

EL QUERATOCONO

- ¿Qué es el Queratocono?
- ¿Como diagnostica / reconoce el queratocono su doctor?
- ¿Cuál es la prognosis de la enfermedad?
- ¿Cuáles son las opciones de tratamiento / posibles tratamientos?
- ¿Qué es el Cross-Linking?
- El Cross-Linking de colágeno como opción de tratamiento
- Links
- Publicaciones / Literatura acerca del Cross-Linking.

¿Qué es el Queratocono?

El queratocono es una enfermedad congénita de la córnea (autosomal dominante o autosomal recesiva) y pertenece al gran grupo de distrofias corneales (cambios patológicos de la córnea determinados hereditariamente). La enfermedad está caracterizada por un adelgazamiento y una protuberancia en forma de cono de la córnea, debido a las alteraciones en la estructura corneal. Primeramente, la protuberancia ocurre en las partes inferiores, pero después también afecta a la parte central de la córnea.

Normalmente el queratocono es bilateral, pero usualmente la progresión es asimétrica. En general, los primeros síntomas comienzan durante la pubertad o al inicio de la adolescencia. En la mayoría de casos los pacientes se dan cuenta de una disminución en la visión, o puede encontrarse un incremento en la miopía con una progresión significativa de astigmatismo. La incidencia de queratocono en la población general, es de aproximadamente 1 en 2000.



(Fig. izquierda: protuberancia en forma de cono de la córnea; derecha: signo de Munson: puede observarse una forma de cono en el párpado inferior cuando el paciente mira hacia abajo.)

¿Como diagnostica / reconoce el queratocono su doctor?

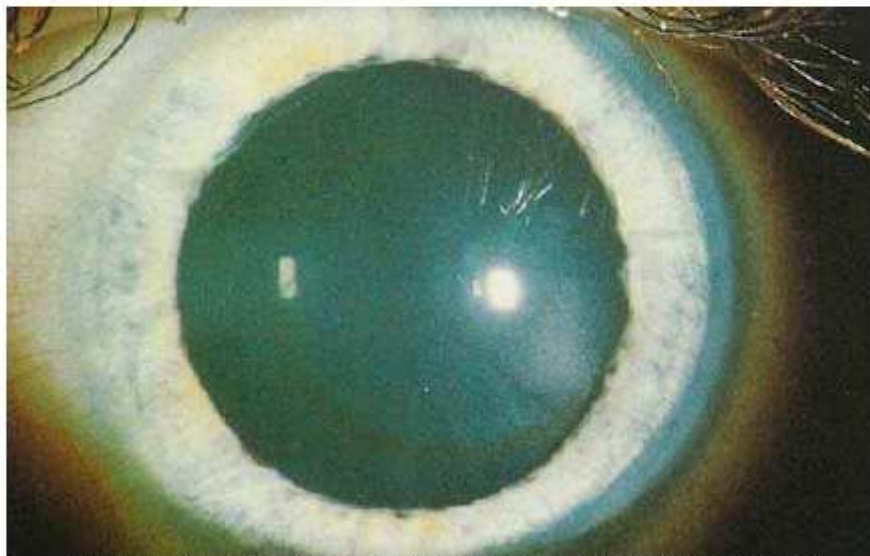
Al examinarse con magnificación (el llamado examen con lámpara de hendidura), la enfermedad muestra cambios específicos y típicos. Existe un incremento en las precipitaciones de cobre desde la película lagrimal (anillo de Fleischer). Los casos más avanzados, muestran un adelgazamiento visible del tercio inferior de la córnea, llamada estría de Voigt. Debido al incremento de agua, puede haber opacificaciones del estroma corneal asociadas con una disminución significativa en la agudeza visual. En los casos muy avanzados, uno puede observar una córnea con protuberancia en forma de cono (ver arriba).



Puede utilizarse otro equipo, como la topografía corneal (visualización de la superficie corneal y medición de la curvatura y la potencia refractiva de diferentes partes de la córnea), para diagnosticar casos prematuros y, durante el seguimiento, puede ser útil para medir / estimar una posible progresión.



(Figura: opacificación estromal de la córnea, estria de Voigt)



