

4 - Degeneraciones y Distrofias Corneales

Las enfermedades degenerativas de la córnea son un grupo de alteraciones corneales de origen diverso, pero que tienen en común elementos patogénicos y clínicos.

En la mayoría de los casos, el mecanismo patogénico es desconocido y, probablemente, es el resultado de una alteración metabólica de la córnea. Son enfermedades que evolucionan sin ningún tipo de signo inflamatorio e incluso pueden ser asintomáticas; únicamente pueden producir disminución de la agudeza visual si las lesiones se localizan en el eje visual.

Para su estudio las dividiremos en 3 grupos:

1. Degeneraciones seniles.
2. Distrofias corneales adquiridas.
3. Distrofias corneales hereditaria.

A - DEGENERACIONES SENILES.

ARCO SENIL

También se llama **gerontoxon** (fig.1). Es una degeneración corneal periférica, generalmente simétrica y bilateral, bastante común y que se da en personas de edad avanzada como parte del proceso de envejecimiento. Su incidencia está directamente relacionada con la edad: aparece en el 60% de las personas entre los 40 y los 60 años y en casi todas las mayores de 80 años.

Tiende a aparecer antes en los varones que en las mujeres, y antes en las personas de raza negra que en las de raza blanca³. Se debe a la infiltración del estroma corneal por partículas lipídicas (colesterol, triglicéridos y fosfolípidos), sobre todo en las membranas de Bowman y de Descemet.

Comienza como una línea blanco-grisácea en forma de media luna en los márgenes superior e inferior de la córnea, en las zonas recubiertas por los párpados. Finalmente, se forma un anillo opaco completo periférico alrededor de la córnea, que deja una separación clara entre éste y el limbo corneal. Nunca afecta al área central de la córnea, de manera que no provoca defectos visuales y siempre cursa de forma asintomática. Es un tipo de degeneración que no necesita tratamiento y que no provoca ningún tipo de complicación.

ARCO JUVENIL

También se llama **embriotoxon anterior**. Aunque esta enfermedad no está relacionada con la edad, es importante comentarla, ya que se trata de una afección extraña que tiene las mismas

características clínicas que el arco senil. Afecta a gente joven (30-40 años) y puede ser congénita, familiar o adquirida. En este último caso se suele asociar a algún tipo de hiperlipemia (hipercolesterolemia familiar). A veces se encuentra en la queratitis esclerosante antigua, pero en este caso generalmente la opacidad se encuentra únicamente en una parte de la córnea y se extiende hacia el centro.

CÓRNEA FARI.

Es un cambio corneal relacionado con la edad y que comprende diminutas e innumerables motas y puntos grises parecidos a polvo en el estroma profundo de la córnea. El término farinata hace referencia a la apariencia farinácea, o similar a harina, de los depósitos, que son más notables centralmente y se observan mejor con retroiluminación. La afección suele ser bilateral. Los depósitos no interfieren en la visión. La córnea farinata aparece, a veces, como un rasgo familiar... Se desconocen sus características histopatológicas, pero es probable que los depósitos estén compuestos de lipofucsina.

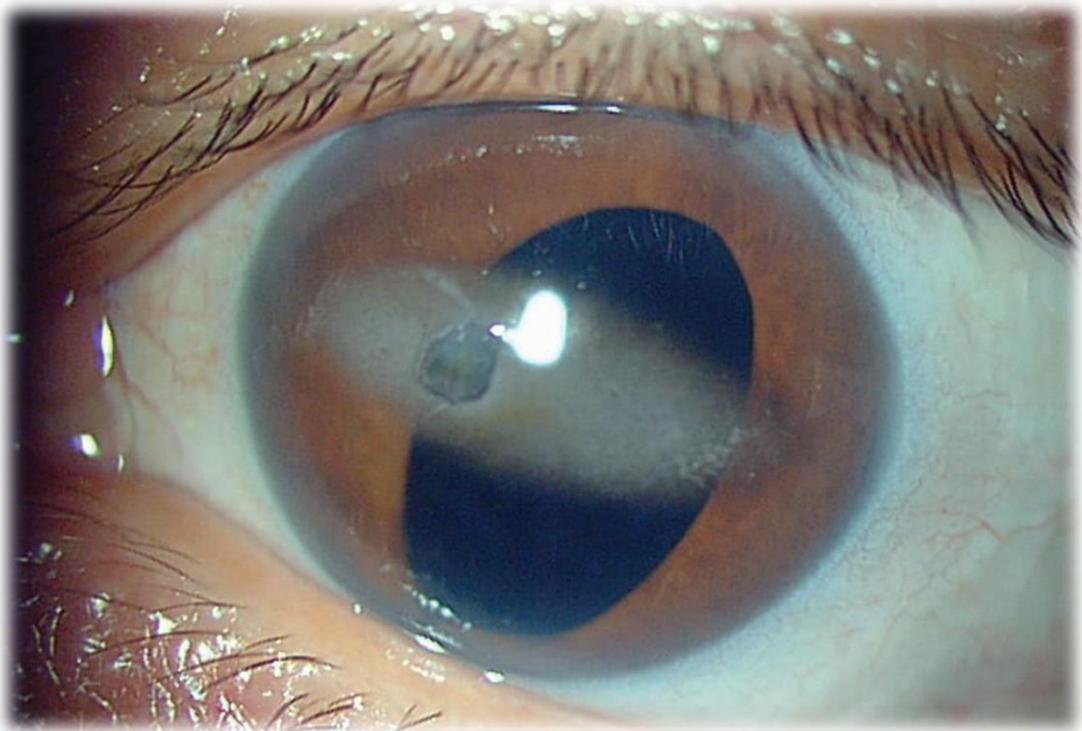
TABLA TRES – Distrofias Corneales Adquiridas

- Queratitis en Banda
- Degeneración marginal o de Terrien
- Degeneración grasa o lipídica
 - Degeneración primitiva
 - Degeneración secundaria
- Degeneración hialina o degeneración nodular de Salzmann
- Degeneración esferoidea o queratopatía de Bietti
- Degeneración por sobrecarga
 - Sobrecargas metálicas
 - Siderosis
 - Ferritina. Calcosis. Criseosis. Argirosis
 - Sobrecargas medicamentosas
 - Adrenalina y derivados
 - Cloroquina. Clorpromacina. Amiodarona
 - Sobrecarga por pigmento melánico
- Otras degeneraciones
 - Anillo blanco límbico de Vögt
 - Degeneración marginal senil
 - Degeneración amiloide secundaria.

B – DISTROFIAS CORNEALES ADQUIRIDAS.

1 – QUERATOPATÍA EN BANDA

Es un trastorno caracterizado por el depósito de sales de calcio en la membrana basal, la membrana de Bowman y el estroma anterior. Generalmente, su extensión está limitada a la zona interpalpebral y se suele iniciar en el limbo esclerocorneal que progresa hasta que forma una banda horizontal blanco-grisácea continuo a través de la córnea perforada por múltiples orificios (fig. 2). La banda suele desarrollarse lentamente, durante años, pero puede hacerlo con rapidez, sobre todo en los ojos afectados de síndrome seco.



