

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

CÓRNEA

18

Degeneraciones corneales

Alberto Ollero Lorenzo

Hospital Meixoeiro/Centro Médico Concheiro (Vigo).



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

Las **degeneraciones corneales** son cuadros relativamente poco frecuentes y que muchas veces encontramos en nuestra clínica diaria por primera vez. Los **objetivos de este capítulo** son en primer lugar el saber diferenciar las degeneraciones de las distrofias y en segundo lugar hacer una aproximación práctica a las mismas para mejorar su conocimiento, facilitar su diagnóstico y tratamiento.

En muchas ocasiones se confunden y se utilizan indistintamente los términos distrofia y degeneración corneal. A diferencia de las distrofias, en las degeneraciones no suele existir presencia de antecedentes familiares, es decir que **carecen del componente hereditario** de aquellas. Las degeneraciones corneales suelen ser periféricas y con frecuencia unilaterales. **Aparecen de forma más tardía** que las distrofias, pero cuando lo hacen **su progresión suele ser más rápida**. Por último, mientras que en las distrofias no aparecen fenómenos inflamatorios como base primigenia de las mismas, sino que suele ser un factor hereditario, en las degeneraciones vemos **con frecuencia patología inflamatoria con vascularización y cambios degenerativos asociados a la edad o a factores del medio ambiente**.

Dentro de las degeneraciones corneales podríamos incluir a las degeneraciones ectásicas corneales: queratocono y degeneración marginal pelúcida que ya han sido tratadas en el tema 17.

Las otras degeneraciones corneales de mayor interés serían:

- Degeneración Marginal de Terrien.
- Queratopatía en banda.
- Queratopatía lipoidea.
- Degeneración Nodular de Salzmann.
- Arco senil.
- Degeneración en chagrín o piel de cocodrilo.
- Córnea farinata.

DEGENERACIÓN MARGINAL DE TERRIEN

La degeneración marginal de Terrien es una entidad de escasa prevalencia y que fue descrita por el oftalmólogo francés Terrien en 1900 (1). Se caracteriza por presentar una evolución lentamente progresiva, ser unilateral o bilateral y asimétrica. Se produce un adelgazamiento y formación de un surco en la periferia corneal, con vascularización y el consiguiente depósito de lípidos. El adelgazamiento suele comenzar en el limbo superior para luego extenderse de forma circunferencial.

Se suelen evidenciar varias fases: opacidad marginal vascularizada (el inicio puede simular un arco senil), la formación de un surco en córnea periférica lentamente progresivo y finalmente una ectasia marginal que genera un astigmatismo elevado contra la regla.

Etiología

Su etiología es desconocida, aunque la existencia de vascularización y depósitos lipídicos sugiere la posibilidad de un mecanismo inflamatorio, pero la presencia de un epitelio intacto y la ausencia de signos inflamatorios evidentes la diferencian de otras patologías como la úlcera marginal de Mooren.

Epidemiología

Se puede presentar a cualquier edad, siendo más frecuente en varones entre la 2.ª y 4.ª década de la vida (2).

Anatomía Patológica

La anatomía patológica demuestra un adelgazamiento estromal con alteración tanto de la membrana basal epitelial como de la membrana de Bowman, vacuolización del colágeno del estroma y una marcada infiltración lipídica.

Clínica

Inicialmente suelen ser pacientes asintomáticos, pero el adelgazamiento progresivo de la córnea puede originar un astigmatismo generalmente en contra de la regla y en ocasiones oblicuo que conlleva una alteración de la agudeza visual del paciente (fig. 3).

Puede aparecer durante la evolución de la enfermedad desprendimiento de la Descemet e incluso Hydrops, siendo el riesgo de perforación del 15% (3).

Pruebas diagnósticas

El diagnóstico es generalmente clínico observando mediante biomicroscopía el adelgazamiento corneal periférico, la vascularización y los depósitos lipídicos.



Figura 2: Degeneración Marginal Terrien (Foto cortesía Dra. V. De Rojas).

