl buvo tęsiamas konservatyvus gydymas.



**3 paveikslas.** Abiejų akių priekinės optinės koherentinės tomografijos tyrimas: dešinėje akyje normali ragena; kairėje - ragenos stromos paburkimas, bulos ir Descemeto membranos atsiskyrimas nuo stromos.

### Diskusija

RK pažengusioje ligos stadijoje yra nesunkiai diagnozuojamas dėl išreikštų ragenos morfologinių pokyčių, rega neiškoreguojama su akiniais. Ankstyvoje ligos stadijoje RK diagnostika yra apsunkinta, kadangi kliniškai nestebima jokių pokyčių, o regos aštrumas yra gerai koreguojamas su akiniais. RK ankstyvoje stadijoje galima įtarti pacientams, kurie dažnai keičia akinius arba jaučia skausmą nešiodami kontaktinius lęšius. Visgi mūsų pateiktais abiem atvejais RK diagnostika tapo apsunkinta dėl reto pirminio pasireiškusio ūmaus požymio – ragenos stromos paburkimo.

Ūminis ragenos paburkimas (ŪRP) (*acute hydrops*) yra staiga išsivystanti RK komplikacija. ŪRP paplitimas sergantiems RK yra apie 3% (10). Jo metu ploniausioje ragenos vietoje susidaro nedideli Descemeto membranos ir endotelio įtrūkimai, ko pasekoje priekinės kameros skystis difunduoja į

ragenos stromą ir sukelia ŪRP (11,12). Staigus akies paraudimas, skausmas, fotofobija ir neryškus matymas yra pagrindiniai ŪRP komplikacijos simptomai (5). Ragenos ektazinės ligos, tokios kaip keratokonusas, keratoglobusas, kraštinė ragenos degeneracija yra siejamos su ŪRP. Jauni vyrai su pažengusiu RK ir akių alerginėmis būklėmis, tokiais kaip vernalinis konjunktyvitas, astma, turi didesnę riziką ŪRP išsivystymui (12,13). Paprastai ragenos stromos paburkimas išnyksta per 2-4 mėnesius savaime, o pažeidimo vietoje neretai lieka židininis randas, vystosi neovaskuliarizacija ar net ragenos perforacija (5,14).

Kiti galimi klinikiniai RK požymiai yra: Munsono požymis – žiūrint žemyn matoma V formos apatinio voko deformacija, Rizzuti simptomas – nustačius plyšinės lempos spindulį nazaliai, ties limbu matoma išgaubta ragenos iliuminacija temporaliai. Atliekant tiesioginę oftalmoskopiją stebimas juodas lašas

centre, o aplink rausvas akių dugno refleksas yra vadinamas *Charlouex's oil droplet*. Kayser-Fleischer žiedas – ant ragenos endotelio esantys geležies oksido hemosiderino depozitai, nuo geltonai rudos iki žalios spalvos, pilnai ar dalinai juosiantys keratokonuso pagrįną. Vogto strijos matomos kaip plonos trumpos įtempimo linijos užpakalinėje stromos dalyje (4,15). Bendrai Kayser-Fleischer žiedas ir Vogto strijos yra nustatomos vienoje iki 86%, abiejose iki 65% RK pažeistose akyse, o šių dviejų požymių buvimas gali patvirtinti diagnozę ribiniais atvejais (16).

Nors yra svarbu nustatyti RK klinikinius simptomus, visgi ragenos topografinis tyrimas yra pagrindinis ir auksiniu standartu laikomas RK diagnostikos metodas. Topografinis tyrimas yra neinvazinė tiriamoji priemonė, kiekybiškai ir kokybiškai analizuojanti rageną. Žemėlapių pavidalu yra pateikiami matavimai. Keratometriniu - ragenos kreivumą išmatuojantis žemėlapis, suteikia informacijos apie ragenos išsigaubimą kiekviename paviršiaus taške ir gali būti ašinis arba tangentinis. Ragenos aukščio ir storio žemėlapiai kiekybiškai įvertina ragenos morfologinius netolygumus pagal vietinę ar pasaulinę populiaciją (9).

Pradinis ŪRK gydymas yra konservatyvus, skiriant akispūdį mažinančius vaistus, cikloplegikus, steroidus, antibiotikus, hipertoninius lašus. Kai Descemeto membrana yra stipriai atsiskyrusi nuo stromos, gali būti svarstoma pneumatinė descemetopeksija - dujų arba oro suleidimas į priekinę kamerą (17,18). Kartu arba atskirai su descemeto membranos tamponavimu dujomis naudojami kompresiniai siūlai, dažniausiai esant intrastrominiams plyšiams (19). Ragenos transplantacija yra pasirenkama sudėtingais atvejais, kai prieš tai išvardinti gydymo būdai nepaveda (20).

## Išvados

Ūmus ragenos paburkimas yra reta keratokonuso komplikacija. Jeigu jis pasireiškia kaip pirminis klinikinis požymis kartu su akies paraudimu, skausmu, fotofobija, keratokonuso diagnostika tampa apsunkinta. Pagrindinis keratokonuso diagnostikos metodas yra ragenos topografinis tyrimas.

