

## **Título: DISTROFIAS CORNEALES**

### **Autores:**

#### **DrC. Miguel Omar Mokey Castellanos**

Especialista de 2º Grado en Oftalmología. Doctor en Ciencias Médicas.  
Profesor Titular.

#### **Dra. Yanisey Ponce Torres.**

Especialista de 1er. Grado en Oftalmología. Especialista de 1er. Grado en  
Medicina General Integral. Profesora Asistente.

#### **Dra. Aylin Espinosa Gómez.**

Especialista de 1er. Grado de Oftalmología. Especialista de 1er. Grado en  
Medicina General Integral.

Servicio de Oftalmología  
Email: oftalc@hha.sld.cu

### **Introducción**

Alteración u opacidad corneal, frecuentemente bilateral y progresiva, no inflamatoria localizada por lo general en la córnea central, menos evidente hacia el limbo. La mayoría de las distrofias son hereditarias de forma autosómica dominante, excepto distrofia macular (autosómica recesivo) y distrofia reticular tipo 3. La mayoría producen a medida que progresan una disminución de la agudeza visual, y requieren en muchos casos de trasplante corneal como tratamiento definitivo, presentando entre sus complicaciones la reaparición de la distrofia en el botón donante.

## **Objetivos:**

1. Profundizar conocimientos sobre la base clínico-epidemiológica de la enfermedad.
2. Establecer un diagnóstico rápido y preciso de la misma, así como diferenciarla de las que cursan con similares síntomas y signos.
3. Tratar correctamente según los criterios diagnósticos y clasificación.

## **Desarrollo**

### **Criterios diagnósticos**

- Historia: antecedentes familiares.
- Biomicroscopía del segmento anterior en lámpara de hendidura donde se observan las alteraciones características según la capa corneal afecta.
- Agudeza visual mejor corregida
- Microscopía especular o con focal según capa corneal afecta.

### **PRUEBAS DIAGNÓSTICAS BÁSICAS Y/O CONFIRMATORIAS**

1. Biomicroscopía del segmento anterior en lámpara de hendidura.
2. Microscopia Especular.
3. Microscopia Confocal.

## **Clasificación**

### **Distrofias epiteliales corneales**

- Distrofia de la Membrana Basal Epitelial (Distrofia mapa punto huella dactilar)
- Distrofia de Meesmann

- Distrofia Reis-Bücklers.
- **Distrofias estromales**
  - Distrofia granular
  - Distrofia macular
  - Distrofia reticular
- **Distrofias endoteliales**
  - Distrofia endotelial de Fuchs.
  - Distrofia polimorfa posterior.

## **DISTROFIAS EPITELIALES CORNEALES (Síntomas y signos)**

### **Distrofia de la membrana basal epitelial**

También Distrofia mapa punto huella dactilar, es la distrofia anterior más común. Se caracteriza por la presencia de manchas grises difusas (mapa), pequeños quistes blanco cremosos (punto) o finas líneas sinuosas concéntricas (huellas dactilares) en el epitelio corneal. Son examinadas con mayor facilidad en la lámpara de hendidura por retroiluminación o mediante un amplio haz de luz desde un lado. Generalmente asintomático, pueden presentar dolor y sensación de cuerpo extraño ocular particularmente al abrir los ojos después de dormir, cuando aparecen erosiones epiteliales recurrentes suele causar disminución de la visión y diplopía monocular.

### **Distrofia de Meesmann**

Es una distrofia epitelial rara, bilateralmente simétrica que se hereda con un patrón autosómico dominante. En la lámpara de hendidura por retroiluminación se observan microquistes epiteliales en el eje visual y en la media periferia. Generalmente asintomático hasta la adultez, aunque puede causar disminución

gradual de la visión si los quistes aumentan en número y causan irregularidad de la superficie corneal.

### **Distrofia Reis-Bücklers.**

Patrón hereditario autosómico dominante, aparece en la primera y segunda década de la vida. Se observan opacidades reticulares grises densas y superficiales en el área central de la córnea. Son comunes los episodios dolorosos de erosiones epiteliales recurrentes. (Wills eye hospital, 2008)

## **RECOMENDACIONES TERAPÉUTICAS**

### **Tratamiento médico.**

- No existe tratamiento médico a menos que aparezca alguna erosión epitelial, entonces tratar con

Ciclopléjico tópico

- Homatropina 2 % o Atropina 1% (colirio): 1 gota cada 8 horas

Antibiótico tópico

- Tetraciclina o cloranfenicol (ungüento oftálmico): 1 aplicación 4 a 6 veces por día, por 3 a 5 días hasta que resuelva.