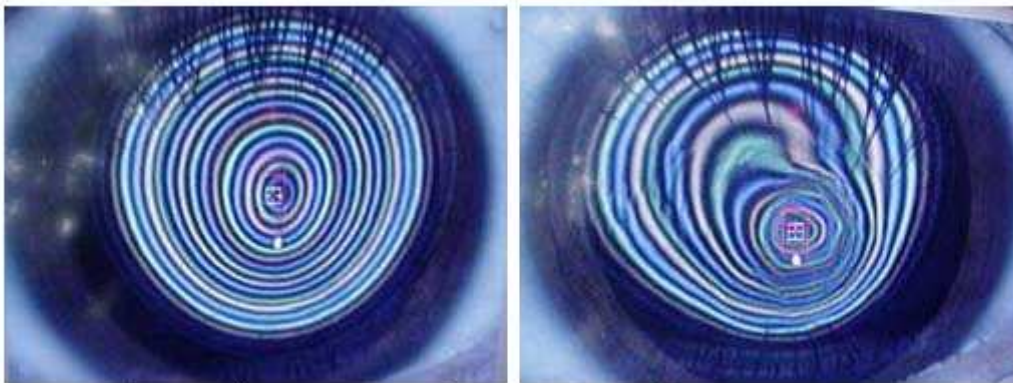
(Figura: precipitaciones de cobre circulares, llamado anillo de Kayser-Fleischer)



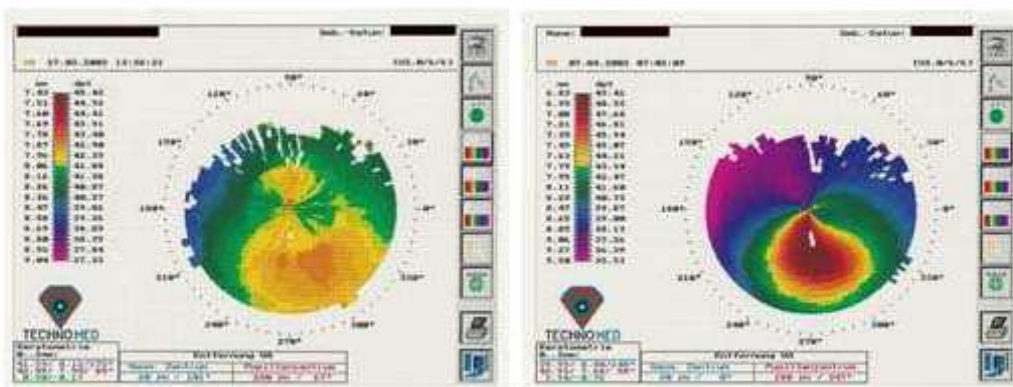
(Figura izquierda: instrumento de topografía corneal; derecha: círculos de Plácido de la máquina de topografía)

¿Cuál es la prognosis de la enfermedad?

Se ha de decir que la prognosis puede variar mucho. En todo momento el progreso de la enfermedad puede detenerse espontáneamente. Y en caso de haber una progresión, la velocidad de un posible empeoramiento es diferente en cada paciente. Todo es posible, un rápido progreso en el inicio de la adolescencia, o un desarrollo lento en una edad avanzada, no conlleva a cualquier síntoma significativo.



(Figura: Fotografía de reflexión durante la topografía corneal (anillos de plácido). Izquierda: inicio de un queratocono; derecha: queratocono)



(Figura: topografía corneal. Izquierda: inicio de queratocono; derecha: queratocono)

¿Cuáles son las opciones de tratamiento / posibles tratamientos?

No existe una cura desde el punto de vista clásico, puesto que la enfermedad está de alguna manera "incorporada en nuestros genes". Sin embargo, tal como se mencionó anteriormente, es posible que la progresión se detenga espontáneamente en cualquier momento. En los casos progresivos/avanzados, las lentes de contacto rígidas pueden mejorar la agudeza visual, pero no pueden detener el proceso.

Hasta hace pocos años, la única opción terapéutica para los casos avanzados con una importante reducción de agudeza visual, era el transplante de tejido corneal (queratoplastia penetrante) para alcanzar una mejor visión.

Recientemente se ha desarrollado un nuevo procedimiento en nuestro hospital, que se supone que detiene la progresión del queratocono. Este procedimiento se llama Cross-Linking de la Córnea y se realiza desde el año 1999 como parte de una prueba/estudio clínico (aprobado por un comité ético). Normalmente se realiza en un día.

¿Qué es el Cross-Linking?

El propósito del tratamiento es estabilizar la córnea. La parte principal del tejido corneal (estroma) está construida de fibras de colágeno individuales que están vinculadas (linked) / conectadas. Con este tratamiento específico del estroma corneal (extrayendo la capa superior protectora, instilando Riboflavina fotosensibilizadora (vitamina B2), e irradiación con rayos UVA durante 30 minutos), puede inducirse más vinculación entre las fibras de colágeno, llamados cross links. Por lo tanto, las fibras individuales forman una "red de trabajo densa" que provocan un aumento en la estabilidad general de la córnea. Mientras tanto, durante más de 3 ½ años, nuestros resultados muestran que ninguno de los pacientes tratados ha mostrado más progresión del queratocono durante este tiempo.