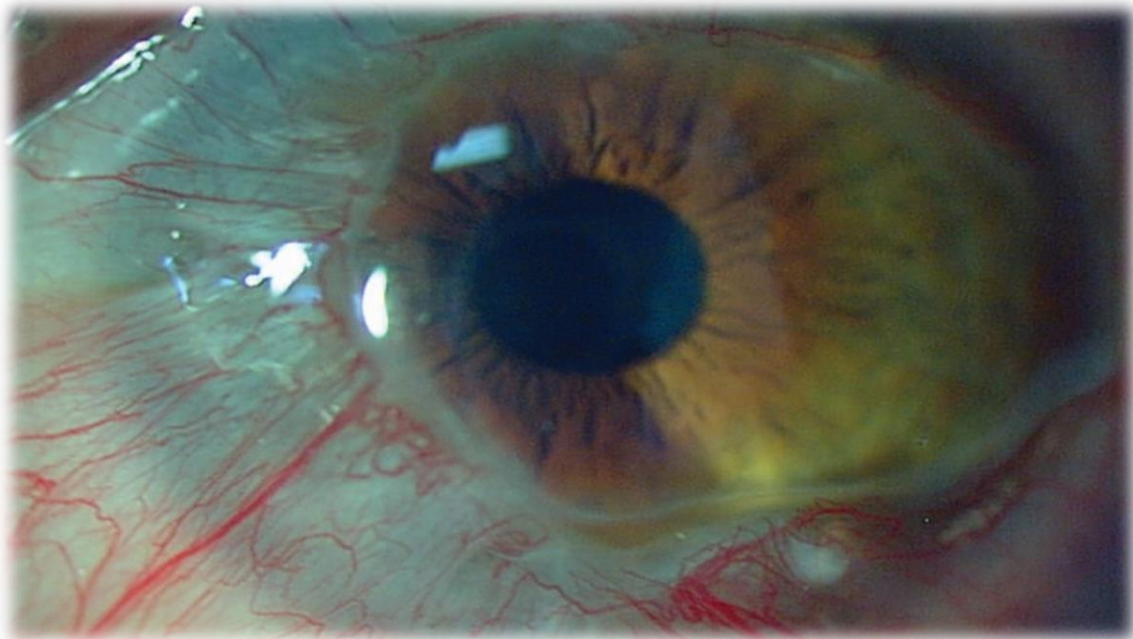
A menudo las lesiones son simétricas. Este tipo de degeneración es de etiología múltiple y se ha descrito en numerosos procesos metabólicos, inflamatorios y degenerativos. Acompaña de forma característica a la artritis reumatoide juvenil oligoarticular. Es frecuente su aparición en procesos inflamatorios oculares de larga duración, en el glaucoma, en el edema corneal prolongado y en la uveítis crónica. También puede relacionarse con hiperparatiroidismo, intoxicación por vitamina D, sarcoidosis y lepra. Por último, puede ser el resultado de la acción de diversos tóxicos sobre la córnea, en especial vapores mercuriales y sustancias irritantes. Mientras el epitelio no resulta afectado no produce ninguna clínica y, cuando se afecta, se produce un cuadro irritativo ocular crónico, con inyección y visión borrosa. Si se afecta el eje visual se produce una pérdida de visión.

Se puede tratar la queratopatía en banda si la visión está reducida, si los depósitos producen irritación mecánica de los párpados o si el epitelio se destruye por encima de los depósitos.

El tratamiento consiste en la eliminación del epitelio corneal mediante raspado bajo anestesia local seguido del lavado de la córnea a través de la instilación de EDTA tópico (ácido etilendiaminotetraacético). La queratectomía con láser excímer también se puede emplear en los casos con afección extensa y profunda.

2 – DEGENERACIÓN MARGINAL o de TERRIEN

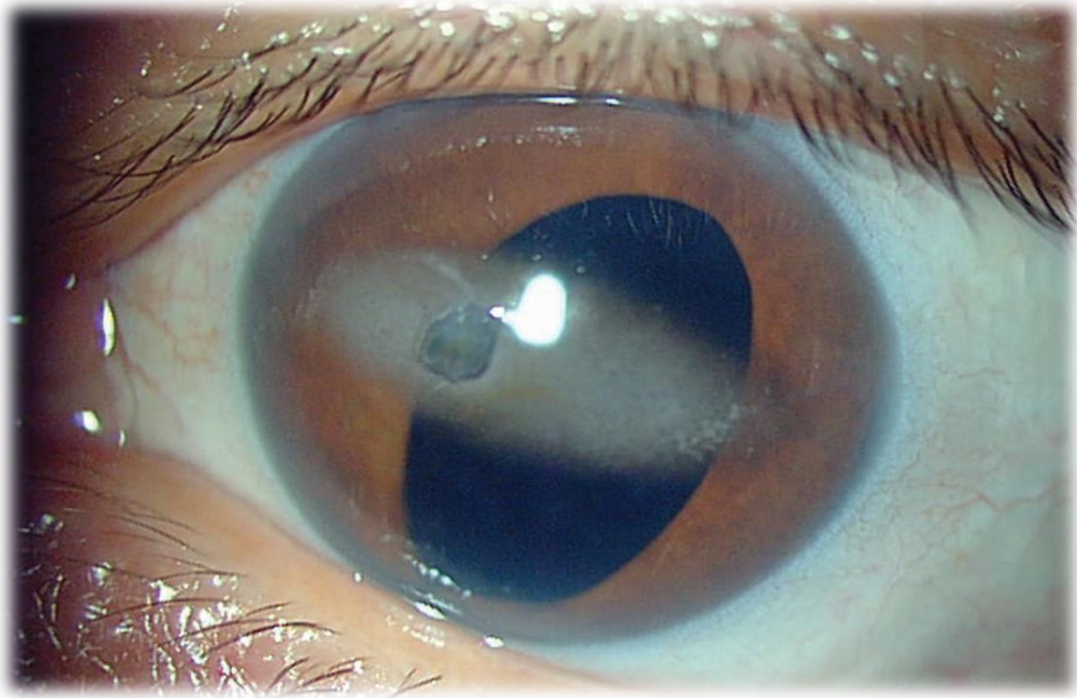
La degeneración marginal, o degeneración de Terrien, es una degeneración corneal bilateral caracterizada por el adelgazamiento marginal de los cuadrantes nasales superiores de la córnea (fig. 3). En ocasiones, el adelgazamiento se asocia con inflamación recidivante, epiescleritis o escleritis. La histología muestra tejido conjuntivo vascularizado con degeneración fibrilar e infiltración grasa de las fibras de colágeno.



