

11234

60

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**PREVALENCIAS DE LAS DISTROFIAS CORNÉALES EN  
EL H.E.C.M.N. S.XXI**

**TESIS DE POSGRADO QUE PARA OBTENER EL GRADO  
DE:  
ESPECIALISTA EN OFTALMOLOGÍA**

**PRESENTA:  
VALENZO PÉREZ, REYNA**

**FALLA DE ORIGEN**

**1995**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

11234 60  
2es

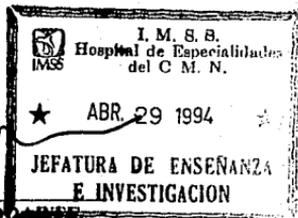
## FALLA DE ORIGEN

**PROTOCOLO DE INVESTIGACION  
PARA TESIS EN LA ESPECIALIDAD  
DE OFTALMOLOGÍA.**

## INDICE

AUTORIZACIONES 	II
DEDICATORIAS	III
TITULO	1
AUTORES	2
SERVICIO	3
ANTECEDENTES CIENTIFICOS	4
Definición. Clasificación.	
DISTROFIAS QUE AFECTAN EL EPITELIO Y MEMBRANA BASAL.	5
DISTROFIAS QUE AFECTAN MEMBRANA DE BOWMAN	8
DISTROFIAS QUE AFECTAN EL ESTROMA	10
DISTROFIAS QUE AFECTAN EL ENDOTELIO	16
DISTROFIAS ECTÁSICAS	20
OBJETIVO	23
JUSTIFICACIÓN	23
HIPÓTESIS DE TRABAJO	24
MATERIAL Y MÉTODOS	24

<b>RESULTADOS</b> -----	<b>25</b>
<b>GRÁFICAS ESTADÍSTICAS</b> -----	<b>26</b>
<b>FOTOS</b> -----	<b>32</b>
<b>CONCLUSIONES</b> -----	<b>40</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA</b> -----	<b>41</b>



**DR. NEILS WALCHER ROZAS**  
Jefe de enseñanza e investigación del  
Hospital de Especialidades Centro  
Médico Nacional Siglo XXI.

**DR. ALBERTO OSSIO SANCIO**  
Jefe de la división de oftalmología del  
Hospital de Especialidades Centro  
Médico Siglo XXI.



**DR. MARIO DANIEL MERCADO**  
Coordinador de enseñanza e investigación  
del servicio de oftalmología del Hospital  
de Especialidades Centro Médico  
Siglo XXI. (ASESOR DE LA TESIS).

**A MIS PADRES :**

**Por darme la vida y contar con su apoyo moral e incondicional y estar presentes en la culminación de esta meta en mi carrera profesional, para ustedes..... Millones de Gracias.**

**SR. FELIPE VALENZO CASARRUBIAS**

**Y**

**SRA. MARIA PÉREZ DE VALENZO.**

**A MIS HERMANOS :**

**Por su cariño y confianza para alcanzar el propósito anhelado en mi superación día tras día , esperando no defraudarlos el mañana.**

**CELSA**

**DIONISIO**

**ADALBERTO**

**PABLO**

**LEOBARDA**

**FELIPE**

**LÁZARO Y**

**CELIA.**

**A LA MEMORIA DE LA :**

**SRA. VICTORIA LUJAN**



**Por su apoyo y consejos ; por alentarme a seguir adelante y en donde esté ..... Mil gracias.**

**AL DR. MANUEL GUERRERO.**

**Que difícil es ganar a un amigo en tres años, y que fácil perderlo en un momento .**

**A MIS MAESTROS:**

**Con gratitud.**

**YA QUE SE ENNOBLECE LA VIDA.**

**BUSCANDO TRES COSAS:**

**La verdad, la filosofía y la comprensión.**

**Y EN ESPECIAL:**

**Dr. Mario Daniel Mercado.**

**Dr. Héctor Fierro Goosman.**

**Dr. Marco Antonio Barblaux.**

**Dra. Ma. Dolores González Palomera.**

**Dra. Irma Huerta. y**

**Dra. Enriqueta Hoffman**

**Por su valiosa cooperación y esfuerzos, por hacer agradable la residencia, por sus enseñanzas y sobre todo por su AMISTAD, la cual es como una planta que crece con lentitud y que tiene que aguantar las sacudidas de la adversidad antes de merecer su nombre.**

**Por su ética profesional.**

**GRACIAS.**

**A LA UNIVERSIDAD AUTONOMA DE MÉXICO (U N A M).**

**AL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO  
SIGLO XXI**

**Y**

**A LA FACULTAD DE MEDICINA ACAPULCO, GRO.**

**CON CARÍÑO.**

**TITULO:**

**PREVALENCIA DE DISTROFIAS  
CORNEALES EN LA CONSULTA  
EXTERNA DE CORNEA EN EL  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES  
CENTRO MEDICO NACIONAL  
SIGLO XXI.**

**AUTORES:**

**DR. MARIO DANIEL MERCADO  
JEFE DEL SERVICIO DE CORNEA  
DEL HECMN S. XXI.**

**DRA. REYNA VALENZO PEREZ  
RESIDENTE DEL 3er. AÑO DEL  
SERVICIO DE OFTALMOLOGIA  
DEL HECMN S. XXI.**

**SERVICIO:**

**CONSULTA EXTERNA DEL  
SERVICIO DE CORNEA DEL  
HECMN S. XXI.**

## **DISTROFIAS CORNEALES**

### **ANTECEDENTES CIENTIFICOS.**

#### **DEFINICIÓN:**

Las distrofias corneales son alteraciones primarias, hereditarias, bilaterales y progresivas de la córnea, las cuales se pueden acompañar de trastornos hereditarios, metabólicos y cutáneos.

Aunque estas distrofias pueden manifestarse al nacimiento, se descubren a partir de la segunda década de vida. La etiología se desconoce. Pueden identificarse tempranamente por sus características morfológicas e histológicas, la cual puede o no disminuir la visión. El trasplante de la córnea mejora la visión en la mayor parte de éstos pacientes con éstas afecciones.

Se clasifican de acuerdo al compromiso corneal afectado en :

- 1.- Distrofias del Epitelio y Membrana basal.
  - 2.- Distrofias de la Membrana de Bowman.
  - 3.- Distrofias del Estroma.
  - 4.- Distrofias del Endotelio.
  - 5.- Distrofias Ectásicas.
- (2,5,6)

Dentro de las Distrofias que afectan el Epitelio y Membrana basal se encuentran las siguientes :

#### **DISTROFIA DE MEESMAN.**

Sinónimo. Distrofia corneal epitelial juvenil.

Es autosómico dominante. Es la excepción de las distrofias ya que aparece durante las etapas iniciales de vida (1er. año), en un 50% de los casos diagnosticados(1). Afecta principalmente el epitelio corneal sin embargo posteriormente en el curso de la enfermedad, la capa de Bowman se ve afectada.(1,6)

Las lesiones epiteliales estan compuestas por lesiones quísticas que se encuentran intraepitelialmente y contienen dentritus celulares, los cuales dan una apariencia de punto gris-blanco al

epitelio y se detectan por retroiluminación corneal. Se extienden hasta el limbo y son más numerosas en el área interpalpebral, más tarde se distribuyen sobre toda la superficie corneal por lo que las lesiones son encontradas más en la región perilibal que centralmente (2,6). Son por lo general asintomáticos ó pueden presentar síntomas mínimos. En la etapa adulta pueden presentar síntomas como lagrimeo, fotofobia, irritación del ojo y diplopia. Las cuales están producidas por rupturas de los microquistes de la superficie epitelial. El epitelio circundante, está usualmente claro.(2)

La patogénesis es desconocida, pero se cree que una sustancia química en el epitelio corneal junto con un segundo factor en el estroma corneal causa la muerte de la célula epitelial, originando los quistes y los depósitos de los detritus celulares en el epitelio corneal.(2)

La degeneración celular empieza en la membrana basal, la cual progresa hasta formar quistes de células muertas que eventualmente se vacían a la superficie. El estroma aparece normal, por lo tanto la membrana basal se engruesa.(2)

El diagnóstico se basa en el factor hereditario. Los diagnósticos diferenciales que se deben tomar en cuenta son:

La Distrofia de Cogan (la cual se describe más adelante).

Erosiones por cicatrices.

Enfermedades de la glándula de Meibomio.

