

CÓRNEA

16

Ectasias corneales

Nuno Moura-Coelho, Felicidad Manero Vidal, Dani Elíes Amat,
Óscar Gris Castellón, Myriam Barbany Rodríguez,
Jorge Ortíz-Cazal, José Luis Güell Villanueva



DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

Las ectasias corneales son un grupo de enfermedades que afectan la forma de la córnea y que tienen en común el adelgazamiento y aumento de la curvatura progresivos de la córnea, pudiendo resultar en morbilidad ocular significativa (1,2). Se asocian a la disminución de la agudeza visual no corregida (UCVA, del inglés *uncorrected visual acuity*) y aumento de las aberraciones oculares, y frecuentemente se asocian también a la disminución progresiva de la mejor agudeza visual corregida (BCVA, del inglés *best-corrected visual acuity*) (1).

Una forma de clasificar las ectasias corneales es según su etiología (tabla 1), el que puede ser «natural» – ectasias corneales primarias – o inducido quirúrgicamente o por otro proceso – ectasias corneales secundarias.

Tabla 1. Clasificación de las ectasias corneales

Ectasias primarias	Ectasias secundarias
Queratocono; Degeneración marginal pelúcida; Queratoglobos; Queratocono posterior.	Ectasia tras cirugía queratorefractiva (LASIK, RK, ASA, SMILE); Ectasia de la herida tras queratoplastia penetrante; Ectasia secundaria a úlcera corneal (infecciosa o no infecciosa); Ectasia corneal postraumática.

QUERATOCONO

El queratocono (QC) es una ectasia corneal no inflamatoria y progresiva, bilateral pero frecuentemente asimétrica, en la que ocurre el adelgazamiento y protrusión localizados de la córnea en la forma de un cono, con aumento de la curvatura de la córnea que provoca miopía y astigmatismo regular e irregular. Actualmente se considera que el verdadero QC unilateral no existe (3).

La prevalencia estimada de QC en la población general es de 50-230:100.000,¹ con una leve preponderancia en el sexo femenino (4), con una incidencia anual estimada de 1:2000. Sin embargo, existen variaciones geográficas y raciales en la incidencia y prevalencia de QC, siendo la incidencia más elevada en Asia y en el Oriente Medio (4). Se manifiesta típicamente en la pubertad, con progresión variable y estabilización alrededor de los 40 años; ocasionalmente se manifiesta en la infancia, y en algunos casos puede progresar tras los 40 años.

La fisiopatología del QC no está completamente esclarecida, contribuyendo componentes genéticos, mecánicos, ambientales, bioquímicos y, contrariando la definición «clásica», inflamatorios. Existe historia familiar positiva en 6-8% de los casos, los familiares de primer grado de pacientes con QC clínico pueden presentar alteraciones topográficas subclínicas, y la prevalencia de QC en individuos con familiares de primer grado con QC es de 3,34% (4). Se han identificado 17 loci genéticos candidatos, siendo el gen VSX1 el más estudiado; sin embargo, variantes en este gen solo son responsables del 2-3% de los casos de QC (5). Los ojos con QC tienen niveles aumentados de mediadores

inflamatorios como la IL-6, TNF- α y metaloproteínasa de matriz-9 (1). El frotamiento del ojo es el principal factor mecánico relacionado con la aparición y progresión de QC. El microtraumatismo epitelial corneal tras frotamiento del ojo podría causar la liberación de mediadores inflamatorios, la cual provoca apoptosis de los queratócitos estromales en pacientes susceptibles (5).

El QC puede asociarse a enfermedades oculares y sistémicas (tabla 2). Estas asociaciones con QC están relacionadas con la disfunción del colágeno o con el aumento del frotamiento ocular (discapacidad mental, estimulación oculodigital, atópic).

Tabla 2. Asociaciones oculares y sistémicas en pacientes con queratocono (5)

Enfermedades oculares	Enfermedades sistémicas
<ul style="list-style-type: none"> - Queratoconjuntivitis vernal - Degeneración tapetoretiniana de Leber (amaurosis congénita de Leber) - Retinosis pigmentaria - <i>Floppyeyelidsyndrome</i> - Distrofia endotelial de Fuchs - Aniridia 	<ul style="list-style-type: none"> - Atópic - Síndrome de Down - Síndrome de Ehlers-Danlos - Craniosinostosis – Crouzon, Apert - Osteogenesis imperfecta - Apnea del sueño - Prolapso de la válvula mitral - Articulaciones hiperelásticas, hallazgo presente en hasta el 50% de los pacientes.

Histológicamente, se observan los siguientes hallazgos en córneas con QC:

- 1) Fragmentación y/o ausencias focales de la membrana de Bowman;
- 2) Adelgazamiento del estroma corneal y epitelio suprayacente;
- 3) Pliegues o roturas en la membrana de Descemet;
- 4) Deposito de hierro en el epitelio basal en la base del cono; y
- 5) Fibrosis apical variable (4).

Clínicamente, los pacientes con QC presentan con frecuencia miopía y astigmatismo progresivos, disminución de la UCVA y en muchos casos con disminución de la BCVA. Los hallazgos «clásicos» de QC clínicamente visibles son los siguientes:

- Reflejo oscuro en el área del cono en la córnea con midriasis farmacológica en la retinoscopia (signo de Charleaux);
- Reflejo en tijera en la retinoscopia;
- La convergencia de la luz proveniente del lado temporal en el limbo nasal (signo de Rizzutti) es un hallazgo precoz pero inespecífico de QC;
- Adelgazamiento y protrusión cónica de la córnea, más visible en la infraversión (signo de Munson);
- Anillo de Fleischer (deposición de hierro en el epitelio basal en la base del cono);
- Estrías de Vogt, pliegues verticales en el estroma posterior en el ápex del cono y que pueden desaparecer con la aplicación de presión externa;
- Fibrosis del estroma apical y roturas lineares en la capa de Bowman.