Esta alteración corneal suele afectar más a varones que a mujeres, con edades situadas entre los 30 y 40 años. Es una enfermedad de curso lento y progresivo. Inicialmente puede no tener síntomas o solamente producir una irritación leve. La vascularización superficial condiciona una ectasia corneal, que produce astigmatismo y disminución de la agudeza visual. Si el adelgazamiento llega a ser tan extremo que amenace con perforación, o si el astigmatismo reduce intensamente la visión, un injerto corneoescleral rector de espesor total o lamelar puede aliviar el problema. Otros estudios ensayan nuevas técnicas, como la queratectomía periférica. No obstante, el pronóstico en general es bueno, ya que es una enfermedad de curso lento y no afecta a la parte central de la córnea.

B – DISTROFIAS CORNEALES ADQUIRIDAS.

1 – QUERATOPATÍA EN BANDA



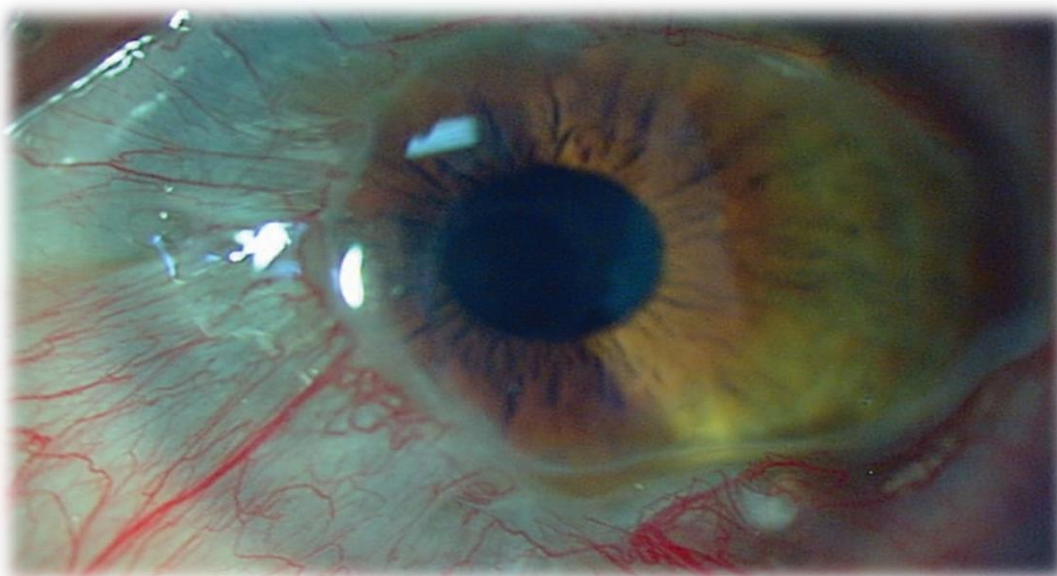
Es un trastorno caracterizado por el depósito de sales de calcio en la membrana basal, la membrana de Bowman y el estroma anterior. Generalmente, su extensión está limitada a la zona interpalpebral y se suele iniciar en el limbo esclerocorneal que progresa hasta que forma una banda horizontal blanco-grisácea continuo a través de la córnea perforada por múltiples orificios (fig. 2). La banda suele desarrollarse lentamente, durante años, pero puede hacerlo con rapidez, sobre todo en los ojos afectados de síndrome seco.

A menudo las lesiones son simétricas. Este tipo de degeneración es de etiología múltiple y se ha descrito en numerosos procesos metabólicos, inflamatorios y degenerativos. Acompaña de forma característica a la artritis reumatoide juvenil oligoarticular. Es frecuente su aparición en procesos inflamatorios oculares de larga duración, en el glaucoma, en el edema corneal prolongado y en la uveítis crónica. También puede relacionarse con hiperparatiroidismo, intoxicación por vitamina D, sarcoidosis y lepra. Por último, puede ser el resultado de la acción de diversos tóxicos sobre la córnea, en especial vapores mercuriales y sustancias irritantes. Mientras el epitelio no resulta afectado no produce ninguna clínica y, cuando se afecta, se produce un cuadro irritativo ocular crónico, con inyección y visión borrosa. Si se afecta el eje visual se produce una pérdida de visión. Se puede tratar la queratopatía en banda si la visión está reducida, si los depósitos producen irritación mecánica de los párpados o si el epitelio se destruye por encima de los depósitos.

El tratamiento consiste en la eliminación del epitelio corneal mediante raspado bajo anestesia local seguido del lavado de la córnea a través de la instilación de EDTA tópico (ácido etilendiaminotetraacético). La queratectomía con láser excímer también se puede emplear en los casos con afección extensa y profunda.

2 – DEGENERACIÓN MARGINAL o de TERRIEN

La degeneración marginal, o degeneración de Terrien, es una degeneración corneal bilateral caracterizada por el adelgazamiento marginal de los cuadrantes nasales superiores de la córnea (fig. 3). En ocasiones, el adelgazamiento se asocia con inflamación recidivante, epiescleritis o escleritis. La histología muestra tejido conjuntivo vascularizado con degeneración fibrilar e infiltración grasa de las fibras de colágeno.



Esta alteración corneal suele afectar más a varones que a mujeres, con edades situadas entre los 30 y 40 años. Es una enfermedad de curso lento y progresivo. Inicialmente puede no tener síntomas o solamente producir una irritación leve. La vascularización superficial condiciona una ectasia corneal, que produce astigmatismo y disminución de la agudeza visual. Si el adelgazamiento llega a ser tan extremo que amenace con perforación, o si el astigmatismo reduce intensamente la visión, un injerto corneoescleral reconstructor de espesor total o lamelar puede aliviar el problema. Otros estudios ensayan nuevas técnicas, como la queratectomía periférica. No obstante, el pronóstico en general es bueno, ya que es una enfermedad de curso lento y no afecta a la parte central de la córnea.

3 – DEGENERACIÓN GRASA O LIPÍDICA

Degeneración primitiva.

Se conoce también con el nombre de xantomatosis primitiva. Se produce por el depósito de lípidos en el estroma corneal. Histológicamente la membrana de Bowman es invadida por macrófagos y hay un engrosamiento del epitelio con cierta infiltración de material lipídico. Se ve una opacidad blanco-amarillenta en la zona afectada y no hay vascularización. Generalmente es bilateral, lentamente invasiva y, a menudo, afecta la porción superior de la córnea.

Esta afección puede iniciarse en la infancia o en la edad adulta y raramente es familiar. La causa es desconocida, aunque puede estar asociada a una alteración lipídica general. En estos casos, se deberían considerar algunas causas raras de alteraciones de las lipoproteínas séricas, como la enfermedad de Tangier y la deficiencia de la lecitina-colesterol-aciltransferasa. Clínicamente se produce visión borrosa, opacidad y engrosamiento corneal, sobre todo central.