Conjuntivitis primaveral.

(6,1, y 2)

El tratamiento por lo general no es necesario, excepto si la Agudeza visual (AV) está afectada severamente está indicada la Queratotomía lamelar (3).

Pronóstico; es excelente, aunque las recurrencias se producen aún cuando el epitelio es removido (3).

#### **DISTROFIA MICROQUISTICA DE COGAN.**

Sinónimo. Distrofia de la Membrana anterior, Distrofia en huellas dactilares, en mapa, en punto. Distrofia de la Membrana basal epitelial.

Presenta factor hereditario autosómico dominante, penetrancia incompleta. Ocurre más frecuente en mujeres

entre la cuarta y la séptima década de vida y alrededor de un 2% de población es afectada. Son producidas frecuentemente por trauma y en un 50% en pacientes con erosiones recurrentes, a pesar que se considera la más frecuente en la práctica clínica, no se establece su diagnóstico debido a su aspecto variable. En un 80% a 90% son asintomáticos toda la vida y el 10% desarrolla un síndrome de erosión corneal recurrente, en general después de los 30 años. La aparición simultánea de erosiones recurrentes corneales bilaterales es sugestivo de este padecimiento, estos pacientes despiertan con sensación de que los párpados se pegan a la córnea y cuando los ojos son abiertos hay una sensación seguida de dolor severo (5 y 6).

Los puntos epiteliales finos, línea de aparición en mapa y líneas digitales son encontrados a nivel de la membrana basal usualmente en el borde inferior de la pupila. Estos puntos pueden ser: redondos en coma u oblongos y están usualmente ligados con patrones de mapa o huella. Dichos puntos epiteliales finos representan microquistes intraepiteliales que contienen células nucleales y citoplasmáticas. Los síntomas de erosiones recurrentes ocurren por regeneración defectuosa o falla de las células epiteliales basales para formar hemidesmosomas o regeneración defectuosa de la membrana basal. Los cambios distrofosicos varían en aparición por el crecimiento y la emigración de las células epiteliales. Los microquistes crecen debido a la desorientación de las células epiteliales basales, resultante de la exfoliación de las células en el epitelio corneal profundo en vez de la superficie.

Histológicamente se han encontrado las lesiones localizadas entre las células epiteliales. Discretos quistes intraepiteliales son encontrados en el tercio anterior del epitelio corneal, los desosomas están disminuidos o ausentes en la misma área afectada.

Existe edema inter e intracelular, así como reduplicación de la membrana base. Las células basales están afectadas pobremente (4,6).

Tratamiento: Dar ungüento suave como lubricantes o lágrimas artificiales por la noche durante varias semanas; si ceden las molestias mantenerlos por espacio de 2/12. Si estos no ceden indicar ungüento hipertónico: glucosa al 40% ó solución salina hipertónica al 5% por la noche. Si desaparecen los síntomas

**FALLA DE ORIGEN**

**mantener el tratamiento por espacio por lo menos de 2/12 ó hasta que los cambios distrofos desaparezcan. Si persistieran las molestias indicar un vendaje con alto contenido de oxígeno con lente de contacto suave dejándolo por espacio de 2/12. Y si fuera necesario remover el epitelio perdido con un aplicador de algodón en forma oval para permitir el selle del epitelio rápidamente e instalar la gota de homatropina tópica al 5% ó atropina 1% y oclusión está se realiza bilateralmente y se puede indicar analgesicos V.0 (6 y 7).**

**Pronóstico: Bueno.**

#### **EROSIONES RECURRENTES:**

**Estas son frecuentes, ya que son producidas por traumatismos corneales superficiales como los producidos por la uña. Las manifestaciones sintomaticas son iguales a los descritos en la distrofia microquistica de cogan. Su patología es debido a cambios epiteliales, se encuentran edematoso, en algunas areas el nucleo de las células basales se encuentran aplanadas y tienen lobulaciones. Las tonosfibrillas son prominentes, los hemidesmosomas estan ausentes en algunas areas de unión de las células epiteliales basales con la membrana de Bowman y en otras areas hay discontinuidad de la membrana basal (5).**

**Tratamiento: Es importante explicar al paciente la inocuidad de esta patología pese a las molestias importantes, y a la aparición excepcional de las complicaciones que amenacen la visión a largo plazo. El tratamiento dependerá de la gravedad de la erosión. Ya comentado anteriormente.**

#### **DISTROFIA QUE INVOLUCRA LA MEMBRANA DE BOWMAN.**

##### **Distrofia de Reis-Bucklers.**

**Con factor hereditario autosómico dominante, con penetrancia importante. Los sintomas pueden manifestarse desde los 5 años causada por los ataques recurrentes de erosión originando fotofobia, sensación de cuerpo extraño, inyección conjuntival y dolor que se prolonga durante varias semanas. Estas recurrencias se presentan de 2 a 3 veces anualmente, y pueden aparecer hasta la segunda y tercera decada de vida. Estos**

síntomas irritativos disminuyen con la edad pero alrededor de la tercera década de vida disminuye la agudeza visual. La córnea desarrolla áreas semiopacas, posteriormente opacas bilateral, irregulares y simétricas que afectan la membrana de Bowman con proyecciones en pico hacia la capa epitelial. La superficie corneal es áspera e irregular con pérdida de su transparencia lo cual induce a un astigmatismo irregular. La periferia extrema de la córnea permanece transparente. Se nota hipostesia corneal sin vascularización (8).

El epitelio corneal es edematoso, en estudios tempranos. La membrana de Bowman es irregular, las fibras de colágeno y el material degenerativo están disperso en la membrana de Bowman, más tarde esta membrana desaparece (9). Las opacidades focales densas están junto a los depósitos anormales o cicatrices (6).

Tratamiento: La Queratoplastia penetrante es la indicada si la agudeza visual está afectada en forma importante, y es preferible a una Queratoplastia lamelar profunda o Queratectomía lamelar. (10)

Existen otras variedades de esta distrofia que se describen en el siguiente cuadro sinóptico. Las cuales son:

Distrofia de Grayson Wilbrandt.

Distrofia en panal de abejas.

Queratopatía en banda hereditaria.

Chagrín cocodrilo anterior.

Acumulación local de Mucopolisacáridos.

VER CUADRO SINOPTICO



**CUADRO SINOPTICO:**

<b>Distrofia.</b>	<b>Visión</b>	<b>Herencia</b>	<b>Manifestación</b>	<b>Características Patológicas.</b>
<b>Grayson Wilbrandt</b>	<b>Reducida</b>	<b>AD</b>	<b>En la adolescencia</b>	<b>Cantidades anormales PAS positivo, en la membrana basal que se extiende en forma ondulante hacia el epitelio. Erosiones del epitelio.</b>
<b>En panal de Abejas</b>	<b>Reducida</b>	<b>AD</b>	<b>En la niñez</b>	<b>Puede considerarse como variantes de la Reis - Bucklers.</b>
<b>Queratopatía en banda hereditaria</b>	<b>Puede reducirse</b>	<b>AD</b>	<b>En la edad adulta.</b>	<b>Depositos calcareos en la membrana basal y en la capa de bowman.</b>
<b>Chagrín cocodrilo anterior. Involutivo.</b>	<b>No se afecta</b>	<b>—</b>	<b>En la edad adulta.</b>	<b>Se ven opacidades poligonales anteriores como un cambio.</b>
<b>Acumulaciones de mucopolisacidos.</b>	<b>Puede reducirse</b>	<b>—</b>	<b>En recién nacido.</b>	<b>Enturbamiento difuso bilateral en la capa de Bowman por mucopolisacidos ácidos.</b>

## **DISTROFIA DEL ESTROMA CORNEAL.**

Éstas se tipifican por el desarrollo de opacidades no vascularizadas y no inflamatorias de diversos tamaños y formas. También son bilaterales y hereditarias. Se encuentran dentro de este grupo las siguientes distrofias:

### **DISTROFIA GRANULAR.**

Se presentan con factor hereditario Autosómico dominante, condición que puede ocurrir tempranamente en el primer año de vida. No necesariamente otros miembros de la familia pueden tener evidencia de amiloidosis sistémica, ya que se a reportado su asociación con esta distrofia en algunos pacientes (12). Es bilateral usualmente y simétrica (13). Es caracterizada por líneas radiales y puntos blancos grisáceos que forman un área circunscrita situada en la membrana de Bowman y Estroma superficial del centro de la córnea y puede semejar un árbol de navidad, el resto de la córnea es clara. Así como la condición progresa, las lesiones incrementan en número y tamaño. No existe vascularización estromal ni hipoestesia corneal excepto en las formas atípicas, y en estas tienen aspecto de copos de nieve (12).