La introducción de la topografía y tomografía corneales fue fundamental para la detección de las formas más precoces de QC, permitiendo detectar QC sospechos (ojo con hallazgos topográficos sospechosos en un paciente con QC en el ojo adelfo), detectar QC forma frustré (ojo sin hallazgos clínicos o topográficos en paciente con QC clínico en el

ojo adelfo o en paciente con historia familiar de QC). En ojos con QC, permite también caracterizar la severidad y la progresión, y tiene implicaciones terapéuticas y pronósticas (tabla 3). Además, la integración de los datos tomográficos con los parámetros biomecánicos de la córnea ha permitido generar índices que permiten distinguir casos de QC de córneas normales en pacientes candidatos a cirugía refractiva (6-8).

Rabinowitz propuso que el diagnóstico de QC puede hacerse basado en los siguientes hallazgos:

1. Queratometría > 47,2 D.
2. Asimetría dióptrica inferior-superior de la córnea > 1,4 D.
3. *Skewed radial axes* (SRAX) de astigmatismo > 21°.
4. *Keratoconus percentage index* (KISA%) > 60% (sugestivo de QC) o > 100% (fuertemente sugestivo de QC).

Actualmente no existe un sistema de clasificación clínicamente adecuado para el QC. La clasificación clínica de Amsler-Krumeich propone el estadiaje clínico del QC según el error refractivo, la queratometría media y grosor apical, pero está desactualizada porque no tiene en consideración la superficie posterior de la córnea ni la agudeza visual. En 2015, un panel de expertos estableció que la tomografía corneal es el mejor dispositivo disponible para el diagnóstico y evaluación de la progresión del QC.⁴ Este grupo de expertos acordaron que hay tres hallazgos obligatorios para establecerse el diagnóstico de QC:

- 1) ectasia posterior anormal;
- 2) distribución espacial anómala de los grosores corneales; y
- 3) adelgazamiento clínico y no inflamatorio de la córnea.

No existe actualmente una definición clara o consistente de progresión de la ectasia. El consenso global de 2015 definió «progresión» como un cambio consistente en por lo menos 2 de los parámetros: 1) encurvamiento (*steepening*) de la superficie corneal anterior; 2) encurvamiento de la superficie corneal posterior; y 3) adelgazamiento y/o aumento de la asimetría espacial de los grosores corneales de la periferia hasta el punto más delgado de la córnea (4). Además, faltan datos cuantitativos específicos para definir mejor la progresión del QC. Sin embargo, y aunque no estén validados, para efectos de toma de decisiones clínicas y para evaluación de la eficacia de las intervenciones terapéuticas, los clínicos utilizan algunos parámetros (tabla 4), siendo la curvatura sagital anterior máxima (*Kmax*) el parámetro más utilizado. Recientemente, se ha validado el

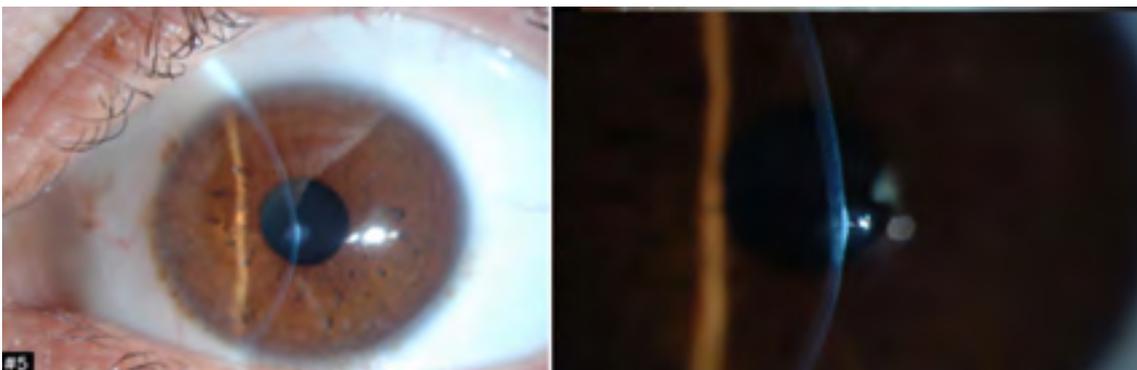


Figura 1: Queratocono central avanzado con fibrosis del estroma apical.

16. Ectasias corneales

Nuno Moura-Coelho, Felicidad Manero Vidal, Dani Elies Amat, Oscar Gris Castellon, Myriam Barbany Rodríguez, Jorge Ortiz-Cazal, José Luis Güell Villanueva