Los signos y los síntomas son progresivos y llegan al final a una pérdida de la visión útil. El tratamiento con láser de argón puede reducir la extensión o la densidad de las opacidades lipídicas y mejorar a veces la visión¹⁵. Sin embargo, se pueden necesitar varios tratamientos, y las lesiones producidas por el láser pueden provocar un adelgazamiento corneal que precise, posteriormente, una queratoplastia.

Degeneración secundaria.

El depósito lipídico secundario es mucho más frecuente y suele relacionarse con vascularización corneal. Se asocia con mayor frecuencia con traumatismo, ulceración e hidropesía¹⁶, queratitis intersticial queratitis por herpes zoster. Esta sobrecarga lipídica es amarillenta, densa y de localización preferente alrededor de un vaso. Muchas veces se le asocia una infiltración calcárea.

4 – DEGENERACION HIALINA O DEGENERACIÓN NODULAR se SALZMANN

La degeneración de Salzmann es una alteración corneal no inflamatoria que consiste en elevados nódulos corneales subepiteliales, blanco-azulados y algunas veces blanco-amarillentos, que suelen disponerse de forma circular alrededor del área pupilar. Siempre aparece sobre una córnea anteriormente lesionada por un proceso inflamatorio o cicatricial, en especial la queratoconjuntivitis flictenular tracoma. Hay una degeneración y vascularización de la superficie corneal que afecta al estroma, la membrana de Bowman y el epitelio.

Puede ser uni o bilateral, y los síntomas característicos son el enrojecimiento, la irritación, la vascularización y la visión borrosa. El tratamiento no suele ser preciso, pero puede ser necesario recurrir a la cirugía si la agudeza visual disminuye a causa de la afección del área pupilar. La simple escisión de los nódulos puede ser suficiente, aunque algunas veces se requiere queratoplastia lamelar penetrante.

5 – DEGENERACION ESFEROIDEA O QUERATOPATIA DE BIETTI

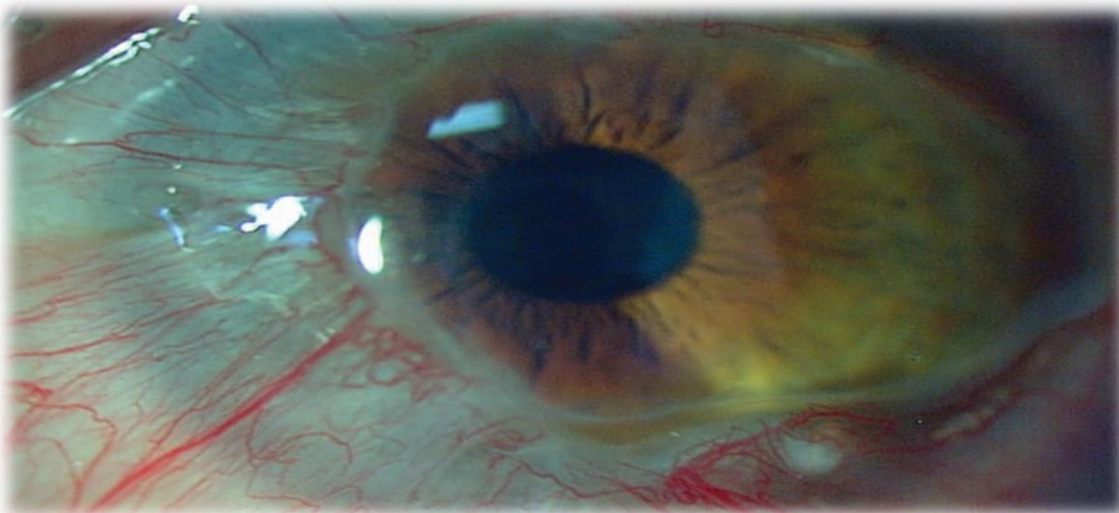
La degeneración esferoidea es uno de los muchos nombres que se aplican a los depósitos esféricos, de color marrón dorado, translúcidos, tipo gotas, que se aprecian en las capas subepiteliales de la córnea y la conjuntiva. En las etapas tempranas se caracteriza por la aparición de unas pequeñas vesículas gris-amarillentas subepiteliales en el área palpebral. Estas vesículas pueden ser confluyentes formando nódulos. A medida que la enfermedad avanza, las lesiones se extienden hacia el centro de la córnea, lo que condiciona una visión borrosa. Histológicamente los nódulos están formados por un material hialino basófilo, que se sitúa en la membrana de Bowman y en las capas más superficiales de la córnea.

Afecta sobre todo a individuos que trabajan en exteriores y sometidos a factores climatológicos adversos: sol, viento, arena y frío. Las lesiones casi siempre son asintomáticas y no requieren tratamiento. Si la visión disminuye a causa de la afección central, está indicado llevar a cabo una queratectomía lamelar o una queratoplastia penetrante. También se puede realizar una resección conjuntival como tratamiento de la degeneración corneal. La recidiva es frecuente tras la resección conjuntival, pero el número de lesiones es mucho menor.

6 – DEGENERACIÓN POR SOBRECARGA

Hay diferentes tipos:

2 – DEGENERACIÓN MARGINAL o de TERRIEN



La degeneración marginal, o degeneración de Terrien, es una degeneración corneal bilateral caracterizada por el adelgazamiento marginal de los cuadrantes nasales superiores de la córnea (fig. 3). En ocasiones, el adelgazamiento se asocia con inflamación recidivante, epiescleritis o

escleritis. La histología muestra tejido conjuntivo vascularizado con degeneración fibrilar e infiltración grasa de las fibras de colágeno.

Esta alteración corneal suele afectar más a varones que a mujeres, con edades situadas entre los 30 y 40 años. Es una enfermedad de curso lento y progresivo. Inicialmente puede no tener síntomas o solamente producir una irritación leve. La vascularización superficial condiciona una ectasia corneal, que produce astigmatismo y disminución de la agudeza visual. Si el adelgazamiento llega a ser tan extremo que amenace con perforación, o si el astigmatismo reduce intensamente la visión, un injerto corneoescleral reconstructor de espesor total o lamelar puede aliviar el problema. Otros estudios ensayan nuevas técnicas, como la queratectomía periférica. No obstante, el pronóstico en general es bueno, ya que es una enfermedad de curso lento y no afecta a la parte central de la córnea.

- DEGENERACIÓN GRASA O LIPÍDICA

Degeneración primitiva. Se conoce también con el nombre de xantomatosis primitiva. Se produce por el depósito de lípidos en el estroma corneal. Histológicamente la membrana de Bowman es invadida por macrófagos y hay un engrosamiento del epitelio con cierta infiltración de material lipídico. Se ve una opacidad blanco-amarillenta en la zona afectada y no hay vascularización. Generalmente es bilateral, lentamente invasiva y, a menudo, afecta la porción superior de la córnea.