Si el defecto epitelial es grande:

- Oclusión del ojo con un parche a presión, o
- Colocar un lente de contacto blando terapéutico (LBT), y

Colirio antibiótico

- Gentamicina o cloranfenicol (colirio) 1 gota 4 veces al día.

Analgésico (si necesario)

Duralgina (tab. 0,3 g): 2 tab. por vía oral

Después de sanado el epitelio indicar

Lágrimas artificiales sin preservantes: 4 a 8 veces al día y continuarlos por 3 a 6 meses.

### **Terapia operatoria**

- Ni la queratectomía superficial ni el trasplante corneal lamelar son apropiados.
- En la distrofia de Reis-Bücklers la queratectomía fototerapéutica (PTK) con láser excimer es de elección.
- Cuando la opacidad y cicatrización son profundas se indica queratoplastia penetrante. Es frecuente la recurrencia de la distrofia en el injerto.

## **DISTROFIAS ESTROMALES (Síntomas y signos)**

### **Distrofia granular**

Patrón hereditario autosómico dominante, aparece en la primera década de la vida. En el estroma corneal anterior depósitos blancos en forma de gotas, anillos o panales, separados por pequeñas áreas de córnea clara. Se extienden desde el centro hacia la periferia corneal pero nunca llegan a afectarla. Cursa de forma asintomática, aunque puede causar disminución de la visión. (Wills eye hospital, 2008)

### **Distrofia macular**

Es la menos común y la más grave de las tres distrofias estromales clásicas. Patrón hereditario autosómico recesivo. Opacidades blanco grisáceas difusas, finas y superficiales del estroma central, se extienden hacia la periferia y pueden afectar todo su grosor. Nódulos blanco grisáceos de bordes irregulares pueden protruir produciendo irregularidad de la superficie corneal. Causa

disminución progresiva de la visión, irritación ocular y fotofobia. (Wills eye hospital, 2008)

### **Distrofia reticular**

Es una amiloidosis corneal localizada, primaria, bilateral y hereditaria que puede causar disminución progresiva de la visión, fotofobia, lagrimeo y dolor. . (Wills eye hospital, 2008)

### **Existen tres formas clínicas histológica y clínicamente diferentes**

<b>Tipo</b>	<b>Caracterización</b>
<b>I</b>	– Finas líneas ramificadas con opacidades subepiteliales y cicatrización (haze) difusa estromal anterior. Periferia clara. Frecuentes erosiones epiteliales
<b>II</b>	– (Síndrome de Meretoja): asociado con amiloidosis sistémica, neuropatía periférica y craneal, piel laxa y seca, anomalías de las orejas. Erosiones epiteliales infrecuentes.
<b>III</b>	– Líneas mucho más finas que las encontradas en los tipos anteriores. No erosiones epiteliales.

### **RECOMENDACIONES TERAPÉUTICAS**

#### **Tratamiento médico medicamentoso**

No requieren tratamiento mientras el paciente conserve una buena agudeza visual.

- Las erosiones epiteliales son infrecuentes y se manejan de forma rutinaria.

- Cuando se afecta la agudeza visual, puede realizarse **queratectomía fotorrefractiva** con excimer laser o **queratoplastia penetrante** en dependencia de la profundidad de las lesiones, esta última es de elección en la **distrofia macular**,
- La recurrencia en el injerto suele ocurrir con menos frecuencia que en el resto de las distrofias.

## **DISTROFIAS ENDOTELIALES (Síntomas y signos)**

### **Distrofia endotelial de Fuchs**

#### **Definición**

- Condición común que va desde córnea guttata hasta una descompensación corneal. Tiene un comienzo tardío y progresión lenta que con muy poca frecuencia da síntomas antes de los 50 años. Patrón hereditario autosómico dominante. Predisposición femenina. (Krachmer, 2012)

#### **Criterios diagnósticos**

- Historia: antecedentes familiares, antecedentes de cirugía de catarata.
- Biomicroscopía del segmento anterior en lámpara de hendidura donde puede verse por retroiluminación el endotelio con aspecto rugoso o de metal forjado principalmente en la zona central (córnea guttata), finos pigmentos en forma de polvo sobre el endotelio, edema epitelial y estromal, pliegues de la membrana de Descemet, tejido cicatrizal subepitelial. Tinción con fluoresceína para observar bulas intactas o defectos epiteliales por su rotura.
- Agudeza visual se afecta cuando comienza el edema corneal.
- La PIO puede estar aumentada.