Debido a la novedad del procedimiento, todavía no contamos con resultados a largo plazo (10-15 años). Por ahora, sin embargo, no existen pistas de una posible complicación posterior, o de efectos secundarios indeseados. Por lo tanto, somos optimistas en que - siempre y cuando el queratocono se diagnostique prematuramente- puede alcanzarse una estabilización de los hallazgos clínicos y de agudeza visual, sin necesidad de un trasplante corneal.

El Cross-Linking de colágeno como opción de tratamiento

El queratocono es una degeneración mayormente bilateral, que provoca una protuberancia en forma de cono de la córnea. Fue nombrado a principios del siglo 19 por Mr. Ammon. La enfermedad se caracteriza por un adelgazamiento progresivo de la córnea, estría de Voigt (líneas verticales) y rupturas de la membrana de Descemet – así como de la membrana de Bowman. Aproximadamente el 21% de los pacientes eventualmente necesitarán un trasplante corneal. Todavía se desconoce la causa de la enfermedad – según M. Kohlhaas (Dresden). Se discute sobre la variación de las enzimas en el epitelio con una expresión incrementada de las enzimas lisosomales y proteolíticas y cambios en la matriz estromal (desequilibrio entre el queratán y dermatán sulfato).

La incidencia de queratocono es de aproximadamente 1/2000. Generalmente la ectasia comienza durante la pubertad. Lo más probable es que exista una predisposición genética. La cantidad de enfermedades familiares varía en la literatura entre un 5% y un 20%. El patrón hereditario puede ser autosomal dominante y autosomal recesivo. Con el queratocono pueden combinarse diversos desórdenes oculares y no oculares, ejemplo, dermatitis atópica y queratitits, queratoconjuntivitis vernalis (hasta 35%), Síndrome de Down (con una incidencia de 5-15%) y Síndrome de Ehlers-Danlos.

Señales de un queratocono: cambios frecuentes de la refracción en el historial de los pacientes (incremento de miopía y astigmatismo), reflexión distorsionada de la luz durante la siascopía y hallazgos con lámpara de hendidura de un ápice inferiormente localizado del cono y el comienzo de un astigmatismo irregular. Las opciones de tratamiento incluyen las gafas, lentes de contacto de giro simétrico o simétricas sin giro, epiqueratofaquia (no utilizada actualmente), queratoplastia lamelar o penetrante, los llamados INTACS (segmentos de anillos intracorneales) y cross-linking de colágeno con riboflavina y rayos UVA.

El tratamiento del queratocono con cross-linking de colágeno, está basado en un refuerzo significativo del estroma corneal debido al cross-linking fotoquímico de las fibras de colágeno.

Este procedimiento se realiza bajo anestesia local. Después de una abrasión del epitelio, se instila Riboflavina (vitamina B2) en la superficie corneal y se expone a rayos UVA a 365 nm, durante 30 minutos. Durante el seguimiento de 48 pacientes (60 ojos) tratados con crosslinking de colágeno, ninguno de los pacientes mostró más progresión (seguimiento 1-38



meses). En el 81,7% de los pacientes, pudo observarse una regresión de los valores K máximos de -2.87 ± 2.56 D (0.18 a 9.97 D). La agudeza visual postquirúrgica se incrementó en 1.4 ± 2.04 líneas de Snellen. No se encontraron efectos secundarios indeseados, tales como opacificación del cristalino, o pérdida de células endoteliales. Solo durante los primeros 2-3 meses después del cross-linking, ocurrió un ligero hazo corneal. Generalmente este hazo insignificante desaparece sin tratamiento, pero si se desea, puede utilizarse una terapia de apoyo de inyección de pomada o con esteroides locales (ejemplo. Efflumidex o Vexol).

El cross-linking de colágeno que solo refuerza la córnea anterior de 200-250 μ m, modifica las características biomecánicas de la córnea. Este procedimiento detiene la progresión de la queratectasia. Por lo tanto, el número de queratoplastias penetrantes puede disminuirse significativamente en el futuro. El tratamiento es relativamente fácil y de bajo costo.

Conclusión: Los pacientes con queratocono tienen que verificarse /examinarse cada 6-12 meses. Si los hallazgos son estables, es suficiente un tratamiento con gafas o con lentes de contacto. Si existe una progresión, se recomienda / indica un tratamiento de cross-linking.



Links



Publicaciones / Literatura acerca del Cross-Linking.