## Literatūros šaltiniai

1. Deshmukh R, Hafezi F, Kymionis GD, Kling S, Shah R, Padmanabhan P, et al. Current concepts in crosslinking thin corneas. *Indian J Ophthalmol*. 2019 Jan;67(1):8–15.
2. Belin MW, Kundu G, Shetty N, Gupta K, Mullick R, Thakur P. ABCD: A new classification for keratoconus. *Indian J Ophthalmol*. 2020 Dec;68(12):2831–4.
3. Wisse RPL, Kuiper JJW, Gans R, Imhof S, Radstake TRDJ, Van der Lelij A. Cytokine Expression in Keratoconus and its Corneal Microenvironment: A Systematic Review. *The Ocular Surface*. 2015 Oct 1;13(4):272–83.
4. Wang Y, Rabinowitz Y s., Rotter J i., Yang H. Genetic epidemiological study of keratoconus: Evidence for major gene determination. *American Journal of Medical Genetics*. 2000;93(5):403–9.
5. Dogan AS, Gurdal C, Celikay O, Busra Akdan Bilen R. Acute Corneal Hydrops in Keratoconus Patients with Graves' Orbitopathy. *Beyoglu Eye J*. 2021 Dec 17;6(4):331–4.
6. Ahuja P, Dadachanji Z, Shetty R, Nagarajan SA, Khamar P, Sethu S, et al. Relevance of IgE, allergy and eye rubbing in the pathogenesis and management of Keratoconus. *Indian Journal of Ophthalmology*. 2020 Oct;68(10):2067–74.

7. Beckman KA, Gupta PK, Farid M, Berdahl JP, Yeu E, Ayres B, et al. Corneal crosslinking: Current protocols and clinical approach. *J Cataract Refract Surg.* 2019 Nov;45(11):1670–9.
8. Castro-Luna G, Pérez-Rueda A. A predictive model for early diagnosis of keratoconus. *BMC Ophthalmol.* 2020 Jul 2;20:263.
9. Cavas-Martínez F, De la Cruz Sánchez E, Nieto Martínez J, Fernández Cañavate FJ, Fernández-Pacheco DG. Corneal topography in keratoconus: state of the art. *Eye and Vision.* 2016 Feb 22;3(1):5.
10. Basu S, Vaddavalli PK, Ramappa M, Shah S, Murthy SI, Sangwan VS. Intracameral perfluoropropane gas in the treatment of acute corneal hydrops. *Ophthalmology.* 2011 May;118(5):934–9.
11. Loh IP, Fan Gaskin JC, Sherwin T, McGhee CNJ. Extreme Descemet's membrane rupture with hydrops in keratoconus: Clinical and histological manifestations. *Am J Ophthalmol Case Rep.* 2018 Apr 5;10:271–5.
12. Dwivedi S, Vohra K. An unusual hydrops in keratoconus. *Indian J Ophthalmol.* 2018 Feb;66(2):309–11.
13. Barsam A, Brennan N, Petrushkin H, Xing W, Quartilho A, Bunce C, et al. Case-control study of risk factors for acute corneal hydrops in keratoconus. *British Journal of Ophthalmology.* 2017 Apr 1;101(4):499–502.
14. Lockington D, Fan Gaskin JC, McGhee CNJ, Patel DV. A prospective study of acute corneal hydrops by in vivo confocal microscopy in a New Zealand population with keratoconus. *Br J Ophthalmol.* 2014 Sep;98(9):1296–302.
15. Santodomingo-Rubido J, Carracedo G, Suzaki A, Villa-Collar C, Vincent SJ, Wolffsohn JS. Keratoconus: An updated review. *Contact Lens and Anterior Eye.* 2022 Jun 1;45(3):101559.
16. Kriszt G, Losonczy G, Berta A, Takács L. Presence of Fleischer ring and prominent corneal nerves in keratoconus relatives and normal controls. *International Journal of Ophthalmology.* 20151009;8(5):922–7.
17. Kumar M, Shetty R, Lalgudi VG, Khamar P, Vincent SJ. Scleral Lens Visual Rehabilitation of Sequential Bilateral Corneal Hydrops With Post-LASIK Ectasia. *Eye & Contact Lens.* 2021 Jul;47(7):429–31.
18. Sharma N, Maharana PK, Jhanji V, Vajpayee RB. Management of acute corneal hydrops in ectatic corneal disorders. *Curr Opin Ophthalmol.* 2012 Jul;23(4):317–23.
19. García-Albisua AM, Davila-Avila N, Hernandez-Quintela E, García de Oteyza G, Tapia-Vazquez A, García-Arzate LD, et al. Visual and Anatomic Results After Sole Full-Thickness Sutures for Acute Corneal Hydrops. *Cornea.* 2020 May;39(5):661–5.
20. Meyer JJ, Gokul A, Crawford AZ, McGhee CNJ. Penetrating Keratoplasty for Keratoconus With and Without Resolved Corneal Hydrops: Long-term Results. *American Journal of Ophthalmology.* 2016 Sep;169:282–9.