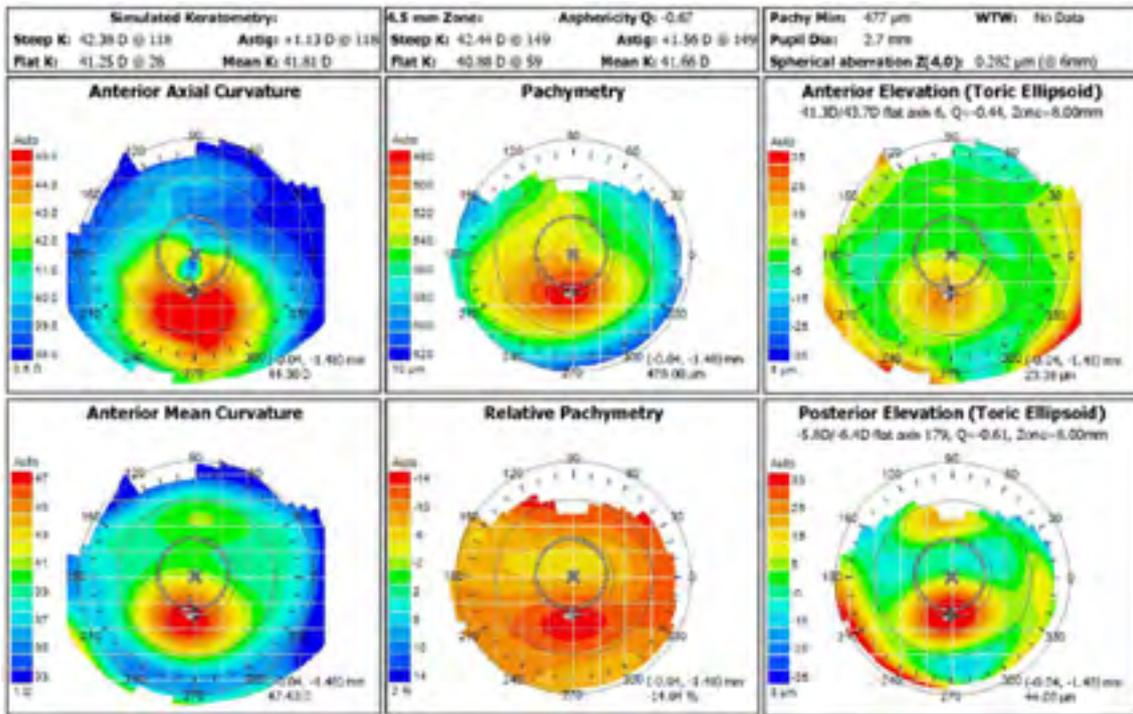


Figura 2: Topografía corneal de un caso de queratocono avanzado.

score DUCK (*Dutch Crosslinking for Keratoconus*) para mejorar la toma de decisión clínica en pacientes con QC progresivo (9), y la inteligencia artificial (*Deep learning*) podrá predecir la progresión del QC basándose en los mapas tomográficos combinados con la edad de los pacientes (10).

Tabla 3. Morfología y topografía del queratocono

Clasificación morfológica del QC
<ul style="list-style-type: none"> – <i>Nipplecone</i>: pequeño, central, con gran curvatura. – <i>Oval cone</i>: 5-6mm, elipsoide, ínfero-temporal. – <i>Globuscone</i>: > 6 mm, con adelgazamiento generalizado.
Clasificación topográfica del QC
<p>1) Según mapa de elevación:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Central. – Paracentral. – Periférico. <p>2) Según mapa de grosores (paquimetría):</p> <ul style="list-style-type: none"> – Cónico o <i>dome-shaped</i>. – «En sino» [diferencial com degeneración marginal pelúcida]. <p>3) Según mapa de curvatura:</p> <ul style="list-style-type: none"> – <i>Inferior steep</i> – con o sin SRAX > 22°. – <i>Bow-tie</i> simétrico con SRAX > 22° o con eje más curvo con grande curvatura. – <i>Pellucid-like keratoconus</i>: patrón de <i>kissing bird</i>.

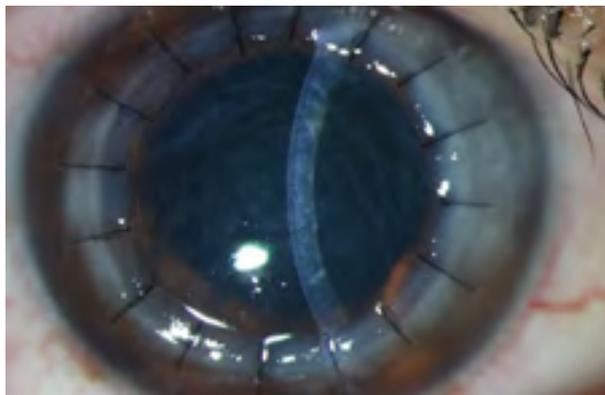
Tabla 4. Algunos parámetros utilizados para determinar progresión de queratocono

<ul style="list-style-type: none"> - Aumento del cilindro manifiesto > 0,75-1,0 D en 1 año; - Aumento del equivalente esférico manifiesto > 0,50 D en 1 año; - Aumento del K_{max} > 1,00 D en 1 año; - Pérdida de ≥ 1 línea de agudeza visual en 1 año; - <i>Dutch Crosslinking for Keratoconus (DUCK)score</i> (basado en la edad, agudeza visual, error refractivo, queratometría y experiencia subjetiva del paciente); - <i>Deep learning?</i>

Existen dos objetivos principales en el tratamiento del QC: 1) el de frenar la progresión de la ectasia y 2) la rehabilitación visual. Además, es fundamental explicar al paciente la importancia de no frotar los ojos, el control del cual puede implicar el tratamiento local de la atopia y uso de lágrimas artificiales sin conservantes.

La rehabilitación visual en pacientes con QC es un desafío clínico, que, con frecuencia, requiere un abordaje por pasos (*stepwise*): 1) estabilizar la ectasia (si hay progresión), 2) regularizar la forma corneal y, 3) por fin, corregir el error esfero-cilíndrico. La corrección óptica con gafas puede ser suficiente en algunos casos de QC leve. La corrección óptica con lentes de contacto (LC) permite la corrección del astigmatismo irregular y es, sin duda, el método más frecuente para solucionar los pasos 2 y 3; el paciente ocasional podrá mejorar la BCVA con LC blandas, pero la mayoría de los pacientes necesitan LC semirrígidas gas-permeables; existen diversas opciones de LC, incluyendo las LC-RGP corneales con técnica de «3 puntos de contacto», las LC híbridas, las LC esclerales, las LC blandas tóricas personalizadas («*custom*») y las LC-RGP especializadas para QC más avanzados (por ejemplo, la *RoseK*).

En pacientes con visión «no satisfactoria» con gafas o con LC *soft* y en pacientes con intolerancia clínica o psicológica a las LC rígidas, deben considerarse las opciones quirúrgicas de rehabilitación visual, que incluyen el implante de segmentos de anillos intraestromales corneales (ICRS, del inglés *intrastromal corneal ring segments*) y la queratoplastia (queratoplastia lamelar anterior, DALK, o queratoplastia penetrante, QPP). Se estima que entre 10 y 20% de los pacientes con QC necesitarán queratoplastia, y que el QC es la indicación de 15% de las QP y de 38% de las DALK realizadas en 2015 en los Estados Unidos (2). **Además, recientemente se ha propuesto en trasplante de la membrana de Bowman para aplanar la córnea, que puede frenar la progresión y/o**

**Figura 3:** Queratoplastia lamelar anterior profunda (DALK) en un paciente con queratocono.

prevenir complicaciones en un 84% de los ojos, asociado a la mejoría de la BCVA y de las aberraciones ópticas.