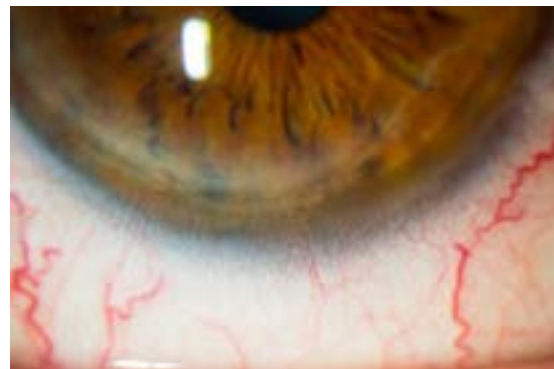


Figura 1: Degeneración Marginal de Terrien (Foto cortesía Dra. V. De Rojas).

Mediante topografía suele observarse un astigmatismo contra la regla con aplanamiento del eje de la degeneración e incurvamiento del eje a 90°.

Tratamiento

El tratamiento suele ser conservador con gafas o lentes de contacto (RGP/apoyo escleral) para tratar el astigmatismo secundario.

Los casos más graves pueden requerir de procedimientos quirúrgicos con injertos lamelares, tallando injertos en forma de C de menor tamaño que la córnea receptora para intentar junto con las suturas, el aplanamiento de la zona ectásica (4).

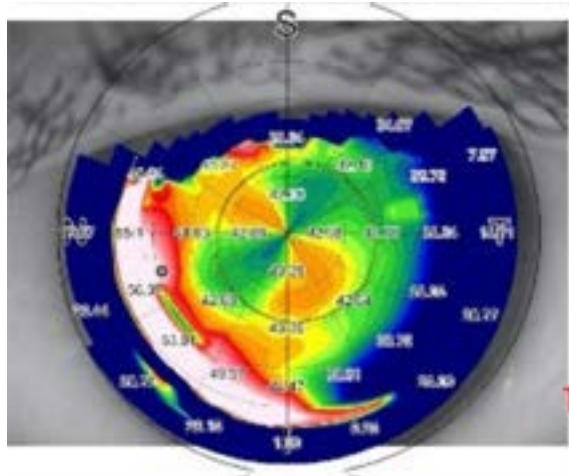


Figura 3: Topografía Terrien.

QUERATOPATÍA EN BANDA

La queratopatía en banda es una degeneración corneal caracterizada por el depósito de sales de calcio en la membrana basal, membrana de Bowman y estroma anterior. Se inicia en la zona interpalpebral a nivel del limbo esclerocorneal y progresa lentamente formando una banda horizontal blanco-grisácea. Frecuentemente se pueden visualizar múltiples orificios claros en la banda y se sospecha que representan la penetración de los nervios corneales en la degeneración (5).

Etiología

La etiología de esta degeneración puede ser múltiple, pudiendo deberse a procesos degenerativos, metabólicos e inflamatorios.

Suele presentarse de forma típica en la artritis reumatoide juvenil (ARJ). También se asocia a procesos inflamatorios oculares crónicos como otras uveítis, el glaucoma, el edema corneal prolongado, la ptisis bulbi, la exposición crónica al mercurio, al aceite de silicona en cámara anterior y las uveítis cróni-



Figura 4: Queratopatía en banda (cortesía Dra.V. De Rojas).

cas. Se ha relacionado a la queratopatía en banda con el hiperparatiroidismo, la intoxicación por vitamina D, la sarcoidosis, la hiperuricemia y la insuficiencia renal crónica.

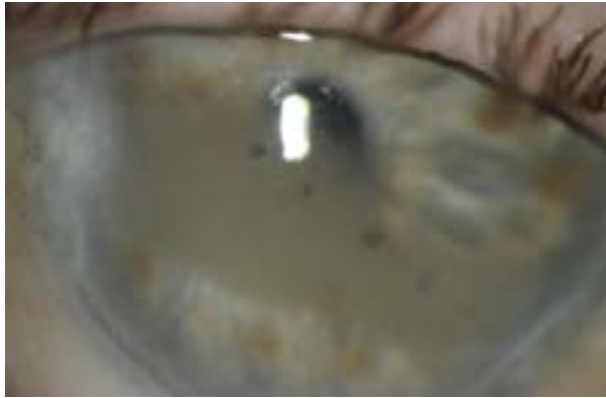


Figura 5: Queratopatía en banda. Orificios en la banda (cortesía Dra.V. De Rojas).

