

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 transplante 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

Tipo	Caracterización
I	– Finas líneas ramificadas con opacidades subepiteliales y cicatrización (haze) difusa estromal anterior. Periferia clara. Frecuentes erosiones epiteliales
II	– (Síndrome de Meretoja): asociado con amiloidosis sistémica, neuropatía periférica y craneal, piel laxa y seca, anomalías de las orejas. Erosiones epiteliales infrecuentes.
III	– 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%

Indicadores de procesos		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%

Indicadores de resultados	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)