- Paquimetría corneal para determinar grosor corneal central que esta aumentada cuando hay edema estromal.
- Microscopía especular o confocal del endotelio corneal donde se observan las gutas como opacidades hiporefectivas
- **Diagnostico diferencial**
- **Queratopatía bullosa pseudofáquica:** existe el antecedente de cirugía de catarata.
  1. **Distrofia polimorfa posterior:** se observa en edades tempranas de la vida. Lesiones a nivel de la membrana de Descemet y el endotelio en forma de vesículas, bandas y opacidades difusas. Anomalías del iris incluyen adhesiones iridocorneales, atrofia y corectopia.
  2. **Distrofia endotelial hereditaria congénita:** se observa al nacimiento y el edema corneal es bilateral.
  3. **Síndrome iridocorneoendotelial:** aparece en pacientes jóvenes o de mediana edad de forma unilateral. Apariencia de metal forjado en el endotelio corneal, con engrosamiento variable del iris, alteraciones de la pupila, aumento de la PIO y edema corneal.

## **RECOMENDACIONES TERAPÉUTICAS**

### **Tratamiento.**

- En su fase inicial no requiere tratamiento.
- Si presenta edema corneal:
  - Cloruro de sodio hipertónico 5% (colirio): 1 gota cuatro veces al día.



- Cloruro de sodio hipertónico 5%(ungüento) 1 aplicación antes de dormir.

#### Reducir la PIO

- Timolol 0.5% (colirio): 1 gota cada 12 horas si no existen contra indicaciones sistémicas.
- Puede aplicarse gentilmente aire caliente proveniente de un secador de pelo a la distancia del brazo extendido, hacia los ojos, en la mañana, para deshidratar la córnea.
- Si hay rotura de bullas
  - Tratarla como una erosión epitelial recurrente.
- Cuando la agudeza visual disminuye debido al edema corneal
  - Queratoplastia penetrante o endoqueratoplastia (lamelar posterior).

#### Indicadores

Indicadores estructura		Estándar
Recursos humanos	% de personal calificado relacionado con el PA con entrenamiento específico disponible para su aplicación	100%
Recursos materiales	% de disponibilidad de equipos específicos relacionados con el PA	>95 %
	% de medicamentos disponibles, según establece el PA	>90 %
Recursos organizativos	% de disponibilidad de planillas para la recolección de datos (PRD)	100 %
	% de disponibilidad de la base de datos	100%

<b>Indicadores de procesos</b>		Estándar
% diagnosticados en los centros vistos en consulta de córnea.	>95%	95 %>
% aplicación de las técnicas de diagnóstico propuestas por este PA		>95%
% de clasificación adecuada según criterios del PA		> 98%
% de pacientes seguidos según periodo establecido		> 90%

<b>Indicadores de resultados</b>	Estándar
% de cumplimiento de conducta quirúrgica establecida aplicada	>95%
% de complicaciones según el número de pacientes operados	< 3%
% de recaídas post tratamiento	<4%
% de pacientes con elevado grado de satisfacción como resultado del tratamiento Impuesto	> 98%

## **Bibliografía**

American Academy of Ophthalmology (2016): Basic and Clinical Science Course; External disease and cornea; Clinical approach to corneal dystrophies and metabolic disorders. American Academy of Ophthalmology; section 8, Cap XV, PP 311- 317

Denniston, A. K. O., Murray P. I. (2009): Oxford Handbook of Ophthalmology: Rapid reference for all ophthalmologists: Corneal dystrophies. OXFORD University Press. Second edition. Cap 7, PP 222- 228

Krachmer, Jay H. Mannis, Mark J. Holland, Edward J. (2014): Cornea; Fundamentals, diagnosis, and management. Elsevier Mosby. Volume one. Second edition. Cap 75, 76, 77 PP 897-929.

Wills Eye Hospital, Philadelphia, USA (2012): The Wills eye manual: office and emergency room diagnosis and treatment of eye disease; Corneal dystrophies. Lippincott Williams & Wilkins —5th ed. PP 93-94)