Los ICRS son dispositivos de polimetil-metacrilato (PMMA) rígidos, cuyo mecanismo de acción se produce por un efecto de acortamiento de arco de las lamelas del estroma de la córnea, causando el aplanamiento (*flattening*) de la córnea central de forma proporcional al grosor del anillo y inversamente proporcional al diámetro de la córnea. Los ICRS pueden ser considerados en ojos con QC no-avanzado y estable, con baja BCVA y/o con astigmatismo irregular, siendo implantados a 70-80% de profundidad del estroma corneal; la principal ventaja de los ICRS es la reversibilidad (parcial) del procedimiento. Las indicaciones para implante de ICRS son: 1) CDVA < 0,9; 2) intolerancia a LC; 3) ausencia de opacidades centrales. Los ICRS están generalmente contraindicados en ojos con QC avanzado, en ojos con K > 70 D, ojos con opacidades corneales o fibrosis importante, en pacientes con enfermedades autoinmunes o inmunodeficiencias, y con paquimetría <400 μm en la zona de la incisión. En casos de conos centrales, se implantan dos segmentos, y en casos de conos no centrales se implanta habitualmente un segmento o dos segmentos con características asimétricas. El implante de ICRS puede ser combinado con *crosslinking* corneal u otras técnicas de corrección de ametropías, como la queratectomía fotorefractiva (PRK) en correcciones bajas, el implante de lentes intraoculares fáquicas y la cirugía de cristalino en casos de ametropías moderadas o elevadas (11). El implante de ICRS es un procedimiento eficaz y seguro en pacientes con QC. En la mayoría de los estudios, los ICRS resultan en una reducción media de 3-5 D en la queratometría, una reducción del astigmatismo entre 0,95-2,9 D (12-14); una reducción del equivalente esférico refractivo manifiesto; disminución de las aberraciones de elevado orden; y la mejoría de la UCVA y de la BCVA. Sin embargo, los resultados refractivos tras ICRS son relativamente impredecibles, y algunos pacientes pueden tener pérdida de BCVA. La tasa de complicaciones es aproximadamente del 5%, siendo los hallazgos postoperatorios más frecuentes la presencia de depósitos alrededor de los segmentos, sin efectos significativos en la función visual, y la impredecibilidad de la corrección refractiva; las complicaciones graves son raras (0,6% perforación endotelial; migración de segmento 0,8-5%; 0,2% *melting* corneal; 0,1-4,5% queratitis infecciosas). **Recientemente, se ha**



Figura 4: Segmentos de anillo intra-estromales corneales (ICRS) en un paciente con queratocono central.

descrito la implantación de segmentos de anillo intra-estromales de córnea alogénica (CAIRS), técnica que podrá ser una técnica simple, segura, efectiva y posiblemente más tolerable y segura que el implante de ICRS sintéticos.

La única intervención que ha demostrado frenar la progresión del QC ha sido el *crosslinking corneal* (CXL). El CXL es un tratamiento fotoquímico en el cual la riboflavina instilada tópicamente es activada por radiación UV-A (370 nm), generando conexiones covalentes entre las fibras de colágeno a través de la generación de radicales libres, resultando en el aumento de hasta 328% de la rigidez corneal y en la estabilización biomecánica de la córnea (mejoría del módulo de Young en 450%) (5). El CXL está indicado en casos de QC progresivo, pero está contraindicado en ojos con paquimetría < 400 μm , ojos con $K_{\text{max}} > 58$ D, ojos con opacidades corneales, ojos con inflamación o infección activas. En ojos con grosores corneales < 400 μm , existen actualmente protocolos «Sub400» con tasas de éxito del 90% a los 12 meses de seguimiento.¹⁵ El CXL es un procedimiento globalmente seguro, con una tasa de complicaciones < 3%; la principal complicación es la presencia de *haze* estromal, habitualmente autolimitado. Es un procedimiento muy eficaz, con 62-100% de eficacia en retardar la progresión del QC, produciendo un aplanamiento del K_{max} de aproximadamente 2 D y estable al largo plazo (16,17); la tasa de fracaso del tratamiento está entre el 7-10% y es posible el retratamiento en los casos de progresión tras CXL. A pesar de que no se considera una forma de rehabilitación visual en QC, el CXL produce mejoría en las aberraciones de alta orden y mejoría de la agudeza visual en un número significativo de pacientes con QC (18). Además, el CXL puede combinarse con procedimientos refractivos, incluyendo la PRK, el implante de ICRS y con implante de lentes intraoculares fáquicas (19).

El hidrops agudo es causado por una rotura en la membrana de Descemet y estroma posterior que lleva a la entrada de humor acuoso en el estroma corneal. Es más común en pacientes con síndrome de Down, pero la alergia y el frotamiento del ojo (en pacientes con o sin Down) son factores de riesgo para el hidrops agudo. Se manifiesta con edema corneal, dolor, fotofobia y disminución de la agudeza visual. Habitualmente es autolimitado, con cierre espontáneo de la rotura de la Descemet en 6-12 semanas y mejoría del edema corneal, pero dejando cicatrización estromal variable.



Figura 5: Hidrops agudo. A la izquierda, un caso en fase aguda, siendo visible la rotura central extensa de la membrana de Descemet y estroma posterior. A la derecha, un caso de opacidad estromal residual tras cierre espontáneo de la rotura.

El hidrops agudo es habitualmente tratado de forma conservadora (4); actualmente existen las siguientes modalidades terapéuticas para el tratamiento del hidrops agudo (20):

- 1) Tratamiento médico: ciclopléjicos tópicos, solución salina hipertónica (5%) y LC terapéutica; los fármacos supresores de la producción de humor acuoso pueden disminuir la entrada de acuoso en la córnea;
- 2) La inyección de gas (aire, 20% SF6, o 14% C3F8) en la cámara anterior durante la fase aguda podrá acelerar la resolución del edema corneal y mejorar el pronóstico visual (21);
- 3) Las suturas intra-estromales pre-desceméticas combinadas con inyección de gas pueden ser una opción terapéutica en la fase aguda con defectos desceméticos pequeños, acelerando la resolución del edema corneal y la recuperación visual (22,23);
- 4) El injerto «mini-DMEK» es una técnica potencialmente atractiva en la fase aguda del hidrops en pacientes con defectos extensos de la Descemet (24);
- 5) Queratoplastia tras resolución de la fase aguda: en pacientes con QC e hidrops agudo, generalmente está contraindicada la queratoplastia lamelar anterior, debiendo considerarse la QPP. El hidrops agudo no es una indicación para queratoplastia urgente (4).