Esta afección puede iniciarse en la infancia o en la edad adulta y raramente es familiar. La causa es desconocida, aunque puede estar asociada a una alteración lipídica general. En estos casos, se deberían considerar algunas causas raras de alteraciones de las lipoproteínas séricas, como la enfermedad de Tangier y la deficiencia de la lecitina-colesterol-aciltransferasa. Clínicamente se produce visión borrosa, opacidad y engrosamiento corneal, sobre todo central.

Los signos y los síntomas son progresivos y llegan al final a una pérdida de la visión útil. El tratamiento con láser de argón puede reducir la extensión o la densidad de las opacidades lipídicas y mejorar a veces la visión¹⁵. Sin embargo, se pueden necesitar varios tratamientos, y las lesiones producidas por el láser pueden provocar un adelgazamiento corneal que precise, posteriormente, una queratoplastia.

Degeneración secundaria. El depósito lipídico secundario es mucho más frecuente y suele relacionarse con vascularización corneal. Se asocia con mayor frecuencia con traumatismo, ulceración e hidropesía¹⁶, queratitis intersticial queratitis por herpes zoster. Esta sobrecarga lipídica es amarillenta, densa y de localización preferente alrededor de un vaso. Muchas veces se le asocia una infiltración calcárea.

4 – DEGENERACION HIALINA O DEGENERACIÓN NODULAR se SALZMANN

La degeneración de Salzmann es una alteración corneal no inflamatoria que consiste en elevados nódulos corneales subepiteliales, blanco-azulados y algunas veces blanco-amarillentos, que suelen disponerse de forma circular alrededor del área pupilar. Siempre aparece sobre una córnea anteriormente lesionada por un proceso inflamatorio o cicatricial, en especial la queratoconjuntivitis flictenular tracoma. Hay una degeneración y vascularización de la superficie corneal que afecta al estroma, la membrana de Bowman y el epitelio.

Puede ser uni o bilateral, y los síntomas característicos son el enrojecimiento, la irritación, la vascularización y la visión borrosa. El tratamiento no suele ser preciso, pero puede ser necesario recurrir a la cirugía si la agudeza visual disminuye a causa de la afección del área pupilar. La simple escisión de los nódulos puede ser suficiente, aunque algunas veces se requiere queratoplastia lamelar penetrante.

5 – DEGENERACION ESFEROIDEA O QUERATOPATIA DE BIETTI

La degeneración esferoidea es uno de los muchos nombres que se aplican a los depósitos esféricos, de color marrón dorado, translúcidos, tipo gotas, que se aprecian en las capas subepiteliales de la córnea y la conjuntiva. En las etapas tempranas se caracteriza por la aparición de unas pequeñas vesículas gris-amarillentas subepiteliales en el área palpebral. Estas vesículas pueden ser confluyentes formando nódulos. A medida que la enfermedad avanza, las lesiones se extienden hacia el centro de la córnea, lo que condiciona una visión borrosa. Histológicamente los nódulos están formados por un material hialino basófilo, que se sitúa en la membrana de Bowman y en las capas más superficiales de la córnea.

Afecta sobre todo a individuos que trabajan en exteriores y sometidos a factores climatológicos adversos: sol, viento, arena y frío. Las lesiones casi siempre son asintomáticas y no requieren tratamiento. Si la visión disminuye a causa de la afección central, está indicado llevar a cabo una queratectomía lamelar o una queratoplastia penetrante. También se puede realizar una resección conjuntival como tratamiento de la degeneración corneal. La recidiva es frecuente tras la resección conjuntival, pero el número de lesiones es mucho menor.

1. Sobrecargas metálicas

- **Siderosis:** se produce por el depósito de sales de hierro alrededor de un cuerpo extraño intracorneal, o bien en el curso de una siderosis ocular grave.
- **Pigmentos de ferritina:** se depositan espontáneamente en diversas localizaciones, reciben nombres diferentes y forman unas líneas.
- **Calcosis:** se produce por la presencia de cuerpos extraños de cobre intraocular, aunque especialmente se da en el curso de diversas enfermedades (degeneración hepatolenticular o enfermedad de Wilson).
 - **Criseosis:** en la actualidad, son muy raras y se producen por el depósito de sales de oro en el curso de tratamientos con este principio activo.
- **Argirosis:** está unida a la acumulación de sales de plata en la membrana de Descemet. Se suele producir por la instilación prolongada de colirios de nitrato de plata. También se puede producir de manera endógena.

2. Sobrecargas medicamentosas.

Son numerosas y se producen en el curso de tratamientos prolongados. Las alteraciones suelen ser reversibles cuando se suspende el tratamiento. Los principios activos principalmente implicados son:

- **Adrenalina y derivados:** producen una acumulación de gránulos densos entre el epitelio y la membrana de Bowman, y en el estroma anterior, y forman la denominada córnea negra.

- **Cloroquina, clorpromacina y amiodarona:** originan una sobrecarga del estroma, de aspecto estrellado, en la parte inferior de la córnea (fig. 4). Pueden completarse con una afección difusa del estroma.

7 – OTRAS DEGENERACIONES

Anillo blanco límbico de Vögt

Está formado por una rotura localizada de la periferia de la membrana de Bowman, con una sobrecarga calcárea fina. Se presenta como 2 líneas en forma de arco: (una temporal y otra nasal), superficiales, dentadas y con una opacidad blanquecina. Siempre es asimétrico y bastante frecuente (un 60% después de los 40 años).

Degeneración marginal senil

La degeneración marginal senil es poco frecuente. Puede afectar a 1 o los 2 ojos y se presenta en personas de edad avanzada. Se produce una degeneración fibrilar de la membrana de Bowman y el estroma que son sustituidos finalmente por un tejido granular vascularizado. De manera progresiva se forma en la periferia de la córnea un canal que, al final, se vuelve ectásico. El tratamiento es poco efectivo, aunque puede intentarse una queratoplastia lamelar.

Degeneración amiloide secundaria

Es una lesión secundaria que aparece sobre córneas previamente lesionadas por una cicatriz o una inflamación crónica. Se producen unas infiltraciones subepiteliales de color amarillo-naranja. La naturaleza amiloide de estas infiltraciones debe confirmarse mediante un examen histológico: coloración con rojo congo o con tioflavina T, fluoresceína con luz polarizada y aspecto microfilamentoso con el microscopio electrónico.

B – DISTROFIAS CORNEALES HEREDITARIAS.

Es un grupo de trastornos hereditarios poco frecuentes, de origen desconocido, que se caracterizan por el depósito anormal, bilateral y simétrico de sustancias en la parte central de la córnea²⁰ (raramente afectan a los márgenes corneales). Puede aparecer desde el nacimiento, pero es más frecuente su aparición entre la primera y segunda décadas de la vida. Hay una alteración en la arquitectura normal de la córnea, lo que puede o no impedir la visión. Pueden permanecer estacionarias o evolucionar lentamente a lo largo de la vida, sin síntomas ni reacción inflamatoria, hasta que la agudeza visual disminuye mucho, generalmente después de los 40 años. Cuando esto ocurre, el mejor tratamiento es el trasplante corneal (queratoplastia), lamelar o perforante...