La patología se desconoce, pero la sustancia depositada se le describe como hialino, con apariencia granulosa. Áreas degeneradas pueden ser halladas en la membrana de Bowman y entre las lamelas del estroma superficial (14); hay pérdida de queratocitos. La membrana de Descemet puede tener excrescencias.

Las opacidades granulares que pueden ser vistas clínicamente son los cuerpos hialinos presente en el estroma superficial y en el subepitelio (15). Se ha considerado que esta distrofia guarda relación con la distrofia reticular, porque en algunos casos de distrofia granular, como todos los casos de distrofia reticular se ha demostrado la presencia de un material filamentosos

probablemente amiloideo alrededor de las lesiones estromales(6).

**Tx.** La Queratoplastia penetrante es la elección, si la AV está afectada como para incapacitar al paciente. Se ha observado que la condición ocurre en el tejido en la forma de un tejido avascular conectivo anterior a la membrana de Bowman ó recurrir en la forma granular después de varios años (13 y 17).

## **DISTROFIA RETICULAR.**

**Sinónimo.** Distrofia de Lattice.

**Distrofia Hiber-Haab-Dimmer.**

Presenta un patrón hereditario Autosómico dominante, depósitos amiloideos en córnea y se desarrolla después de los 20 años de edad (18) (Los pacientes heterocigotos desarrollan síntomas entre los 20 a 35 años y los homocigotos pueden presentarse antes de los trece años). Frecuentemente durante la primera década de vida los pacientes presentan síntomas recurrentes de dolor severo, iritis y erosiones corneales. Esta distrofia se ha encontrado con relación a la amiloidosis sistémica familiar y se manifiesta en las etapas tardía de la vida y no presentan iritis, a sintomatología es mínima y si se reportaron fuerón asociadas a depósitos de cristales temporales en córnea y acuoso que hacían que disminuyera la visión (19). Se ha encontrado variedad en la distrofia reticular las cuales son:

**Tipo I.** Caracterizada por una red delicada de filamentos interdigitales en el estroma corneal. La visión se afecta por la cuarta década de la vida ó más tarde.

**Tipo II.** Las líneas son más gruesas que en el anterior (18). Se desarrollan entre la quinta y sexta década de vida.

**Tipo III.-** Las líneas son gruesas con respecto a el tipo I y II y no presentan síntomas de erosión recurrente.

Las líneas en está distrofia estan compuestas de partículas blancas ó translúcidas brillantes en el centro de la córnea. Hay opacidades densas nodulares subepiteliales. Inmunología y patogénesis: Las proteínas estructurales AA(que es un aminoácido no relacionado con inmunoglobulinas) y AP(proteína en plasma ), estan presentes en esta distrofia reticular(20). Ha sido postulado que hay una citólisis de los

queratocitos como resultado de factores genéticos. Las enzimas lisosomales son liberadas dentro del estroma y este es reemplazado por la sustancia amiloidea.

Los mayores cambios patológicos son encontrados en estroma superficial, inmediatamente por abajo de la membrana de Bowman, donde una capa gruesa de sustancia amiloidea es depositada en caso de distrofia reticular sin amiloidosis generalizada y una capa delgada es depositada en los casos de distrofia reticular con amiloidosis generalizada. Hay degeneración fibrilar. La membrana de Descemet y Endotelio están intactos (17 y 21).

Tratamiento: La Queratoplastia penetrante (QPP) es indicada cuando la agudeza visual es severamente afectada, pero si no es afectada en forma importante se pueden indicar gotas hipertónicas durante el día y por la noche unguento por los síntomas recurrentes de erosión al momento de dormir.

#### **DISTROFIA MACULAR.**

Es autosómico recesivo. Puede detectarse tempranamente en el primer año de vida. Los cambios corneales aparecen entre los tres y nueve años de vida (6). Es bilateral y caracterizado por un estroma corneal nebuloso ó en el cual están superpuestas discretas opacidades blanquecinas que se agrandan progresivamente (23). La distrofia macular puede ser la más grave de las tres distrofias estromales clásicas. El paciente experimenta la pérdida progresiva de la visión y ataques de irritación y fotofobia puede conducir a una amaurosis durante la segunda ó tercera década de vida. En las primeras etapas (1a. década de vida) se observa una nube débil y difusa en estroma central, posteriormente puntos blancos grandes que se desarrollan en la córnea nebulosa a nivel de la membrana de Bowman ó estroma superficial. El epitelio aquí puede estar elevado sobre las áreas de puntos blancos. En la tercera década una gran mancha blancuzca se vuelve evidente y son más difusas que las que ocurren en la distrofia corneal granular, y disminuye la visión. El adelgazamiento corneal se aprecia centralmente en esta distrofia. El adelgazamiento corneoescleral difuso que produce astigmatismo con la regla es poco frecuente. en algunos casos la megalocórnea ocurre (24).

**Inmunología y patogénesis:** Las células epiteliales producen activamente proteínas, glucosaminoglicanos, los cuales pueden servir para la síntesis de colágeno y proteoglicano. Las opacidades corneales son depósitos de proteoglicanos secretados por los queratocitos. El almacenamiento de sustancia extra e intracelular encontrado en las capas corneales son probablemente en gran parte queratín-sulfato. Por lo que muchos autores opinan que hay una heterocidad de las distrofias maculares, siendo algunas queratín-sulfato negativo (tipo I) y otras queratín-sulfato positivo (tipo II). (23 y 25).

Las acumulaciones anormales de ácido mucopolisacáridos son encontrados en todas las capas. El glicosaminoglicanos y proteoglicanos son visulizados tanto intra como extracelular cuando son teñidos con plata de metanina (26). Las opacidades estromales tienen una apariencia granular (26)

**Tratamiento:** La QPP es la indicada.

**Pronóstico y Secuelas:** La recurrencia en el trasplante corneal puede presentarse, aunque raramente, ya que el trasplante permanece claro largo tiempo.

#### **DISTROFIA CORNEAL SCHNYDER.**

**Sinónimo.** Distrofia cristalínea central.

Se transmite con factor genético autosómico dominante, no se presenta al nacer. Puede iniciar tempranamente en la vida (año y medio) (29). La característica principal de la distrofia es la presencia de opacidades, bilaterales, redondas u ovales, en forma de disco ó anillo (6 y 29), con depósitos cristalíneos en la cornea central. La opacidad es grisaca-café; esta constituida por depositos pequeños circunscritos blancos que reflejan brillantemente en forma de aguja, aunque los cristales son de colesterol, los globulos más redondeados de turbiedad difusa contienen lípidos neutros, triglicéridos y colesterol no cristalino(6,29). Las opacidades estan localizadas inmediatamente por debajo de la membrana de Bowman, estas opacidades aumentan pero no ocurre vascularización corneal. La sensación corneal está reducida medianamente.

La agudeza visual raramente está afectada. La enfermedad puede considerarse como un defecto corneal localizado del metabolismo lipídico, aunque en algunos puede ser sistémico.

El paciente no presenta historia de síndrome inflamatoria, excepto fotofobia ocasional (6,29).

**Inmunología y Patogénesis:** Ocasionalmente esta distrofia se asocia con un arco lipóide ó xantelasma, el cual puede ocurrir aún sin la presencia del arco; frecuentemente hay hiperlipoproteínemia (tipo III ó IV). En alrededor del 50% el colesterol está elevado.

Se observa destrucción de la membrana de Bowman en algunas áreas. El estroma anterior presenta cantidades numerosas de cristales de colesterol.

#### **DX. Diferencial. Mieloma múltiple Queratopatía lipídica**

**TX. Obtener un perfil de lípidos.**

**Dar consejo dietético acerca de colesterol, y concientizar al paciente del alto riesgo de enfermedades cardíacas.**

#### **DISTROFIA NUBOSA CENTRAL.**

**Sinónimo. Distrofia de François.**

Con factor autosómico dominante. Aparece entre los 8 y 70 años de edad. Son asintomáticos. No afectan la Agudeza visual. Caracterizada por áreas pequeñas, nebulosa, griscea en el tercio central del estroma y a veces se extiende a la membrana de Bowman y raro es su compromiso, pero si afectara esta membrana las lesiones son más pequeñas y granulosa. No hay compromiso epitelial ni de la membrana de Descemet aunque no es raro observar compromiso predescemet. No existe vascularización (6).