Degeneración marginal pelúcida (DMP)

La degeneración marginal pelúcida (DMP) es una ectasia corneal primaria bilateral periférica que se manifiesta en la edad adulta y se caracteriza por una banda de adelgazamiento corneal en la córnea inferior con patrón en creciente, y con protrusión corneal máxima localizada superiormente al área de adelgazamiento y con grosores relativamente conservados. Típicamente la banda tiene 1-2 mm de extensión radial y 6-8 mm de extensión horizontal, localizándose entre las 4 y las 8 horas, separada 1-2 mm del limbo inferior. No hay neovasos, y raramente resulta en fibrosis, hidrops agudo o en perforación corneal espontánea. Los principales diagnósticos diferenciales de la DMP son el QC inferior, la degeneración marginal de Terrien y la úlcera de Mooren. La DMP y el QC pueden ocurrir en la misma familia e incluso en el mismo ojo del mismo paciente (4).

Las principales características clínicas y topográficas son: 1) aplanamiento en el meridiano vertical, que induce astigmatismo contra la regla superior y un «*shift*» del astigmatismo a favor de la regla alrededor del área de adelgazamiento, el que resulta en el patrón de «*crab-claw*» o «de mariposa» en el mapa de curvatura anterior; 2) el mapa de elevación anterior, el área de protrusión inferior resulta en el patrón de «*kissingbird*»; 3) en el mapa paquimétrico, el signo del «sino» es considerado por algunos autores el «*hallmark*» de la DMP; y 4) la curva de distribución espacial paquimétrica tiene un aspecto invertido superior.

16. Ectasias corneales

Nuno Moura-Coelho, Felicidad Manero Vidal, Dani Elies Amat, Oscar Gris Castellon, Myriam Barbany Rodríguez, Jorge Ortíz-Cazal, José Luis Güell Villanueva

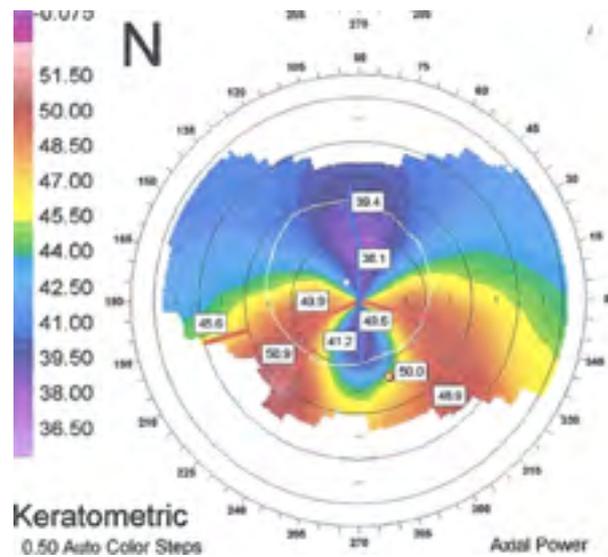


Figura 6: Mapa queratométrico en un caso de degeneración marginal pelúcida, con aplanamiento en el meridiano vertical que resulta en el patrón típico de «crab-claw».

El tratamiento de la DMP incluye la corrección óptica con gafas o con LC, siendo la adaptación de LC más difícil que en pacientes con QC. Cuando estas modalidades terapéuticas son insuficientes, la Queratoplastia excéntrica puede obtener los mejores resultados visuales, aunque el pronóstico tras queratoplastia sea peor que en el QC. Otras opciones quirúrgicas incluyen la implantación de ICRS, la resección en cuña, e injertos tectónicos. El efecto del CXL es limitado por la localización periférica de la lesión. Sin embargo, los resultados publicados en CXL para la DMP son prometedores, con estabilización de la ectasia y con mejoría visual (25).

Queratogloblo

El queratogloblo (QG) es una ectasia corneal primaria rara y habitualmente no hereditaria. Se caracteriza por la deformación globular de la córnea, con grandes curvaturas corneales y adelgazamiento generalizado, especialmente en la periferia. Histológi-

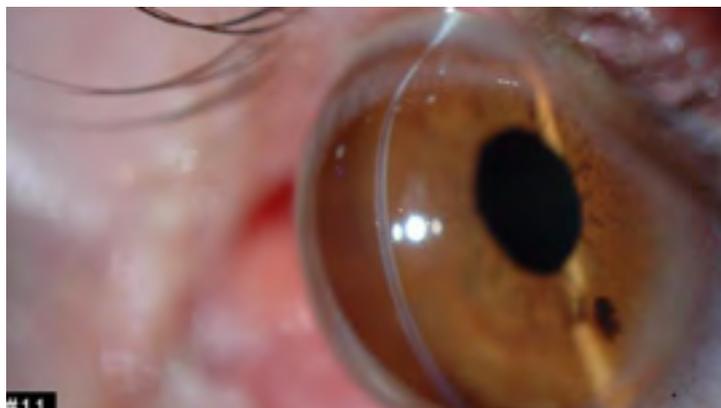


Figura 7: Queratogloblo, con gran curvatura y adelgazamiento corneales generalizado especialmente en la periferia.

camente, se caracteriza por la ausencia o fragmentación de la membrana de Bowman, adelgazamiento estromal con organización lamelar normal, y por una membrana de Descemet delgada (4).

El diámetro corneal puede ser normal o estar aumentado. Es común la presencia de pliegues prominentes en la Descemet, y existe el riesgo de rotura espontánea o tras traumatismos menores de la Descemet con hidrops corneal (4).