Clínica

Si se afecta el eje visual se produce pérdida de agudeza visual y cuando se afecta el epitelio aparece un cuadro irritativo de sensación de cuerpo extraño, inyección y visión borrosa.

Tratamiento

La queratopatía en banda se suele tratar cuando aparece disminución de agudeza visual o cuando los depósitos provocan irritación mecánica. El tratamiento se realiza mediante quelación de los depósitos de calcio con EDTA (ácido etilendiaminotetraacético) que se puede repetir si reaparecen los depósitos. Tras la quelación se suele colocar una lente de contacto o recubrir con membrana amniótica para favorecer la reepitelización.

QUERATOPATÍA LIPOIDEA

Se caracteriza por la presencia de depósitos corneales amarillentos formados por lípidos. Pueden aparecer en pacientes con antecedentes previos de vascularización, inflamación o traumatismo, pero pueden aparecer también en pacientes sin dichos antecedentes.

Clasificación

La queratopatía lipídica puede ser primaria o secundaria. La **primaria** (figs. 6, 7 y 8) es menos frecuente y aparece de forma espontánea con la formación de depósitos de colesterol, fosfolípidos y grasas sin asociarse a procesos de vascularización corneal previos. Por su parte la **secundaria** (fig. 9), que es mucho más frecuente, se asocia a la presencia de patología corneal previa que provoque vascularización corneal y el consiguiente aumento de permeabilidad vascular causante de los depósitos lipídicos. Las infecciones herpéticas recurrentes se sitúan como la principal causa de las queratopatías lipoides secundarias (6).

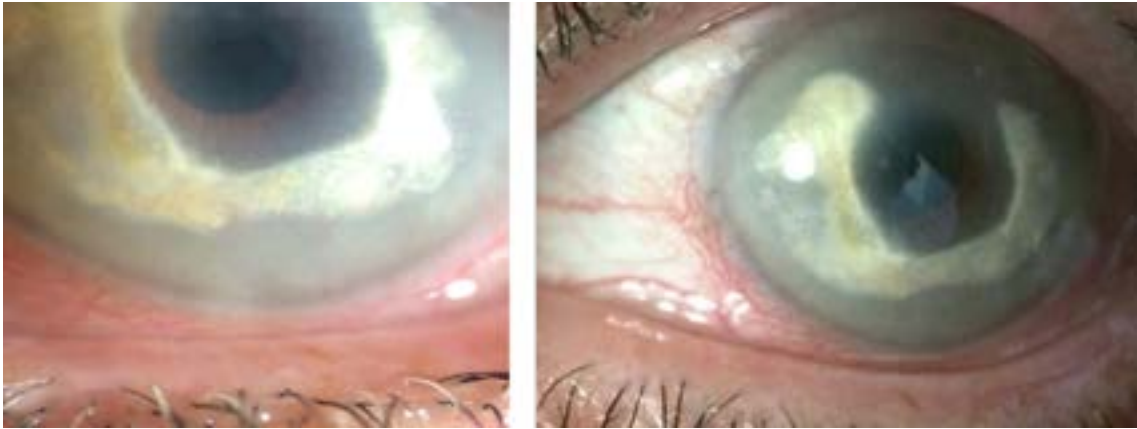


Figura 6 y 7: Queratopatía Lipoidea primaria bilateral.



Figura 8: Queratopatía lipoidea. Ambos ojos.

Tratamiento

No precisa tratamiento salvo que se presente inflamación ocular activa o sea necesario el tratamiento de la enfermedad de base.

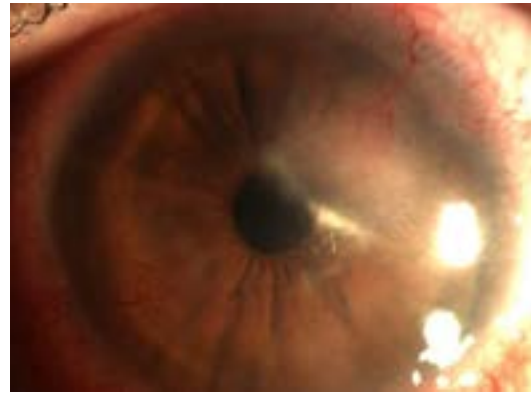


Figura 9: Queratopatía lipoidea secundaria. Paciente con historia de queratitis herpética recidivante (cortesía Dr. C. Moreno).