#### **DISTROFIA FLECK.**

Presenta carácter hereditario autosómico dominante. Usualmente la lesión puede ser vista desde la primera década de vida y puede ser observada pronto después del nacimiento. Las opacidades son pequeñas variables en tamaño y forma, y tienen distintos márgenes. Ocasionalmente adoptan figuras de círculos, estos se localizan en la periferia y centralmente en todas las capas de la córnea. La agudeza visual no es afectada.

### **DISTROFIA ANTERIOR ESTROMAL.**

Con factor autosómico dominante, con expresión variable. Se cree que hay un componente distrofico que empieza tempranamente en los niños y un componente degenerativo que actúa posteriormente. En etapa temprana se aprecia coloración puntada y un aspecto nebuloso epitelial. aparecen síntomas como fotofobia, enrojecimiento e irritación transitoria posterior a la opacidad nebulosa, así como vascularización periférica. La sensibilidad corneal está intacta. El epitelio corneal está adelgazado e irregular. La membrana de Bowman es reemplazada por tejido fibrovascular.

### **DISTROFIA ESTROMAL POSTERIOR.**

Sin. Distrofia Pre-Deccemet.

Estas distrofias representan un proceso degenerativo con la edad, en la cual ocurren opacidades, simétricas, bilateral, formación lipídica estromal, anteriormente a la membrana de descemet. Se presenta entre la cuarta y séptima década de vida. Pueden ser primarias (No se determina causa ó hereditario). Secundarias (asociadas a enfermedades sistémicas u oculares). La agudeza visual no se afecta. Se caracteriza por opacidades discretas y pequeñas gris-blancas que se desarrollan en el estroma posterior con mezcla de seis tipos de opacidades profundas y diminutas que son: dendrítica estrellada, boomerang, circular ó punto, coma, lineal y filiforme. La secundaria se ha visto asociada a queratocono, a otras distrofias, así como la Ictiosis recesiva ligada a x.

Patología: Las vacuolas intracitoplásmicas contienen fosfolípidos, lipofuscina, complejo lipoproteico y están presentes en los queratocitos del estroma posterior.

### **DISTROFIA CORNEAL AMORFA POSTERIOR.**

Es autosómico dominante. Puede presentar una anomalía congénita. Ocorre la afección en la córnea central y periferia. La opacidad es irregular y se extiende hasta el limbo, tiene una apariencia de hoja. Topográficamente se encuentran la córnea y la superficie anterior del iris aplanadas así como

anormalidades estromales (se observan finos procesos iridianos que se extienden a la línea de Schwalbe) (6).

## **DISTROFIAS QUE AFECTAN EL ENDOTELIO.**

### **CORNEA GUTATA.**

No se determina el patrón genético, pero puede ser autosómico dominante. Se presenta en edad media y avanzada. Aparecen centralmente como prominencia en forma de gota en la membrana de descemet y se manifiesta cerca de los 40 años. No hay predilección. El trastorno ocurre por las acumulaciones focales de colágeno sobre la superficie posterior de la membrana de descemet, estas acumulaciones están formadas aparentemente por células endoteliales anormales y se presentan como verrugas ó excrecencias de la membrana de descemet. Cuando la lesión rompe el mosaico endotelial normal, la reflexión especular revela manchas oscuras. Cuando estas lesiones afectan la periferia de la córnea se denominan cuerpos de Hassal-Henle, los cuales carecen de significado especial, excepto como indicador de edad. Esta distrofia puede progresar a distrofia endotelial epitelial de Fuchs. (6)

### **DISTROFIA ENDOTELIAL DE FUCHS.**

Se presenta en forma bilateral, más frecuente en mujeres, probablemente autosómico dominante. Usualmente ocurre posterior a un fenómeno aislado (6,27), es progresiva. Se observan entre individuos de 30 a 60 años. Afecta en forma típica a ancianos. Esta distrofia conduce a un edema corneal producido por una alteración metabólica e incapacidad para actuar como una bomba efectiva resultando una opacidad gradual en el estroma y epitelial. Al parecer la lesión se manifiesta al inicio como una córnea gutata (ya descrita anteriormente), sin alteraciones aparentes en las otras capas de la córnea, la lesión afecta al inicio en la porción central de la córnea y se prolonga a la periferia, a nivel de las células endoteliales puede aparecer un pigmento marrón fagositado, el epitelio adquiere un aspecto de rocío, el edema aparece primero en las capas basales y luego en las superficiales. Las

bulas pueden romperse y el paciente experimentar dolor, sensación de cuerpo extraño y enrojecimiento e irritación del ojo, el paciente se queja de visión borrosa al despertarse. Posteriormente la córnea gutata y el edema estromal posterior se incrementan por lo que se hacen más evidentes. El estado final se caracteriza por un crecimiento hacia adentro de tejido conectivo subepitelial y disminuye el edema epitelial asociado también a la disminución del color y por lo tanto aumenta la visión borrosa.

En el área central y paracentral (donde hay edema severo clínico corneal), la membrana de descemet está engrosada y el endotelio corneal es anormal como se manifiesta en la gutata endotelial, vascularización y engrosamiento similar simulan una protuberancia, el tejido subepitelial es engrosado, vascularizado y cicatrizado. Se ha reportado asociación de esta distrofia con glaucoma primario de ángulo abierto en relación con la población en general.

Las complicaciones pueden ser un Pannus degenerativo e Hipertensión ocular.

**Tratamiento:** Al inicio pueden indicarse los agentes hipertónicos. En caso de que la presión intraocular estuviese aumentada, disminuirla con medicamentos antiglaucomatosos, con la finalidad de disminuir el edema estromal y epitelial. Indicar lentes de contacto suaves para proporcionar bienestar al proteger las terminaciones corneales expuestas y aplanar las bulas.

Indicar la queratoplastia penetrante cuando la agudeza visual esté afectada en forma importante, ya que se han reportado buenos resultados hasta en un 80% (6,27).

## DISTROFIA HEREDITARIA CONGENITA DEL ENDOTELIO. (CHED)

Este tipo de distrofia corneal se presenta en forma autosómica dominante y autosómica recesiva. La forma autosómica dominante es rara y se acompaña de anomalías congénitas y oculares y pueden mostrar córneas transparentes al nacimiento y posteriormente una opacidad progresiva, bilateral y tiene una presentación variable de la opacidad. La forma autosómica recesiva es la más frecuente y se presenta en período prenatal o al nacimiento; frecuentemente se asocia con Nistagmus. Se caracteriza por un edema corneal difuso bilateral congénito, no relacionado a factores etiológicos comúnmente conocidos como glaucoma congénito, infecciones uterinas ó mucopolisacaridosis (6,30).

Este edema es afección epitelial difuso y estromal, el cual se desarrolla rápidamente al nacimiento ó después del nacimiento, después del primer año de vida una opacidad lechosa se vuelve aparente, esta condición progresa lentamente en los primeros años de vida, ocasionalmente el engrosamiento de la córnea alcanza 2 ó 3 veces del tamaño normal y la córnea asume la apariencia de vidrio opaco con algunos puntos estromales. No hay vascularización en ambas formas. La sensibilidad corneal es normal. Se ha observado en familias con CHED dominante, que pueden tener un mosaico endotelial y ocasionalmente líneas blancas en forma de rosario extendiéndose a través de la córnea, sugiriendo una distrofia polimorfa posterior en cuya instancia la córnea es de grosor normal.

El cuadro clínico puede variar desde una turbiedad leve a un aspecto de vidrio esmerilado, homogéneo, difuso, severo de la córnea central que se extiende a la periferia, engrosamiento de la córnea ya mencionado, edema epitelial e imagen de rocío. En los primeros años de vida se ve un nistagmus de fijación y esotropía.

El problema básico parece ser una degeneración endotelial, la cual puede tener su comienzo en útero, a los pocos meses ó al año luego del parto. Puede haber parientes asintomáticos con CHED; El Dx temprano en éstos es importante debido a que estas personas pueden tener descendientes con pérdida visual severa.