1. Spörl, E.; Huhle, M.; Kasper, M.; Seiler, T.: Erhöhung der Festigkeit der Hornhaut durch Vernetzung. Erschienen 1997 in: Der Ophthalmologe 94 - Seiten: 902-906
2. Spoerl, E.; Huhle, M.; Seiler, T.: Induction of cross-links in corneal tissue. Erschienen 1998 in: Exp. Eye Res. 66 - Seiten: 97-103
3. Spoerl, E.; Seiler, T.: Techniques for stiffening the cornea. Erschienen 2000 in: J. Refract. Surg. 15 - Seiten: 711-713
4. Spörl, E.; Schreiber, J.; Hellmund, K.; Seiler, T.; Knuschke, P. Untersuchungen zur Verfestigung der Hornhaut am Kaninchen. Erschienen 2000 in: Der Ophthalmologe 97 - Seiten: 203-206
5. Seiler, T.; Huhle, S.; Spörl, E.; Kunath, H.: Manifest diabetes and keratoconus – a retrospective case-control study. Erschienen 2000 in: Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol. 238 - Seiten: 822-825
6. Schnitzler, E.; Spörl, E.; Seiler, T.: Bestrahlung der Hornhaut mit UV-Licht und Riboflavingabe als neuer Behandlungsversuch bei einschmelzenden Hornhautprozessen. Erschienen 2000 in: Klin. Monatsbl. Augenheilkd. 217 - Seiten: 190-193
7. Wollensak, G.; Spörl, E.; Seiler, T.: Riboflavin/ultraviolet-A-induced collagen cross-linking for the treatment of keratoconus. Erschienen 2003 in: Am. J. Ophthalmol 135 - Seiten: 620-627
8. Wollensak, G.; Spoerl, E.; Seiler, T.: Stress-strain measurements of human and porcine cornea after riboflavin/ultraviolet-A-induced cross-linking. Erschienen 2003 in: J. Cataract Refract. Surg. 29 - Seiten: 1780-1785
9. Wollensak, G.; Spoerl, E.; Wilsch, M.; Seiler, T.: Endothelial cell damage after riboflavinultraviolet-A-treatment in the rabbit. Erschienen 2003 in: J. Cataract Refract. Surg. 29 -Seiten: 1786-1790
10. Wollensak, G.; Spoerl, E.; Wilsch, M.; Seiler, T.: Keratocyte apoptosis after corneal collagen-cross-linking using riboflavin-UVA treatment. Erschienen 2004 in: Cornea 23 - Seiten: 43-49
11. Wollensak, G.; Spoerl, E.; Reber, F.; Seiler, T.: Keratocyte cytotoxicity of riboflavin/UVAtreatment in vitro. Erschienen 2004 in: Eye 18 - Seiten: 718-722
12. Wollensak, G.; Wilsch, M.; Spoerl, E.; Seiler, T.: Collagen fiber diameter in the rabbit cornea after collagen-cross-linking. Erschienen 2004 in: Cornea 23 - Seiten: 503-507
13. Spoerl, E.; Wollensak, G.; Seiler, T.: Increased resistance of crosslinked cornea against enzymatic digestion. Erschienen 2004 in: Curr. Eye Res. 29 - Seiten: 35-40
14. Sandner, D.; Spörl, E.; Kohlhaas, M.; Unger, G.; Pillunat, L. E.: Collagen cross-linking by combined riboflavin/ultraviolet-A (UVA) treatment can stop the progression of keratoconus Erschienen 2004 in: ARVO 2004
15. Spörl, E.; Wollensak, G.; Diftert, D.D.; Seiler, T.: Thermomechanical behaviour of collagen crosslinked porcine cornea. Erschienen 2004 in: Ophthalmologica 218 - Seiten: 136-140
16. Kohlhaas, M.; Schilde, T.; Spoerl, E.; Sandner, D.; Pillunat, L. E.: Tiefenabhängigkeit der Verfestigungswirkung von Riboflavin/UVA an der Hornhaut. Erschienen in: Band des 18. Kongresses der Deutschsprachigen Gesellschaft für Intraokularlinsen-Implantation und refraktive Chirurgie, Biermann-Verlag, Köln - Seiten: 543-546
17. Kohlhaas, M.; Sandner, D.; Spoerl, E.; Pillunat, L. E.: Behandlung der Keratektasie nach Lasik durch Kollagen-cross-linking. Erschienen in: Band des 18. Kongresses der Deutschsprachigen Gesellschaft für Intraokularlinsen-Implantation und refraktive Chirurgie, Biermann-Verlag, Köln - Seiten: 525-529
18. Kohlhaas, M.: Keratokonus: Kollagenvernetzung als Therapieoption. Erschienen 2004 in: Z. prakt. ugenheilkd. 25 - Seiten: 449-453

Fuente: <http://augen.uniklinikum-dresden.de/seite.asp?ID=154>

NOTA: "La traducción al castellano no ha sido preparada por ningún traductor con titulación oficial al respecto. Ha sido preparada a título meramente informativo por OftalTech sin ningún tipo de garantía ni responsabilidad sobre su exactitud ni aun en el caso de error. Tampoco se hace responsable OftalTech sobre las informaciones contenidas en el documento original. El destinatario deberá efectuar sus propias comprobaciones al respecto y no efectuará ninguna actuación sobre la base de la información suministrada por OftalTech. "