DEGENERACIÓN NODULAR DE SALZMANN

La degeneración nodular de Salzmann fue descrita por primera vez por Ludwig Von Salzmann en 1925 como un cuadro que puede ser uni o bilateral con presencia de nódulos prominentes corneales subepiteliales blancos con tonos grisáceos o amarillentos que aparecen generalmente tras episodios previos de lesiones inflamatorias y que suelen tener un epitelio íntegro. Es más frecuente en mujeres a partir de la mediana edad (7).

Etiología

La causa es desconocida, pero se supone que la presencia de una inflamación crónica es la base de la misma. La anatomía patológica revela un recambio de la membrana de Bowman por tejido hialino y fibrilar (8).

Clínica

Los síntomas más comunes son la irritación por la presencia de queratopatía punteada y las erosiones corneales recidivantes, el enrojecimiento y la visión borrosa.

Tratamiento

Suele ser suficiente con realizar un tratamiento sintomático con lágrimas artificiales y un manejo intenso de la enfermedad de superficie ocular de base. En casos más avanzados puede ser necesaria la escisión de los nódulos mediante queratectomías superficiales. Los nódulos no se encuentran profundamente adheridos y se retiran con facilidad dejando un leucoma residual en el lecho. En casos severos podría ser de utilidad la DALK o la QPP.

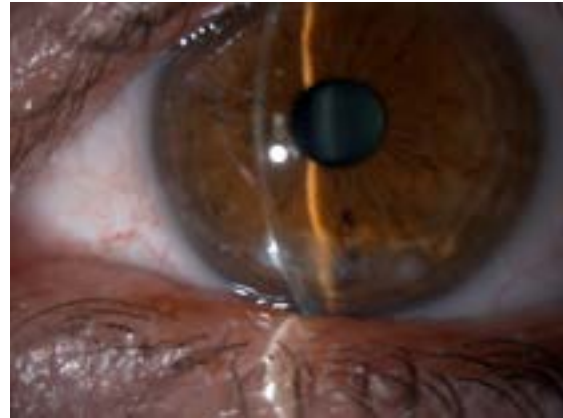


Figura 10: Degeneración nodular de Salzmann (foto cortesía Dr. A. Mateo).

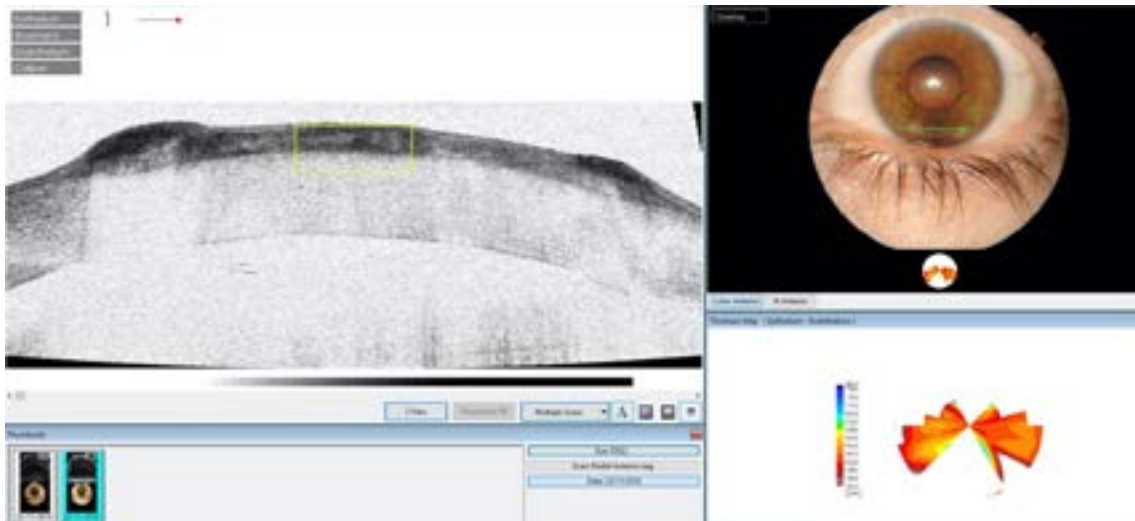


Figura 11: OCT Degeneración Nodular de Salzmann (foto cortesía Dr. A. Mateo).