**El Dx. Diferencial.** Glucoma congénito, Malformaciones del Segmento Anterior, Traumatismo del parto, Lues congénita, Infecciones uterinas, Ulceras corneanas posteriores, Anomalia de Peters, etc.

**Tratamiento.** La queratoplastia penetrante es lo indicado, con un alto nivel de calidad del endotelio donante.

#### **DISTROFIA POLIMORFA POSTERIOR.**

Es una distrofia corneal congénita, bilateral, poco común que tiene un patrón dominante o recesivo. Se presentan casos esporádicos. La condición es ocasionalmente progresiva con un efecto mínimo en la visión. Se han reportado casos raros unilateral o con afección de un ojo más avanzado que en el contralateral. Las lesiones son discretas geográficas, nodulares ó vesiculares, las cuales se desarrollan en la membrana de descemet y aparecen protuyendo hacia la cámara anterior, como discretas lesiones vasculares; ellas varían desde unas cuantas vesículas endoteliales a un severo edema epitelial y estromal.

Las opacidades aparecen como vidrio opaco, puntos grises, lesiones vasculares o una opacidad difusa. El edema epitelial puede presentarse desde el nacimiento, en la niñez temprana (1er año) ó más tarde en la vida. Otros cambios incluyen lesiones tipos bandas engrosados en la membrana de descemet, estas lesiones destacan sobre el iris por retroiluminación.

Esta distrofia corneana polimorfa posterior puede asociarse con queratopatía en banda, disgenésias mesodérmicas del segmento anterior así como otras distrofias ya descritas.

**Patología:** El cambio principal se encuentra en las células endoteliales. En donde se ha señalado que estas células endoteliales pueden sufrir metaplasia hacia una célula de tipo epitelial. El hecho de que la capa en banda de la membrana de descemet sea de grosor normal sugiere que el problema se desarrolla durante el período neonatal.

**Tratamiento.** No es indispensable.

**Px.** Bueno.

## **DISTROFIAS ECTASICAS.**

### **QUERATOCONO:**

Se presenta en forma congénita, entre la pubertad ó poco después, progresiva por espacio de ocho años y posteriormente se establece, bilateral frecuentemente en un 85%, aunque puede encontrarse en forma asimétrica por su gravedad. La mayoría sin antecedentes heredofamiliares positivos.

El problema óptico es un astigmatismo en forma irregular tal como se demuestra en la queratometría. Hay dos formas clínicas de presentación las cuales son:

**Primaria:** Es más frecuente, presente en forma redonda ó pezón. El centro del cono se encuentra localizado en sentido inferior nasal, cerca del eje visual.

**Secundario:** Es menos frecuente, forma oval ó sagital, más grande. El centro del cono se encuentra localizado temporal inferior, cerca del limbo o sea por fuera del eje visual, por lo que hace difícil adaptar una lente de contacto y lograr una corrección quirúrgica adecuada.

Rara vez se produce perforación.

Los síntomas en las fases iniciales es la visión alterada en un ojo secundario al astigmatismo irregular. Con el tiempo se produce adelgazamiento corneal central y un trastorno adicional de la visión, esto puede causar una protrusión del párpado inferior cuando el paciente mira hacia abajo (signo de Munson). A la lampara de hendidura se observa pliegues verticales muy finos (líneas de Vogt) en estroma profunda y Descemet, nervios corneales prominentes y depósitos de hierro epitelial que rodean la base del cono (anillo de Fleischer) estos dos últimos son elementos diagnóstico del queratocono.

**Histologicamente:** En la membrana de Bowman, Membrana basal y Estroma anterior se aprecian islas de actividad fibroblásticas. En la membrana de Bowman hay fragmentación, elementos constantes en esta patología. Los queratocitos cerca del cono presentan cambios degenerativos. El anillo de Fleischer es acumulación de partículas de ferritina en los espacios intercelulares del epitelio. Se producen rupturas en la membrana de Descemet y cuando esto ocurre provoca un

**hidrops corneal agudo, entonces se produce opacidad corneal repentina secundaria al edema producido (31 y 6)**

**El Queratocono puede asociarse a alteraciones oculares tales como:**

**Ectopía Lentis, Catarata congenita, Aniridia, Microcórnea y Esclerótica azul; así como alteraciones sistémicas: Conjuntivitis primaveral, Atopia, Osteogénesis imperfecta, Síndrome de Duane, Morfan, Dow, Apert, Ehlers-Danlos.**

**Complicaciones: Hidrops corneal agudo cura de 6 a 10 semanas, y el edema desaparece, se puede desarrollar una cicatriz de la estroma de magnitud variable.**

**Pronóstico: Bueno.**

**Tratamiento: 1.- Las lentes de contacto, cuando las gafas son ineficaces (32 y 6).**

**2.- Suero salino hipertónico y lentes de contacto blando para hidrops corneal agudo y corticoides tópicos.**

**3.- Queratoplastia penetrante cuando los lentes de contacto no pueden corregir el astigmatismo irregular ó cuando el eje visual se ve permanentemente cicatrices ó edema.**

**4.- Epikeratofaquia.- Se usa una lente plana y es un procedimiento en el que, un lentículo de tejido donante se utiliza para modificar la topografía de superficie de la córnea (6 y 32).**

#### **DEGENERACIÓN MARGINAL PELÚCIDA.**

**Se trata de un adelgazamiento periférico, bilateral, lentamente progresivo y muy raro, que suele presentarse entre los 20 y 40 años.**

**El adelgazamiento afecta solo en sector inferior y que la protrusión se localiza por encima del área del adelgazamiento.**

**Tx. Igual que el Queratocono. (6 y 30)**

#### **QUERATOCGLOBO**

**Se presenta en forma rara, bilateral, se asocia con queratocono. La córnea está adelgazada importantemente, especialmente en periferia y transparente en su diámetro basal, el cual puede ser normal ligeramente aumentada. La característica fundamental es de que puede producirse perforación ante un traumatismo mínimo. Así como el Queratocono, se ha encontrado asociación con otras enfermedades: defectos de audición neurosensitivos;**

pigmentación de las piezas dentarias, escaleras azules, hipotiroidismo, etc.

El astigmatismo no es irregular, a menos que se haya presentado una cicatriz por hidrops corneal agudo.

#### **Diagnostico Diferencial**

1.- Estafiloma anterior congénito.

2.- Queratectasia.

**Tratamiento:** Igual que lo referido en el Queratocono.

A estas entidades ectásicas de la córnea, varios autores las consideran variantes de una misma enfermedad (31,6).

**OBJETIVO:**

**Determinar la prevalencia de las Distrofias Corneales en la Consulta Externa del Servicio de Córnea en el Hospital de Especialidades Centro Médico Siglo XXI.**

**JUSTIFICACIÓN:**

La córnea es considerada como la ventana óptica, con dos características fundamentales, las cuales son: Transparencia y Elasticidad.

La transparencia es una condición previa para la utilidad de la córnea como medio óptico y la elasticidad protege al ojo contra las afecciones traumáticas, de ahí su importancia para ser considerada como subespecialidad dentro de la Oftalmología.

Debido al incremento del número de pacientes día con día con patologías corneales en el Hospital de Especialidades Centro Médico Siglo XXI, se fundó en 1991 el Servicio de Córnea, con la finalidad de brindar una atención oportuna así como un diagnóstico temprano; tratamiento y pronóstico oportuno. Ya que contamos con importante servicio. Se quiso conocer la Prevalencia de las distrofias corneales en la población general atendida en el año comprendido de Enero de 1993 a Enero de 1994. En virtud que se describe en la literatura que este grupo de entidades se presentan en forma frecuente en la edad adulta, bilateral, hereditario, progresivos y asintomáticos por lo que su diagnóstico es tardío, por lo cual es importante conocer las características de estas entidades que hacen sean atendidas en un servicio de tercer nivel.