El tratamiento inicial habitualmente es con corrección óptica con gafas; además, las gafas pueden proteger de traumatismos y rotura corneal. El pronóstico tras queratoplastia lamelar anterior o penetrante en pacientes con QG es peor que en otras ectasias corneales.

El QG puede presentarse en el nacimiento, debiendo hacerse diagnóstico diferencial con el glaucoma congénito y con megalocórnea, o puede manifestarse en la edad adulta (forma adquirida); la forma adquirida puede ocurrir en pacientes con QC «*end-stage*» o en pacientes sin historia de QC. El QG congénito puede ocurrir junto a dos síndromes autosómicos recesivos: el síndrome de Ehlers-Danlos tipo VI y en el síndrome de córnea frágil con esclera azul y pelo rojo (2,5).

Queratocono posterior

El QC posterior (*keratoconusposticus*) es una anomalía corneal congénita en la que observamos la protrusión de la superficie corneal posterior hacia el estroma, frecuentemente asociada a guttas corneales y con fibrosis estromal anterior a la protrusión de la Descemet. Están descritas las formas localizadas (*keratoconus posticus circumscriptus*) y difusa (*keratoconus posticus generalis*). Histológicamente, se observan cicatrización en la membrana de Bowman y adelgazamiento de la Descemet, hallazgos sugestivos de que esta enfermedad puede ser una variante de la disgenesia mesenquimatosa corneal. Además, puede estar asociada a diversas anomalías sistémicas y oculares relacionadas con el desarrollo del segmento anterior, como aniridia, glaucoma, lenticono anterior (2,5).

Típicamente es una enfermedad unilateral, esporádica, y no progresiva. Cursa con poca afectación visual, debido a la ausencia de alteraciones en la superficie anterior refractiva de la córnea. Habitualmente no necesita tratamiento, particularmente cuando no afecta el eje visual (5).

Ectasia postcirugía refractiva

La ectasia tras cirugía refractiva puede ocurrir tras cualquier cirugía queratorefractiva, incluyendo la queratotomía radial, el LASIK (*LASER in situ keratomileusis*), la PRK y el SMILE (*small incisión lenticule extraction*). El LASIK tiene un riesgo más elevado de ectasia comparativamente con la PRK y con el SMILE, con una prevalencia estimada del

16. Ectasias corneales

Nuno Moura-Coelho, Felicidad Manero Vidal, Dani Elies Amat, Oscar Gris Castellon, Myriam Barbany Rodríguez, Jorge Ortiz-Cazal, José Luis Güell Villanueva

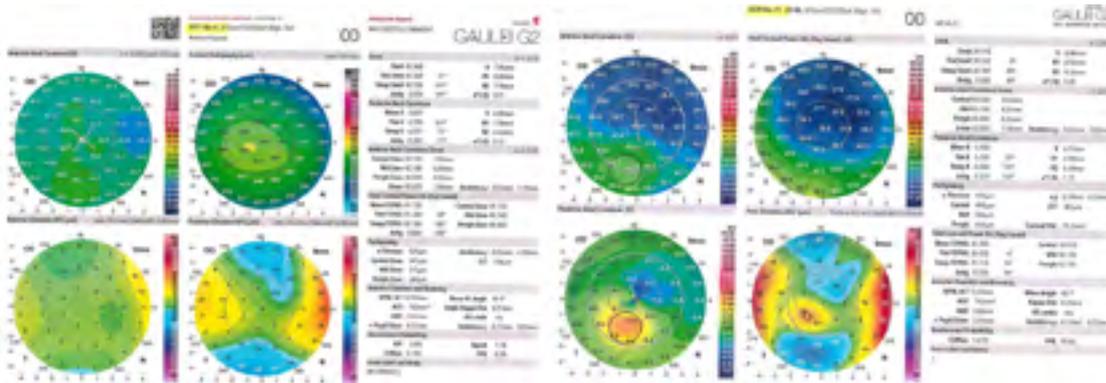


Figura 8: Topografías corneales pre- y post-LASIK en un paciente con ectasia post-LASIK.

0,04-0,6% (2). Se postula que la ectasia postoperatoria resulta de insuficiente grosor corneal residual, exacerbación de alteraciones topográficas o biomecánicas preexistentes y posiblemente un componente genético predisponente a ectasia (1).

Los principales factores de riesgo para ectasia postoperatoria son: 1) pacientes jóvenes; 2) correcciones refractivas elevadas; 3) bajo lecho estromal residual postablativo (RSB, del inglés *residual stromal bed*); y 4) signos topográficos y biomecánicos precoces o sospechosos de ectasia corneal, como la presencia de queratocono frustre (4,5). El porcentaje de tejido alterado (PTA, del inglés *percent tissue altered*) es una nueva y valorable métrica que permite predecir el riesgo de ectasia post-LASIK; un PTA ≥ 40 puede ser el mejor predictor de ectasia post-LASIK (5). Sin embargo, la ectasia postoperatoria puede ocurrir incluso en pacientes sin factores de riesgo identificables preoperatoriamente. Habitualmente un RSB previsto $< 250 \mu\text{m}$ es una contraindicación para cirugía queratorefractiva.

El CXL corneal es actualmente el tratamiento de primera línea en casos de ectasia postoperatoria. Como en el QC, el CXL ha demostrado estabilizar la ectasia postoperatoria, con el aplanamiento medio de 0,70 D al primer año tras tratamiento y mejoría de la BCVA; la tasa de fracaso del CXL por esta indicación es del 4% (26). Frecuentemente se puede obtener buena función visual con corrección óptica con LC; en algunos pacientes puede ser necesario el implante de ICRS (para algunos expertos es una de las mejores indicaciones de los mismos) y, en casos extremos, trasplante corneal.

RESUMEN

- Las ectasias corneales son un grupo de enfermedades que afectan la forma de la córnea; tienen en común el adelgazamiento y aumento de la curvatura progresivos de la córnea, pudiendo resultar en morbilidad ocular significativa.
- El queratocono es la ectasia corneal primaria más frecuente, y se caracteriza por el adelgazamiento y protrusión localizados de la córnea en la forma de un cono, con aumento de la curvatura de la córnea que provoca, habitualmente, miopía y astigmatismo regular e irregular.