Se clasifican según la localización de las lesiones en 3 tipos:

DISTROFIAS CORNEALES HEREDITARIAS Según la localización de las lesiones

1. Distrofias del epitelio y membrana de Bowman

- Distrofia de Meesman
- Distrofia de Cogan o distrofia epitelial microquística
- Erosión recidivante atraumática
- Distrofia de Reis-Bücklers
- Distrofia de Fleisher-Grüber

2. Distrofias estromales

- Distrofia granular (Groenow tipo I)
- Distrofia macular (Groenow tipo II)
- Distrofia reticular
- Córnea guttata

Distrofias difusas

- Queratocono
- Distrofia endotelial de Fuchs

1 – DISTROFIAS DEL EPITELIO Y MEMBRANA DE BOWMAN

Distrofia de MEESMAN

Es una rara afección corneal familiar, bilateral y simétrica cuyo inicio es temprana. Se transmite por herencia autosómica dominante con penetración incompleta. Es un trastorno de evolución lenta caracterizado por la existencia de quistes puntiformes intraepiteliales situados por delante de la membrana de Bowman. Produce una serie de opacidades dispersas que no afectan a la visión de manera importante y se acompaña de modificaciones de la membrana basal.

La membrana de Bowman está intacta. Se inicia en los primeros años de vida y cursa con episodios agudos de irritación ocular por erosiones recidivantes del epitelio corneal. El malestar se debe a

microquistes que se rompen sobre la superficie epitelial. La agudeza visual se conserva casi siempre en buen estado, pero la irregularidad en la superficie corneal y la leve opacificación, presentes en los pacientes de más edad, pueden deteriorar la visión. El tratamiento suele ser innecesario. Sin embargo, se ha comunicado que la utilización de lentes de contacto disminuye enormemente el número de quistes y la gravedad de los síntomas.

Distrofia de COGAN o DISTROFIA EPITELIAL MICROQUÍSTICA

Se trata de una distrofia frecuente y bilateral. No suele haber patrón hereditario, pero algunos casos pueden mostrar herencia autosómica dominante. La afección aparece fundamentalmente en adultos y es ligeramente más frecuente en mujeres. En los casos familiares, el inicio se observa entre los 4 y los 8 años de edad, y la frecuencia de los ataques disminuye gradualmente con la edad; son raros después de los 50 años.

En esta distrofia podemos encontrar unas opacidades discretas intraepiteliales en la región pupilar que adoptan la forma de puntos y de líneas de huellas digitales grisáceas. Estas opacidades corresponden a quistes que se depositan en un epitelio con células alteradas y edematosas. Por microscopia electrónica podemos ver la membrana basal del epitelio a menudo engrosada y deformada, pero la membrana de Bowman siempre es normal.

Casi todos los pacientes están asintomáticos; sin embargo, algunos desarrollan erosiones o disminuyen la visión debido a la irregularidad de la superficie corneal. Los pacientes sin afección familiar tienden a presentar erosiones recidivantes durante unos años, con una mejoría espontánea y sin pérdida de visión residual significativa.

EROSION RECIDIVANTE ATRAUMÁTICA.

Aparece en la infancia y se caracteriza por la presencia de erosiones recidivantes que se acompañan de fotofobia intensa, pérdidas de sustancia en el epitelio (que se asocian a la existencia de quistes epiteliales) y ampollas intraepiteliales. Desde el punto de vista histológico coexisten 2 tipos de lesiones: quistes y defectos de reconstrucción de la membrana basal y de los hemidesmosomas.

Distrofia de REIS- BÜCKLERA

Se transmite por herencia autosómica dominante con intensa penetración. Es un trastorno que afecta de forma importante a la membrana de Bowman, que al final es reemplazada por tejido conectivo celular que contiene colágeno y material fibrilar o granular. La córnea presenta opacidades subepiteliales de color gris blanquecino. Las opacidades pueden ser lineales, geográficas, en forma de panal o en forma de anillo, y se localizan en la capa de Bowman, con la excepción de proyecciones en forma de picos en la capa epitelial. El epitelio suprayacente es irregular y de espesor variable y, generalmente, no se observa vascularización. La afectación es bilateral y simétrica y se inicia durante la primera década de la vida con síntomas de erosión recurrente. Progresa lentamente y

conduce a una disminución de la agudeza visual, que puede ser acusada. El material fibrilar depositado puede extirparse a través de una disección roma, procedimiento que se repite si el trastorno recidiva.

La queratoplastia, lamelar o penetrante, puede ser necesaria si la agudeza visual está suficientemente afectada. La recurrencia de la distrofia en el injerto corneal es habitual y puede ser rápida. También puede tratarse con queratectomía mediante láser excímer.

Distrofia de FLEISHER-GRÜBER

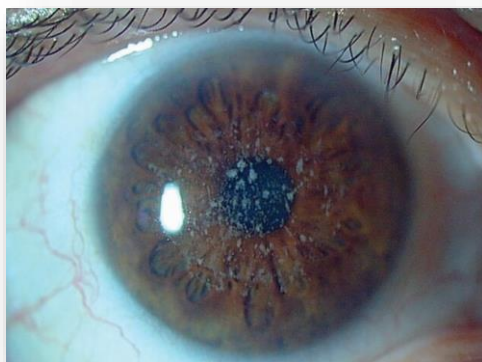
También se llama distrofia verticilata y es característica de los portadores de la enfermedad de Fabry. La transmisión es por herencia ligada al sexo. Se caracteriza por la presencia de líneas pigmentadas radiales, formadas por glucolípidos, en la membrana de Bowman y el estroma anterior, que se diseminan sobre toda la superficie de la córnea. Suele ser bilateral, y la agudeza visual no está muy afectada. Aparece en individuos jóvenes y sin signos funcionales. Aunque es típica de la enfermedad de Fabry, también puede producirse por depósitos de sustancias medicamentosas (fenotiacinas, cloroquina, indometacina, amiodarona y petidina, entre otras).

2 – DISTROFIAS ESTROMALES

Distrofia granular (Groenow tipo I)

Este tipo de distrofia granular se transmite por herencia autosómica dominante. Se caracteriza por la aparición de lesiones blanquecinas, finas y granulares en la zona central del estroma anterior de la córnea, que

Progresan hacia la periferia y las capas más posteriores. Entre estas lesiones hay zonas de córnea intactas (fig. 5). Histológicamente, puede verse un depósito uniforme de material hialino.



La distrofia granular aparece de forma temprana (es frecuente su inicio durante la infancia) y suele ser asintomática y de evolución lenta, de manera que solamente afecta a la agudeza visual tardíamente.