#### **HIPÓTESIS DE TRABAJO:**

**Las distrofias corneales se presentan frecuentemente en la población adulta; por lo que la Prevalencia de estas afecciones es alta en un servicio de Especialidad de Córnea.**

#### **MATERIAL Y MÉTODOS:**

**Se revisaron expedientes de pacientes ingresados al servicio de córnea del Hospital de Especialidades Centro Médico Siglo XXI en el período comprendido de Enero de 1993 a Enero de 1994, siendo el número de pacientes de primera vez 600, con diferentes patologías corneales. De las cuales 62 pacientes ingresaron a esta consulta con diagnóstico de distrofias corneales. No interesó si en este período recibieron tratamiento médico, quirúrgico u otro.**

**Se tomaron como parámetros para este estudio los siguientes datos:**

**Historia clínica completa destacando en antecedentes heredofamiliares relacionados a dicha patología, enfermedades sistémicas asociadas, sexo, ocupación, síntomas, tiempo de evolución y tiempo de diagnóstico.**

**La exploración oftalmológica incluyó: Agudeza visual (AV), Biomicroscopía (BMC), Tonometría (TIO), Gonioscopia, Queratometría y Fondo de ojo.**

# FALLA DE ORIGEN

## RESULTADOS:

De los 62 pacientes revisados con diagnóstico de distrofias corneales corresponde un 10% de las patologías revisadas en la consulta externa de córnea en el Hospital de Especialidades Centro Médico Siglo XXI, en el periodo comprendido de Enero de 1993 a Enero de 1994, fueron encontrados los siguientes datos:



*****			
Tipos de Distrofias	No. de pacientes.	% de distrofias corneales.	% de patologías corneales globales
*****			
Queratocono	41	66%	6.83%
Degeneración Marginal Pelúcida	6	10%	1.00%
Distrofia de Fuch's	5	8%	0.83%
Distrofia de Cogan	4	6%	0.57%
Queratoglobos	3	5%	0.5%
Distrofia Reticular	3	5%	0.5%

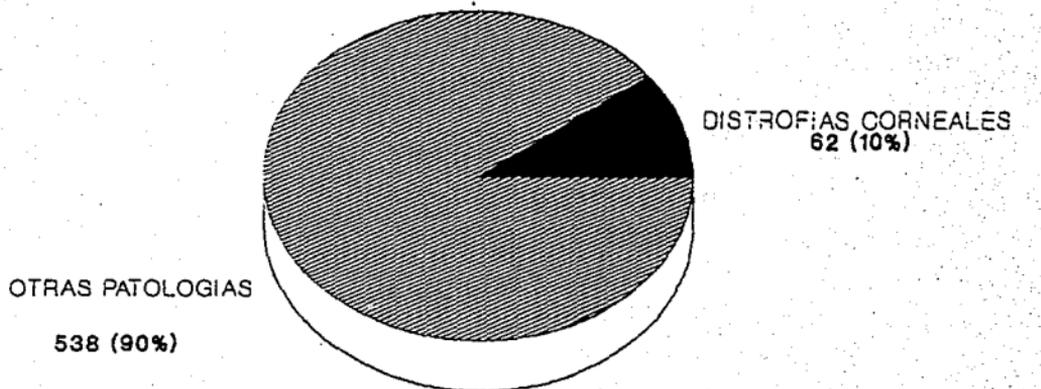
\*\*\*\*\*

## QUERATOCONO

Se presentó en 41 pacientes que corresponde a un 66% de las distrofias corneales observada en la población general