ARCO SENIL (GERONTOXON)

Se trata de una degeneración corneal que afecta a la periferia corneal de forma generalmente simétrica y bilateral. Afecta a personas de edad avanzada, siendo frecuente en personas de más de 60 años y casi constante en mayores de 80, constituyendo el depósito lipídico corneal más frecuente.

Etiología

Se cree que el aumento de permeabilidad de los vasos limbares que se produce con la edad provoca el depósito lipídico que conforma el arco senil.

Anatomía Patológica

Se encuentran depósitos estromales de lípidos sobre todo colesterol formando un anillo paralimbar que típicamente se encuentra separado del limbo por una zona de córnea clara.

Clínica

Se presenta una opacidad blanquecina en el estroma de la periferia corneal. Suele ser bilateral y comenzar como una semiluna afectando a los márgenes superior e inferior de la córnea para finalmente formar un anillo de 1 mm de anchura (fig. 12). La córnea central nunca se ve afectada por lo que esta degeneración no provoca alteración de la agudeza visual del paciente y no precisa tratamiento.

La presencia de una degeneración de este tipo en pacientes jóvenes suele estar asociada a una dislipemia de base por lo que es importante confirmar su presencia mediante analítica para iniciar el tratamiento de la misma.

En pacientes con arco senil unilateral se debería solicitar eco-doppler carotideo para descartar obstrucción ipsilateral.



Figura 12: Arco senil, fase incipiente afectando a periferia corneal inferior.

DEGENERACIÓN EN CHAGRÍN O PIEL DE COCODRILO

Esta degeneración corneal se diagnostica fácilmente y con frecuencia, al observar la presencia de opacidades estromales asintomáticas. Se describen típicamente dos formas de la degeneración en piel de cocodrilo. La anterior también llamada degeneración en mosaico con una opacificación de la capa de Bowman con zonas grisáceas de forma poligonal separadas por zonas claras y la posterior que se localiza cerca de la membrana de Descemet y tiene una apariencia similar.

No se conoce su etiología y no produce disminución de agudeza visual por lo que no requiere tratamiento.

CÓRNEA FARINATA

La córnea Farinata fue descrito por Voght en 1923 y se visualiza como pequeñas opacidades puntiformes grisáceas que se sitúan en el estroma profundo corneal y que muchas veces pasan desapercibidas por lo que se trata de una degeneración probablemente infradiagnosticada.

Suele disponerse centralmente y de forma bilateral.

No produce afectación visual y por lo tanto no requiere tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Terrien F. Dystrophie marginale symétrique des deux cornées avec astigmatisme régulier consecutif et guérison par la cautérisation ignée. Arch Ophthalmol. 1900; 20: 12-21
2. I.G. Chang, S.S.T. Ching Corneal and conjunctival degenerations. J.H. Krachmer, M.J. Mannis, E.J. Holland (Eds), Cornea (3th ed.), Elsevier Mosby, Philadelphia (2011), pp. 987-1004.
3. Chan AT, Ulate R, Goldich Y, Rootman DS, Chan CC. Terrien Marginal Degeneration: Clinical Characteristics and Outcomes. Am J Ophthalmol. 2015 Nov; 160(5): 867-872.
4. Cheng CL, Theng JT, Tan DT. Compressive C-shaped lamellar keratoplasty: a surgical alternative for the management of severe astigmatism from peripheral corneal degeneration. 2005 Mar; 112(3) 425-30.
5. Distrofias y degeneraciones corneales. Editor Dr. Samuel Boyd. Jaypee-Highlights 2012 pág. 116-118.
6. Distrofias y degeneraciones corneales. Atlas y texto. 2004 Rafael I. Barraquer, Marcia C. De Toledo, Eneth Torres. Espaxs Publicaciones médicas pag 79-84.
7. Jack J. Kanski, Brad Bowling. Oftalmología Clínica. Elsevier 2012. Pág 224-228.
8. Distrofias y degeneraciones corneales. Editor Dr. Samuel Boyd. Jaypee-Highlights 2012 pág. 114-115.