Distrofia macular (Groenow tipo II)

Se transmite por herencia autosómica recesiva. Recientemente se sabe que se debe a mutaciones en el gen del carbohidrato-6-sulfotransferasa³⁴. De las 3 formas clásicas de distrofia del estroma, la macular es la más grave. Se caracteriza por la presencia de depósitos blanquecinos mal delimitados que confluyen entre sí, de aspecto turbio y que ocupan todo el espesor del estroma corneal, y respetan la zona prelímbica. Histológicamente puede verse un depósito de mucopolisacáridos ácidos en el estroma y degeneración de la membrana de Bowman. El material acumulado parece ser queratán-sulfato anormal³⁵. Es una degeneración mucho más rara que las anteriores y es bilateral y simétrica. Aparece en la primera década de la vida y comporta una disminución profunda y temprana de la agudeza visual y erosiones recurrentes de la córnea. Es frecuente la existencia de una córnea guttata asociada.

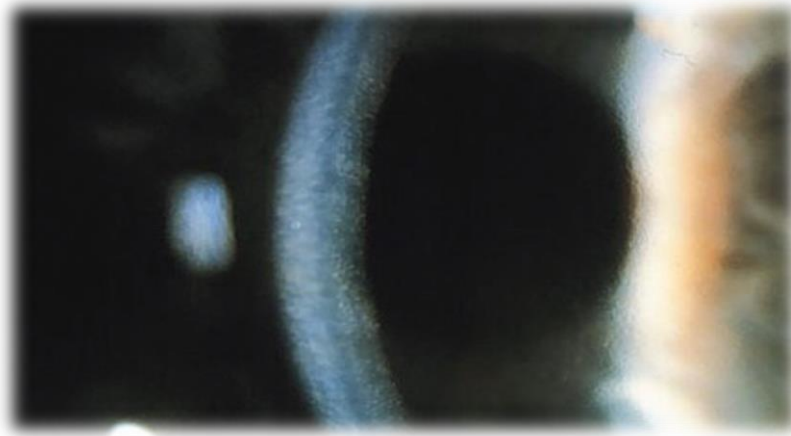
En cuanto al tratamiento, la queratoplastia penetrante obtiene buenos resultados. Tras la queratoplastia pueden producirse recidivas, tanto en los injertos lamelares como en los penetrantes, pero suelen tardar muchos años³⁶. En estas recidivas los queratocitos del huésped invaden el injerto y producen Glucosaminoglucanos anormales.

Distrofia reticular

Esta distrofia se transmite por herencia autosómica dominante y varía en cuanto a su penetración y expresión. Se caracteriza por la existencia de unas estriaciones lineales de coloración amarillenta que se entrecruzan en forma de enrejado. Están localizadas en la zona corneal central y afectan a las capas anteriores del estroma. Se diseminan hacia la periferia. El examen histológico revela depósitos amiloides en las fibras de colágeno. A veces, la acumulación de estos depósitos forma una condensación densa y amarillenta en la zona central. Es una degeneración bilateral y simétrica y aparece durante la infancia. La evidencia clínica de afección corneal aparece pronto, por lo general a los 2-7 años de edad. El deterioro visual aumenta gradualmente y suele ser necesario realizar una queratoplastia hacia la tercera o la cuarta década de la vida. La distrofia puede recidivar y aparecer en el injerto a los 3 años tras la queratoplastia. La presencia de erosiones recidivantes es bastante frecuente.

Córnea guttata

La córnea guttata se caracteriza por la aparición de unas excrecencias de material hialino (guttas) en la membrana de Descemet, que se extienden desde el centro hacia la periferia (fig. 6). La afección se suele observar en personas de mediana edad o mayores. Pequeños cambios típicos de esta distrofia se han observado hasta en el 70% de pacientes mayores de 40 años³⁹. Además de asociarse al envejecimiento, puede hacerlo con la inflamación y los traumatismos corneales. Las guttas no interfieren en la visión. Puede transmitirse por herencia autosómica dominante y puede ser uni o bilateral. No existen diferencias significativas entre sexos.



3 – DISTROFIAS DIFUSAS

QUERATOCONO

El queratocono es una enfermedad degenerativa bilateral poco frecuente, que puede transmitirse con herencia recesiva o dominante, y es una de las indicaciones más comunes de la queratoplastia.

Se caracteriza por la formación de una ectasia corneal, axial y no inflamatoria.

Estructuralmente, se produce un adelgazamiento generalizado de la córnea y una protusión anterior de la porción central corneal. En la membrana de Descemet pueden producirse roturas por alteraciones mecánicas y, en el vértice, pueden formarse cicatrices lineales irregulares y superficiales. También puede producirse una hidropesía aguda, que es un cuadro de edema corneal agudo localizado.

Este trastorno se relaciona con diversas enfermedades. Los síntomas aparecen en la pubertad o en la segunda década de la vida y progresan lentamente hasta los 60 años. El único síntoma es la visión borrosa a causa de la aparición de un astigmatismo irregular, que va creciendo a medida que crece la ectasia corneal. Los signos que da son diversos:

CÓRNEA DE FORMA CÓNICA.

Muecas del párpado inferior cuando el paciente mira hacia abajo (signo de Munson) por la protrusión de la córnea sobre el párpado. Sombras irregulares a la retinoscopia. Reflexión corneal distorsionada, a la observación con el queratoscopio. Mala visualización del fondo del ojo por oftalmoscopia.

El tratamiento depende del estado evolutivo de la enfermedad... En las fases tempranas se indica la utilización de lentes de contacto rígidas, que eliminan la curvatura irregular de la córnea. Estas lentes mejoran la agudeza visual y se ha observado que tienen cierto efecto de sostén retardando la evolución de la enfermedad. Casi todos los pacientes con queratocono se pueden controlar con éxito con lentes⁴² y, en algunos casos, se puede necesitar la adaptación de lentes de contacto especiales:

- Lentes de doble curvatura posterior.
- Combinación de lentes duras y blandas.
- Lente dura con un reborde periférico blando.
- En fases más avanzadas, cuando ya existe una pérdida de visión considerable, generalmente debida a la opacificación corneal central por hidropesía de repetición, está indicado el trasplante corneal, que es particularmente exitoso en esta enfermedad.

DISTROFIA ENDOTELIAL DE FUCHA

Este tipo de distrofia se caracteriza por la aparición de un edema difuso corneal debido a una descompensación que sufre el endotelio. Generalmente se transmite por herencia autosómica dominante.

La córnea se va volviendo más opaca de manera progresiva y se produce un edema epitelial que evoluciona hacia la formación de una queratopatía bullosa y vascularización corneal. Es un trastorno bilateral que predomina en las mujeres, suele iniciarse entre la cuarta y la quinta décadas de la vida y, en ocasiones, se acompaña de glaucoma o atrofia del iris. Los agentes hipertónicos, como el cloruro sódico al 5%, en gotas o pomada, pueden ser efectivos a veces en el tratamiento del edema epitelial temprano. Las lentes de contacto pueden hacer que los ojos se encuentren más confortables. La queratoplastia penetrante, en los casos avanzados, tiene una alta tasa de éxito.