# GRAFICAS ESTADÍSTICAS

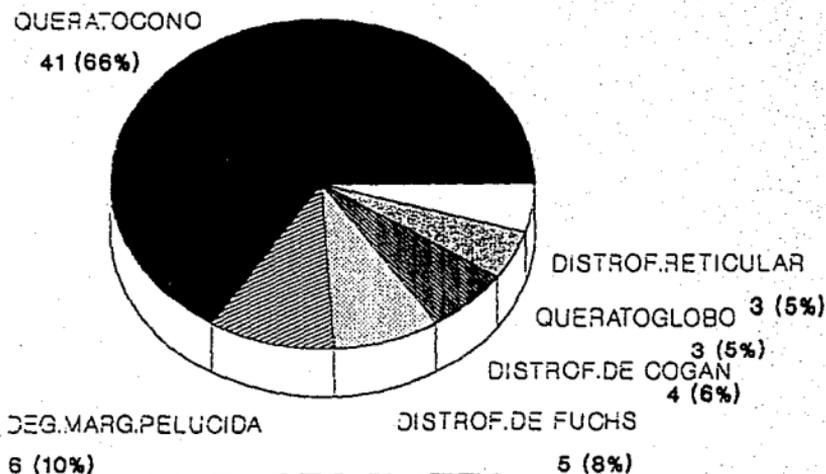
# PREVALENCIA DE LAS DISTROFIAS CORNEALES EN EL HECMN SIGLO XXI



600 EXPEDIENTES

C.E. SERV.CORNEA  
HECMN SXXI 1993

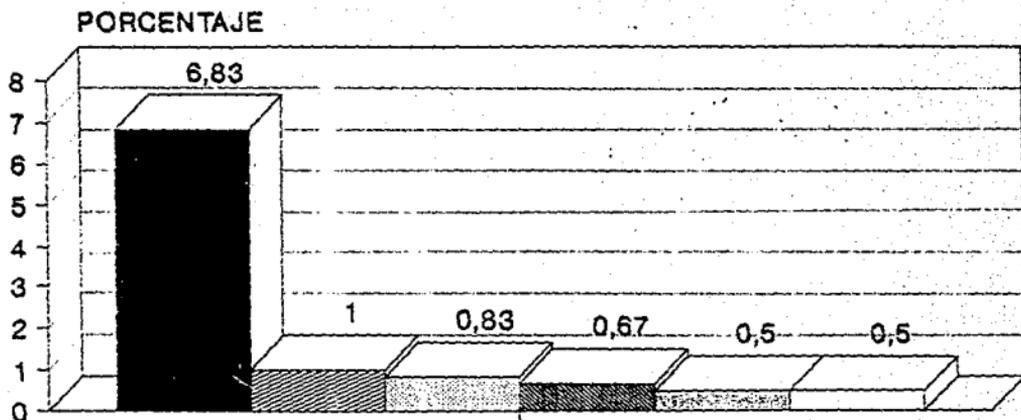
# PREVALENCIA DE LAS DISTROFIAS CORNEALES EN EL HECMN SIGLO XXI



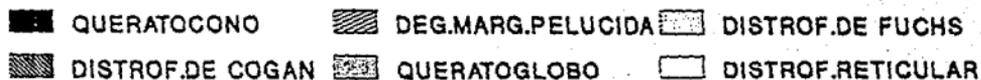
62 EXPEDIENTES

C.E. SERV. CORNEA  
HECMN SXXI 1993

# PREVALENCIA DE LAS DISTROFIAS CORNEALES EN EL HECMN SIGLO XXI

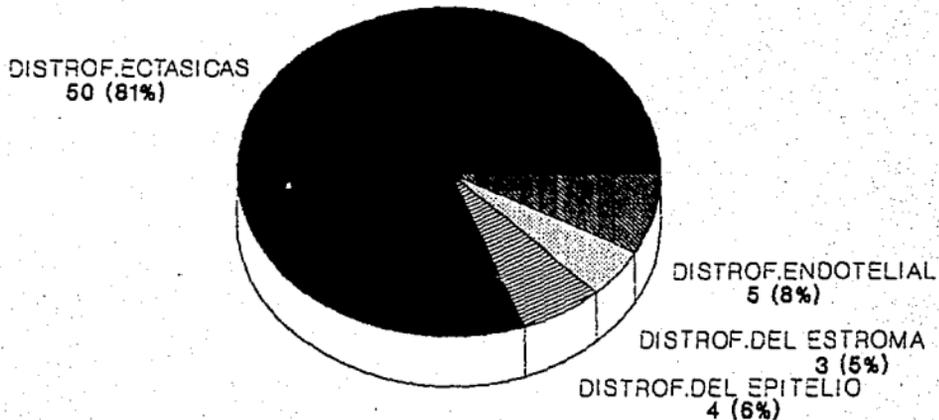


600 EXPEDIENTES



C.E. SERV.CORNEA  
HECMN SXXI 1993

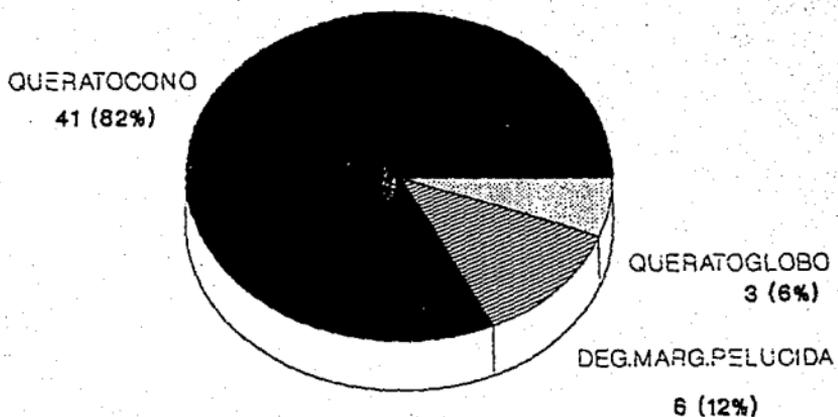
# CLASIFICACION DE DISTROFIAS CORNEALES



62 EXPEDIENTES

C.E. SERV. CORNEA  
HECMN SXXI 1993

# DISTROFIAS ECTASICAS



50 EXPEDIENTES

**FOTOS**

**"QUERATOCONO"**

**SIGNO DE MUSON**

**BIOMICROSCOPIA**

**QUERATOPLASTÍA PENETRANTE**

**TESIS SIN PAGINACION**

**COMPLETA LA INFORMACION**







FALLA DE ORIGEN

estudiada y un 6.83% con respecto al total de las patologías corneales vistas en el periodo estudiado, encontrándose las siguientes características : 25 pacientes sin antecedentes heredofamiliares aparentes, 10 pacientes con antecedentes de queratocono en hermanos y 6 pacientes en padres. No patologías sistémicas asociadas ni oculares, ocupación sin predominio para la patología estudiada. De los 41 pacientes, 15 pacientes fueron del sexo femenino y 26 masculinos, los síntomas predominantes fueron disminución de la AV y visión borrosa, con diagnóstico de los 15 a 20 años. A la Exploración oftalmológica: La AV fue en 30 ojos con Cuenta dedos (CD), 8 ojos con 20/400 (.) NM, 14 ojos con 20/400 (.) 20/200 con uso de Lente de contacto (LC), 5 ojos no toleran LC, 20 ojos con 20/40 con LC y 10 ojos con 20/20. La afección de todos los pacientes fue bilateral (41 pacientes), sólo que en 8 pacientes predomina ojo izquierdo y en 11 pacientes predomina ojo derecho. A la Exploración con lámpara de hendidura: Se apreció en 10 ojos las líneas de Vogt, 44 ojos se observó nervios corneales prominentes y en 28 ojos depósitos de hierro epitelial rodeando la base del cono (unillo de Fleischer), la topografía de localización del cono fue en el 90 % sector inferior nasal y 10% temporoinferior. Se observó en todos astigmatismo irregular, el cual se descubrió a la retinoscopia y se confirmó a la queratometría. El signo de Munson positivo en los 41 pacientes. La tonometría varío de 12 mmhg a 15 mmhg. La Gonioscopia grado III y IV en los 360° en 38 pacientes y en 3 pacientes Grado II. De los 41 pacientes sólo 5 pacientes presentaron hidrops corneal agudo (descompensación corneal). De los 41 pacientes sólo a 11 pacientes se le realizó Queratoplastia penetrante en el año estudiado, de los cuales 10 pacientes presentan buena EVOLUCIÓN, botón donador y receptor transparente, sólo uno presentó trasplante fallido. El resto de los pacientes algunos están en lista de espera y otros en tratamiento sintomatológico.

#### DEGENERACIÓN MARGINAL PELÚCIDA

Fue observada en 6 pacientes que corresponde a un 10% de las distrofias corneales y 1% de las patologías corneales global, encontrándose las siguientes características: Antecedentes heredofamiliares en 4 pacientes de queratocono: padres y

hermanos.2 sin antecedentes de importancia .No alteraciones sistémicas ni oculares aparentes .Los 6 pacientes son del sexo masculino.Ocupación sin importancia para esta entidad.Asintomáticos .Con diagnóstico desde la segunda década de vida.A la exploración oftalmológica :AV en 4 pacientes fué de 20/40(.)NM con LC y 2 pacientes 20/80 (.)20/50 CC .La afección fué en todos bilateral con predominio de ojo izquierdo .A la lampara de hendidura se observó adelgazamiento corneal periférico en sector inferior .Aráscido sobre el area del adelgazamiento ,cerca del limbo a 2mm.La TIO fué de 14mmhg a 19mmhg .Gonioscopia grado IV en los 360°.La queratometría :astigmatismo contra la regla en todos los pacientes .Sólo uno presentó hidrops corneal.

#### QUERATOGLOBO

Se observó en 3 pacientes que corresponde al 5% dentro de las distrofias corneales estudiadas y el 0.5% dentro de las patologías corneales globales, encontrándose como características :En un paciente antecedente de queratocono en un hermano ,resto de pacientes negados.No se demostró patologías agregadas ni oculares ni sistémicas .Ocupación sin importancia.2 pacientes del sexo femenino y 1 paciente del sexo masculino .Asintomáticos.Diagnóstico establecido desde los 18 años de edad controlados con LC.A la exploración oftalmológica:AV 20/30 con CC con lensometría de -4.00 x 105° y -5.50 x 145° en dos pacientes,y un paciente con 20/100 con LC. A la lampara de hendidura se aprecia afección bilateral adelgazamiento periférico y resto transparente en los 3 pacientes .La TIO de 15 mm hg en los tres pacientes.La gonioscopia grado III de M.12 a 7 y resto grado IV , en 1 paciente resto grado III en los 360°.Queratometría :Astigmatismo irregular .Sólo un paciente presentó perforación corneal secundario a un traumatismo (patada),la cual se suturó. Tx. Sintomatológico .

#### DISTROFIA DE COGAN.

Esta entidad se presentó en 4 pacientes que representa un 6% en las distrofias vistas en la consulta externa del servicio de córnea, en el periodo estudiado y un 0.57% dentro de las

patologías corneales anual. Se encontro las siguientes características:

De los pacientes los 4 son del sexo femenino entre la 4a década y séptima década de vida. Con antecedentes de traumatismo 1 paciente con cuerpos extraños, 2 pacientes con antecedentes de traumatismo con filo de hoja de papel, y un paciente con erosiones recurrentes. Son asintomáticos. No antecedentes hereditarios aparentes. No alteraciones sistémicas ni oculares.

A la Exploración Oftalmológica: AV. 20-40 con LC. (3)

A la lámpara de hendidura se aprecia: lesiones bilaterales con aspecto lineal ó en mapa que afecta el epitelio (3 pacientes) y en dos pacientes se aprecio en 3 ocasiones recurrentes con edema epitelial y disminución de la AV.

TIO, en 3 pacientes de 13 mm de Hg y 1 paciente 18 mm de Hg.

Gonoscopia: Grado III en los 360 grados

Tratamiento: Sintomático

En uno se indico lente terapeutico.

#### DISTROFIA DE FUCHS.

Esta entidad se presentó en la población estudiada en 5 pacientes que representa en un 8% dentro de las distrofias corneales encontradas y un 0.83% de la población en general.

Con las siguientes características: Se encontró en 4 pacientes del sexo femenino 1 del sexo masculino, entre la 5a. y 6a. década de vida, sin antecedentes heredofamiliares aparentes, no patologías agregadas tanto sistémicas como oculares. Asintomáticos. En la exploración oftalmológica:

AV. 20/80 (3 pacientes).

20/100 (1 paciente).

A la lámpara de hendidura se apreció afección bilateral, excrescencias a nivel de la capa de descemet, y depósitos de pigmento en el endotelio corneal (3 pacientes) y en dos pacientes, además edema estromal central.

TIO. 2 pacientes 12 mm Hg.

3 pacientes 15 mm Hg.

Gonoscopia: Grado III en los 360 grados en 3 pacientes.

Grado II y III en 2 pacientes.

Uno presentó Cx. de panus degenerativo.

Tx. Sintomatológico.

## **DISTROFIA RETICULAR.**

Esta entidad se presentó en 3 pacientes, que representan un 5% de todas las distrofias vistas en la consulta externa en el periodo estudiado y el 0.5% de las patologías corneales globales anual. Con las siguientes características: De los tres pacientes 2 correspondieron al sexo femenino y uno al sexo masculino, sin antecedentes heredofamiliares, enfermedades sistémicas negadas. Los síntomas referidos en 2 pacientes fue visión borrosa y uno asintomático, tiempo de evolución 20 años.