- Aunque actualmente no exista una definición clara o consistente de progresión de la ectasia, la tomografía corneal es el mejor dispositivo disponible para el diagnóstico y evaluación de la progresión de las ectasias corneales.
- El tratamiento de la ectasia corneal tiene dos objetivos principales: frenar la progresión de la ectasia y la rehabilitación visual; la combinación de estas modalidades terapéuticas es posible y es fundamental para optimizar los resultados anatómicos y funcionales en estos pacientes.
- El crosslinking corneal es el único tratamiento actualmente que ha demostrado frenar la progresión de ectasia corneal.
- Las opciones de rehabilitación visual en pacientes con ectasia corneal incluyen la corrección óptica con gafas y con lentes de contacto, el implante de segmentos de anillo intra-estromales y la queratoplastia penetrante o lamelar anterior.
- El implante de segmentos de anillo intraestromales de tejido corneal alogénico (CAIRS) y el trasplante de membrana de Bowman son opciones terapéuticas emergentes en el tratamiento del queratocono.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garcia-Ferrer FJ, Akpek EK, Amescua G, et al. Corneal Ectasia Preferred Practice Pattern®. *Ophthalmology*. 2019; 126(1): P170-P215. doi: 10.1016/j.ophtha.2018.10.021.
2. Yanoff M, Duker J. *Ophthalmology 5th Edition, Chapter 4.18*. 2018. eBook ISBN: 9780323528214.
3. Gomes JA, Tan D, Rapuano CJ, et al. Global consensus on keratoconus and ectatic diseases. *Cornea*. 2015; 34(4): 359-369. doi:10.1097/ICO.0000000000000408.
4. American Academy of Ophthalmology. 2018-2019 Basic and Clinical Science Course (BCSC) – Volume 8 External Disease and Cornea.
5. Mannis MJ, Holland EJ. *Cornea 5th Edition Chapters 73, 152*. 2022. eBook ISBN: 978-0-323-67472-0.
6. Vinciguerra R, Ambrósio R Jr, Elsheikh A, et al. Detection of Keratoconus With a New Biomechanical Index. *J Refract Surg*. 2016; 32(12): 803-810. doi:10.3928/1081597X-20160629-01
7. Sedaghat MR, Momeni-Moghaddam H, Ambrósio R Jr, et al. Diagnostic Ability of Corneal Shape and Biomechanical Parameters for Detecting Frank Keratoconus. *Cornea*. 2018; 37(8): 1025-1034. doi:10.1097/ICO.0000000000001639.
8. Ambrósio R Jr, Lopes BT, Faria-Correia F, et al. Integration of Scheimpflug-Based Corneal Tomography and Biomechanical Assessments for Enhancing Ectasia Detection. *J Refract Surg*. 2017; 33(7): 434-443. doi:10.3928/1081597X-20170426-02.
9. Wisse RPL, Simons RWP, van derVossen MJB, et al. Clinical Evaluation and Validation of the Dutch Crosslinking for Keratoconus Score. *JAMA Ophthalmol*. 2019; 137(6): 610-616. doi:10.1001/jamaophthalmol.2019.0415.
10. Kato N, Masumoto H, Tanabe M, et al. Predicting Keratoconus Progression and Need for Corneal Crosslinking Using Deep Learning. *J Clin Med*. 2021; 10(4): 844. Published 2021 Feb 18. doi:10.3390/jcm10040844.
11. Ferreira TB, Güell JL, Manero F. Combined intracorneal ring segments and iris-fixated phakic intraocular lens for keratoconus refractive and visual improvement. *J Refract Surg*. 2014; 30(5): 336-341. doi:10.3928/1081597X-20140319-01.
12. Güell JL, Merce M, Salinas C, Elies D, Gris O, Manero F. Four-year follow-up of intrastraomal corneal ring segments in patients with keratoconus. *J Emmetropia*. 2010; 1(1): 9-15.

16. Ectasias corneales

Nuno Moura-Coelho, Felicidad Manero Vidal, Dani Elies Amat, Oscar Gris Castellon, Myriam Barbany Rodríguez, Jorge Ortiz-Cazal, José Luis Güell Villanueva