BIBLIOGRAFIA.

- Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ. Cornea. Fundamentals of cornea and external disease. Vol. II. St. Louis: Mosby, 1997.
- Duke-Elder S, Leigh AG. System of ophthalmology, diseases of the outer eye, Vol. 8. St Louis: Mosby-Year Book, 1965.
- Arffa RC, Grayson. Enfermedades de la córnea. 3.^a ed. Barcelona: Mosby-Year Book.
- Cullon RD, Chang B. Manual de urgencias oftalmológicas: The Wills Eye Hospital. 2.^a ed. México DF: McGraw-Hill-Interamericana, 1998.
- Paufigue L, Etienne R. La cornea farinata. Bull Soc Ophtalmol Fr 1950;50:522.
- Curran RE, Kenyon KR, Green WR. Pre-descemet's membrane corneal dystrophy. Am J Ophthalmol 1974;77:711.
- Lemp MA, Ralph RA. Rapid development of band keratopathy in dry eyes. Am J Ophthalmol 1977;83:657.
- Kennedy RE, Roca PD, Platt DS. Further observations on atypical band keratopathy in glaucomatous patients. Trans Am Ophthalmol Soc 1974;72:107.
- Arffa RC, Grayson. Enfermedades de la córnea. 3.^a ed. Barcelona: Mosby-Year Book.
- Smolin G, Thoft RA. The Cornea. Scientific foundations and clinical practice. 3.^a ed. New York: Little, Brown and Company, 1994.
- Kanski JJ. Transtornos de las córnea y la esclerótica. Oftalmología clínica. 4.^a ed. Madrid: Doyma, 2000.
- Austin P, Brown SI. Inflammatory Terrien's marginal corneal disease. Am J Ophthalmol 1981;98:189.
- Caldwell DR, et al. Primary surgical repair of several peripheral marginal ectasias in Terrien's marginal degeneration. Am J Ophthalmol 1984;97:332.
- Lampe Z, Bekesi L, et al. Two cases of Terrien's marginal degeneration treated with peripheral full thickness keratectomy, and followed-up by computer-assisted corneal topography. Klin Monatsbl Augenheilkd. 2003;220:404-10.
- Marsh RJ. Argon laser treatment of lipid keratopathy. Br J Ophthalmol 1988; 72:900.
- Shapiro LA, Farkas TG. Lipid Keratopathy following corneal hydrops. Arch Ophthalmol 1977;95:456.
- Vannas A, Hogan MJ, Wood I. Salzmann's nodular degeneration of the cornea. Am J Ophthalmol 1975;79:211.
- Young JDH, Finlay RD. Primary spheroidal degenerations of the cornea in Labradorand northern Newfoundland. Am J Ophthalmol 1975;79:129.
- Norn MS. Conjunctival spheroid degeneration: recurrence after excision. Acta Ophthalmol (Copenh) 1982;60:434.
- Martí Huquet T. Distrofias corneales. Barcelona: Mosby, 1996; p. 15-9.
- Spencer WH. Degenerations and dystrophys. En: Ophthalmic pathology. Philadelphia: WB Saunders, 1985; p. 331-2.
- Kuwabara R, Ciccarelli EC. Meesmann's corneal dystrophy. Arch Ophthalmol 1964;71:676.
- Wittebol-Post D, Van Bijsteerveld OP, Delleman JW. Meesmann's epithelial dystrophy of the cornea: biometrics and a hypothesis. Ophthalmologica 1987; 194:44.
- Bourne WM. Soft contact lens wear decreases epithelial microcysts in Meesmann's corneal dystrophy. Trans Am Ophthalmol Soc 1986;84:170.
- Cogan DG, et al. Microcystic dystrophy of the cornea. Arch Ophthalmol 1974;92:470.
- Bron AJ, Burgess SEP. Inherited recurrent corneal erosion. Trans Ophthalmol Soc UK 1981;101:239.
- Bron AJ, Brown NA. Some superficial corneal disorders. Trans Ophthalmol Soc UK 1971;91:13.
- Waring GO, Rodriguez MM, Laibson PR. Corneal dystrophies of the epithelium, Bowman's layer, and stroma. Surv Ophthalmol 1978;23-71.

- Jones ST, Stauffer LH. Reis-Bücklers' corneal dystrophy. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1970;74:417.
- Yamaguchi T, Polack F, Valenti J. Reis-Bücklers' corneal dystrophy. *Am J Ophthalmol* 1980;90:95.
- Paufigue L, Bonnet M. La dystrophie cornéenne héréditaire-familiale de Reis-Bücklers. *Ann Oculist* 1966;199:14.
- Kanski JJ. *Transtornos de la córnea y la esclerótica. Oftalmología clínica. 4.ª ed.* Madrid: Doyma, 2000.
- Olson RJ, Kaufman HE. Recurrence of Reis-Bucklers corneal dystrophy in a graft. *Am J Ophthalmol* 1978;85:349-51.
- Sultana A, Sridhar MS, Jagannathan A. Novel mutations of the carbohydrate sulfotransferase-6 (CHST6) gene causing macular corneal dystrophy in India. *Mol Vis* 2003;9:730-4
- François J, et al. Ultrastructural findings in macular dystrophy (Groenouw tipo II). *Ophthalmic Res* 1975;7:80.
- Klintworth GK, et al. Recurrence of macular corneal dystrophy within grafts. *Am J Ophthalmol* 1983;95:60.
- Klintworth GK. Lattice corneal dystrophy: an inherited variety of amiloidosis restricted to the cornea. *Am J Pathol* 1967;50:371.
- Herman SJ, Hughes WF. Recurrence of hereditary corneal dystrophy following keratoplasty. *Am J Ophthalmol* 1973;75:689.
- Lorenzetti DW, et al. Central cornea guttata: incidence en the general population. *Am J Ophthalmol* 1967;64:1155.
- Wolter JR, Larson BF. Pathology of cornea guttata. *Am J Ophthalmol* 1959;48:161.
- Tasman W, Jaeger EA. *Duane's Clinical Ophthalmology.* Philadelphia: JB Lipincott Company, 1995.
- Smiddy WE, et al. Keratoconus: contact lens or keratoplasty. *Ophthalmology* 1988;95:487.
- Buxton JN, Keates RH, Hoefle FB. The contact lens correction of keratoconus. En: Dabezies OH, editor. *Contact lenses: the CLAO guide to basic science and clinical practice.* Orlando: Grune and Stratton, 1984.
- American Academy of Ophthalmology. Basic and clinical science course. External disease and cornea. Section 8. 1994-1995. San Francisco, 1994.
- Kanski JJ. *Transtornos de la córnea y la esclerótica. Oftalmología clínica. 4.ª ed.* Madrid: Doyma, 2000.