A la exploración oftalmológica: AV. 20/200 (.) 20/80 dos pacientes y 20/40 con corrección aérea. En la lámpara de hendidura se observa afección bilateral corneal de una red con filamentos interdigitales (línea blanquecina en el centro de la córnea con afección del estroma corneal.

TIO. 2 pacientes registraron 15 mm de Hg.

1 paciente con registro de 18 mm de Hg.

Gonioscopia. En 2 pacientes grado III en los 360°.

En un paciente grado IV en los 360°.

Queratometría. Con astigmatismo con la regla.

Fondo de ojo. Sin alteraciones importantes que mencionar.

## **FALLA DE ORIGEN**

## CONCLUSIONES

1.- De acuerdo a lo descrito anteriormente, se puede concluir que la prevalencia de las distrofias corneales es ALTA, ya que 1 de cada 10 pacientes que es atendido en esta especialidad presenta alguna entidad de estos grupos descritos.

2.- Es necesario que el diagnóstico de estas entidades se realice tempranamente por los oftalmólogos generales y no en forma accidental en un hospital de 3er nivel.

3.- En nuestra serie la población más afectada es la etapa adulto-joven, donde la productividad se ve afectada por el debate de la agudeza visual.

4.- Estos pacientes a pesar de que se caracterizan por ser asintomáticos; la mayoría presenta síntomas como son: disminución de la agudeza visual y visión borrosa; por lo tanto vale la pena la búsqueda de estas entidades en grupos de la población general y no necesariamente en alta especialidad.

5.- En la población estudiada, la distrofia más frecuente encontrada fueron las ectásicas, debido a su manejo expectativo es poco trascendente desde el punto de vista funcional y los pacientes necesariamente requieren tratamiento quirúrgico (Queratoplastia penetrante).

6.- Vale la pena resaltar que dentro del grupo de las distrofias ectásicas, el queratocono es el más frecuente.

7.- Como se confirma por la literatura estas entidades son de presentación bilateral, progresivas y hereditarias.

#### Bibliografía:

- 1.- Wittebol-Post, D; Von Bijsterveld, OP; Delleman, JW: Meesmans epithelial dystrophy of the cornea. Biometrics and a hypothesis. *Ophthalmology* 1987 194: 44-49.
- 2.- Burns, RP: Meesmans corneal dystrophy. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1969 66: 530-535.
- 3.- Tripathi, RC and Bron, AJ: Ultrastructural study of non traumatic recurrent corneal erosion. *Br.J. Ophthalmol.* 1972 56: 73-85.
- 4.- Brown, Nend Bron, A: Recurrent erosion of the cornea. *Br. J. Ophthalmology.* 1976 60: 84-96.
- 5.- Goldman, Jn Dohlman, CH. Dravitt, BA: The basement membrane of the human cornea in recurrent epithelial erosion syndrome. *Trans Am. Acad. Ophthalmology.* 1969 73: 471-481.
- 6.- Grayson M: Diseases of the cornea. The cunosby Col.St.Louis 1979: 314, 315, 318, 319, 329 y 416.
- 7.- Willians, R and Buckely, RJ: Pathogenesis and treatment of recurrent erosion. *Br. J. Ophthalmolog.* 1985 69: 435-437.
- 8.- Wittebol-Post, Di van Bjesterveld, OP; Delleman, J.W: The honey comb type of Reis-Bucklers dystrophy of the cornea: Biometrics and on interpretation. *Ophthalmologic.* 1987 194: 65-70.
- 9.- Rice, NSC, Ashton, N:Jay, B; Black, RR: Reis-Bucklers distrophy: A. clinica pathologicas study. *Br.J. Ophthalmology.* 1968 52: 577-603.
- 10.- Wood, TO; Fleming, Jc and Dotson, RS: Treatment of Reis-Bucklers corneal distrophy by removal of Subepitelial fibrous tissue. *Am J. Ophthalmology.* 1978 85: 360-362.

- 11.-Kirk, HQ; Rabb, M; Hattenhaver, J and Smith, R: Primary familial amyloidosis of de cornea. *Trans Am Acad OPphtalmol-Otolaryngol.* 1973 77: 411-417.
- 12.- Folberg, R; Alfonso, E. Croxato, JO; Drienzen, NG; Panjwenis; Laibson, PR Boruchoff, SA, Baun, J; Malbran, ES; Fernandez-Meijide, R; Morrison, JA Jr y col.: Clinically atypical granular dystrophy with patologic features of lattice-like amyloid deposit. A study of three bruitees. *Ophthalmology.* 1988 95:46-51.
- 13.- Hernan, SJ and Hughes, WT: Recurrence of hereditary corneal dystrophy following Keratoplasty. *Am. J. Ophthalmology.* 1973 75: 689-694.
- 14.- Jones, St and Zimmerman, LE: Histopathologic differentiation of granular and lattice dystrophies of the cornea. *Am. Journal Ophth.* 1961 51: 394-410.
- 15.- Daily, Rk: Familial corneal dystrophy: A report of a family with granular dystrophy. *J. Med. Pediatric.* 1950 39: 34-38.
- 16.- Wolter, JR. and Culter, UM: granular dystrophy of the cornea: A histopathologic study of a case. *Am. J: Ophthalmol.* 1958 45: 1-11.
- 17.- Lempert, SL; Jenkins, MS; Johson, BL and Brown, ST: A simple technique for removal of recurring granular dystrophy in corneal grafts. *Am. J. Ophthamologic.* 1978 86: 89-91.
- 18.- Meretoja J: Comparative Histopathological and clinical findings in eyes with lattice corneal dystrophy of two different types. *Ophthalmoly.* 1972 165: 15-37.
- 19.- Kaunisto, N; Lattice dystrophy of the cornea. Its connection with preceding episodes of crystals and with subsequent amyloidosis. *Acta Ophthalmology* 1973 51: 335-352.
- 20.- Mundino, Bj; Raj, CVS; Skinner, M and Cohen, AS: Protein aa and lattice corneal dystrophy. *Am. J. Ophthalmol.* 1980 89: 377-380.

- 21.- Smith, ME; Zimmerman, LE Amyloid in corneal dystrophies differentiation of lattice from granular and macular dystrophies. Arch. Ophthalmology. 1968 79:407-412.
- 22.- Burki, E: Dot Like corneal dystrophy. Ophthalmology. 1940 98: 311-320.
- 23.- Yang, CJ; Sundar Raj; N; Thonar, EJ-MA; and Klintworth, Gk: Immunohistochemical evidence of heterogeneity in macular corneal dystrophy. AmJ. Ophthalmol. 1988 106: 65-71.
- 24.- Donnenfeld ED; Cohen, Ej. Ingraham HJ; Polesky SA. Goldm Smith E. Laibson PR. Corneal thinning in macular dystrophy. Am J. Ophthalmol. 1986 101: 112-113.
- 25.- Edward, DP; Yue, Byst; Sugar, J; Thonar, EJ-MA; Sunder Raj, N; Stock, EL and TSO, MOM: Heterogeneity in macular corneal dystrophy. Arch. Ophthalmol. 1988 106: 1579-1583.
- 26.- Johnanson, JH, Jonasson, F, Methenamine Silver Staining in macular corneal dystrophy. Am J. Ophthalmology. 1988 106: 630-631.
- 27.- Rodriguez, MM, Krachemer, JH, Hackett J; Gaskins, R, Halkas A: Fuch corneal dystrophy. A clinicopathologic study of the variation in corneal edema. Ophthalmology. 1986 93: 789-796.
- 28.- Boruchoft, SA. And Kuwabera, T: Electron microscopy of posterior polymorphic degeneration. Am. J. Ophthalmol. 1971 72: 887-897.
- 29.-Forni. S: Diagnosis and Syntomatology of cristalline hereditary degeneration of the cornea. Arch. Ophthalmol. 1951 11: 542-563.
- 30.-Perce.W.C. Tripathi,R.C.and Morgan G.Congenital endothelial corneal dystrophy: Clinical,phatologic and Genetic study,Br.J.Ophthalmol. 53:477-1969.

31.-Harststein J and Becker.B .Research Into Pathogenesis of Keratoconus ,Arch,Ophthalmol. 84;728.1970

32.-Buyton ,J.N. Therapeutic use of contact lences in keratoconus,ophthalmol. 29 Jun,1975.