13. Sakellaris D, Balidis M, Gorou O, Szentmary N, Alexoudis A, Grieshaber MC, Sagri D, Scholl H, Gatziofas Z. Intracorneal Ring Segment Implantation in the Management of Keratoconus: An Evidence-Based Approach. *OphthalmolTher.* 2019 Oct; 8(Suppl 1): 5-14. doi: 10.1007/s40123-019-00211-2. Epub 2019 Oct 11. PMID: 31605316; PMCID: PMC6789055.
14. Benoist d'Azy C, Pereira B, Chiambaretta F, Dutheil F. Efficacy of Different Procedures of Intra-Corneal Ring Segment Implantation in Keratoconus: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Transl Vis Sci Technol.* 2019 Jun 11; 8(3): 38. doi: 10.1167/tvst.8.3.38. PMID: 31211003; PMCID: PMC6561134.
15. Hafezi F, Kling S, Gilardoni F, et al. Individualized Corneal Cross-linking with Riboflavin and UV-A in Ultrathin Corneas: The Sub400 Protocol [published online ahead of print, 2021 Jan 30]. *Am J Ophthalmol.* 2021; 224: 133-142. doi: 10.1016/j.ajo.2020.12.011.
16. Hersh PS, Stulting RD, Muller D, Durrie DS, Rajpal RK; United States Crosslinking Study Group. United States Multicenter Clinical Trial of Corneal Collagen Crosslinking for Keratoconus Treatment. *Ophthalmology.* 2017 Sep; 124(9): 1259-1270. doi: 10.1016/j.ophtha.2017.03.052. Epub 2017 May 7. Erratum in: *Ophthalmology.* 2017 Dec;124(12):1878. PMID: 28495149.
17. Mazzotta C, Traversi C, Baiocchi S, et al. Corneal Collagen Cross-Linking with Riboflavin and Ultraviolet a Light for Pediatric Keratoconus: Ten-Year Results. *Cornea.* 2018; 37(5): 560-566. doi:10.1097/ICO.0000000000001505.
18. Muñoz-Gutiérrez G, Güell JL, Gris O, et al. Corneal collagen crosslinking in progressive keratoconus: Changes in corneal irregularity indices and correlation with the best spectacle-corrected visual acuity. *J Emmetropia.* 2014; 5: 23-28.
19. Güell JL, Morral M, Malecaze F, Gris O, Elies D, Manero F. Collagen crosslinking and toric iris-claw phakic intraocular lens for myopic astigmatism in progressive mild to moderate keratoconus. *J Cataract Refract Surg.* 2012; 38(3): 475-484. doi: 10.1016/j.jcrs.2011.10.031.
20. Sharma N, Maharana PK, Jhanji V, Vajpayee RB. Management of acute corneal hydrops in ectatic corneal disorders. *Curr Opin Ophthalmol.* 2012; 23(4): 317-323. doi:10.1097/ICU.0b013e328354a2a8.
21. Panda A, Aggarwal A, Madhavi P, et al. Management of acute corneal hydrops secondary to keratoconus with intracameral injection of sulfur hexafluoride (SF6). *Cornea.* 2007; 26(9): 1067-1069. doi:10.1097/ICO.0b013e31805444ba.
22. Siebelmann S, Händel A, Matthaei M, Bachmann B, Cursiefen C. Microscope-Integrated Optical Coherence Tomography-Guided Drainage of Acute Corneal Hydrops in Keratoconus Combined with Suturing and Gas-Aided Reattachment of Descemet Membrane. *Cornea.* 2019; 38(8): 1058-1061. doi:10.1097/ICO.0000000000001958.
23. Yahia Chérif H, Gueudry J, Afriat M, et al. Efficacy and safety of pre-Descemet's membrane sutures for the management of acute corneal hydrops in keratoconus. *Br J Ophthalmol.* 2015; 99(6): 773-777. doi:10.1136/bjophthalmol-2014-306287.
24. Bachmann B, Händel A, Siebelmann S, Matthaei M, Cursiefen C. Mini-Descemet Membrane Endothelial Keratoplasty for the Early Treatment of Acute Corneal Hydrops in Keratoconus. *Cornea.* 2019; 38(8): 1043-1048. doi:10.1097/ICO.0000000000002001.
25. Yong JJ, Hatch KM. Corneal Cross-Linking: An Effective Treatment Option for Pellucid Marginal Degeneration. *Semin Ophthalmol.* 2019; 34(7-8): 512-517. doi:10.1080/08820538.2019.1659832
26. Hersh PS, Stulting RD, Muller D, Durrie DS, Rajpal RK; U.S. Crosslinking Study Group. U.S. Multicenter Clinical Trial of Corneal Collagen Crosslinking for Treatment of Corneal Ectasia after Refractive Surgery. *Ophthalmology.* 2017; 124(10): 1475-1484. doi: 10.1016/j.ophtha.2017.05.036.

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. Respeto al queratocono (QC), indica como verdadera o falsa cada una de las siguientes afirmaciones:

- a) La prevalencia del QC es más elevada en individuos con familiares de primer grado con historia de QC
- b) El principal factor mecánico para la aparición y progresión de QC es el uso de lentes de contacto blandas
- c) La convergencia de la luz proveniente del lado temporal en el limbo nasal es un hallazgo precoz pero inespecífico de QC
- d) La ortoqueratología y el *crosslinking* corneal son las dos opciones terapéuticas para frenar la progresión de QC
- e) Se estima que el 40 a 50% de los pacientes con QC necesitarán queratoplastia en algún momento de su vida.

2. Respeto al hidrops agudo, indica como verdadera o falsa las siguientes afirmaciones:

- a) El hidrops agudo es habitualmente tratado de forma quirúrgica urgente
- b) La alergia y el frotamiento del ojo son importantes factores de riesgo para el hidrops agudo en pacientes con queratocono
- c) El riesgo de hidrops agudo es más elevado en pacientes con degeneración marginal pelúcida que en pacientes con queratocono
- d) El hidrops agudo es habitualmente autolimitado, con cierre espontáneo de la rotura de la membrana de Descemet en 6 a 12 meses
- e) Las suturas intra-estromales pre-desceméticas combinadas con inyección de gas en la cámara anterior pueden ser una opción terapéutica en la fase aguda con defectos desceméticos pequeños.

3. Respeto a ectasias corneales primarias, indica como verdadera o falsa cada una de las siguientes afirmaciones:

- a) En la degeneración marginal pelúcida (DMP), la zona de protrusión corneal máxima corresponde a la zona de mayor adelgazamiento corneal
- b) En la DMP, en el mapa de curvatura corneal anterior es típico el patrón de «*kissingbird*», que resulta del aplanamiento en el meridiano vertical
- c) El queratoglobo (QG) congénito puede ocurrir en pacientes con síndrome de Ehlers-Danlos tipo VI y en el síndrome de esclera azul.
- d) Los pacientes con QG tienen un riesgo aumentado de rotura de la membrana Descemet espontánea o tras traumatismos oculares menores
- e) El queratocono posterior típicamente es una enfermedad bilateral, hereditaria y progresiva.

4. Respeto al tratamiento de ectasias corneales, indica como verdadera o falsa cada una de las siguientes afirmaciones:

- a) El *crosslinking* corneal (CXL) es el tratamiento de primera línea en pacientes con ectasia tras cirugía queratorefractiva
- b) El CXL está contraindicado en pacientes con degeneración marginal pelúcida
- c) El porcentaje de tejido alterado (PTA) ≥ 40 es una contraindicación absoluta para el CXL en pacientes con ectasia post-LASIK
- d) Una importante limitación de los segmentos de anillo intraestromales corneales actualmente existentes es la impredecibilidad de la corrección refractiva en pacientes con queratocono (QC)
- e) Actualmente, el CXL puede ser considerado en pacientes con QC con grosores corneales inferiores a 400 μm .