

Queratocono

Concepto.

Es una enfermedad ocular que, aunque infrecuente, se presenta típicamente en el adulto joven o incluso la adolescencia.

Se conoce desde hace tiempo, pero durante los últimos años se ha puesto de moda gracias a las nuevas técnicas diagnósticas desarrolladas para la córnea (que es el tejido que enferma en el queratocono), gracias al desarrollo de la **cirugía refractiva**, esa floreciente subespecialidad de la oftalmología.

Sabemos en qué consiste la alteración, su línea evolutiva, tenemos algunos tratamientos que mejoran la calidad de vida del paciente, y lo que se ha avanzado últimamente mucho es en el diagnóstico precoz. Esto último es importante para saber qué cosas no podemos hacer en un ojo con queratocono. Y hay que resaltar que recientemente hay tratamientos muy novedosos que abren esperanzas a los que padecen la dolencia.

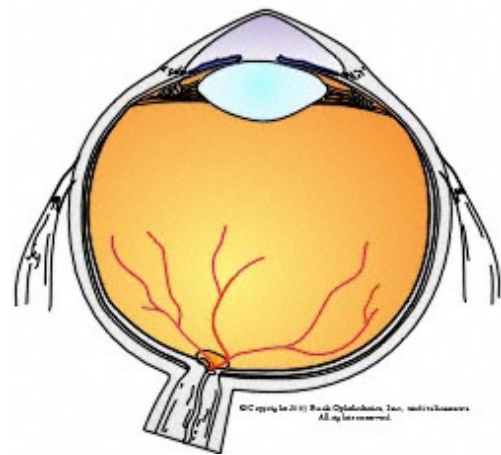
¿Qué es?

La etimología de la enfermedad es perfecta para definirla, la verdad es que nos da una buena idea de lo que ocurre. *Queratos* significa córnea, y *cono* significa eso, uno cono. (Fig.1)

La córnea es ese tejido transparente que cubre la parte delantera del ojo, esa “ventana al exterior”, la lente más potente del ojo, ha que tener una forma regular si queremos que la imagen se enfoque correctamente en el fondo del ojo. Lo mismo que el objetivo de una cámara de fotos, ha de tener una superficie curvada regular, como si fuera un trozo de una esfera de cristal.

Bien: pues en algunos ojos, por una causa desconocida (se conocen factores hereditarios y alguna relación con enfermedades genéticas, pero poco más se sabe con seguridad), la córnea comienza lentamente a cambiar de forma, de manera que una zona cercana al centro se adelgaza y se deforma hacia adelante. Va apuntando, saliendo hacia el exterior, y el tejido corneal de alrededor va perdiendo esa curvatura esférica adquiriendo la forma de un cono.

Keratoconus



Al principio los cambios son sutiles y muy lentos. Se entiende que es una enfermedad bilateral: es decir, ocurre en los dos ojos. Con frecuencia es asimétrico, estando el queratocono de un ojo más desarrollado. Pero el otro ojo tiene queratocono, al menos potencialmente, aunque todavía no se demuestre ni con síntomas ni en las pruebas. Además, es algo progresivo, si bien se puede estabilizar en un momento dado. Por desgracia, no hay parámetros totalmente fiables para pronosticar si un queratocono ya va quedar como está o va a progresar. Lo habitual es que la gravedad y la progresión guarde cierta relación con la edad de aparición. Suele presentarse en la adolescencia y en el adulto joven. Cuanto antes aparezca, es de esperar que progrese más y más pronto. Si el queratocono aparece en la edad media, o lo descubrimos por casualidad por esta edad, el pronóstico es bastante mejor.

La anomalía en profundidad

El tejido corneal está compuesto en su mayor parte por fibras de colágeno, que son grandes proteínas que hacen de sostén, formando una red resistente y duradera. Además de que su disposición apenas dispersa la luz (por lo que es transparente), tiene una flexibilidad y elasticidad característica. Esto lo conseguimos, entre otras cosas, gracias a que hay uniones entre estas grandes fibras.

Si nos imaginamos el colágeno como largas cuerdas que se disponen en diferentes direcciones, existen cuerdas más pequeñas que sujetan unas fibras de colágeno con otras cuando interseccionan en planos diferentes. Así, las distintas fibras se sujetan entre sí, quedando todo el conjunto más firme y sujeto.

Estas pequeñas uniones entre las fibras grandes se llaman “cross-linking”, término que pocas veces se traduce al castellano, pero se suele describir como “reticulado”. Con estos enlaces la malla de colágeno forma una red unida y compacta, si no serían fibras sueltas superpuestas.

Si hay mucho cross-linking, el tejido es muy rígido, y si hay poco, el tejido es muy laxo. Realmente, colágeno y cross-linking hay en muchos tejidos de cuerpo humano (tejidos de sostén y fibrosos), y sabemos que el cross-linking aumenta con la edad. Este fenómeno es uno de los causantes de la arteriosclerosis y de otras situaciones de pérdida de elasticidad de tejidos con el envejecimiento. De hecho, en el queratocono, hemos dicho que si evoluciona poco durante las primeras décadas, es raro que con el envejecimiento avance. El cross-linking endurece la córnea, y ya no se deforma.

Ya podemos entonces suponer lo que ocurre en el queratocono: hay carencia de estos enlaces entre el colágeno. Aunque la córnea inicialmente cumple su función (grosor normal, colágeno sano y bien posicionado) es demasiado laxa. Hay que tener en cuenta que está sometida a una presión desde el interior del ojo, es un tejido sometido a “estrés”. Poco a poco se va dando de sí.

Queratocono inicial

Si parte de la córnea adquiere esa forma cónica, se pierde la morfología correcta, y no vamos a poder enfocar. El defecto que produce el queratocono es asimilable a un aumento de la miopía y astigmatismo ya que la córnea supone la lente más importante y si adquiere una forma cónica, esto supone un aumento de la incurvación de su superficie, por lo que aumenta su potencia.

Además, el queratocono implica perder la forma esférica, con lo que es efectivamente un astigmatismo, aparece un vértice (que puede coincidir con el centro de la córnea, pero lo habitual es que esté por debajo de éste), y el resto de la córnea se va traccionando pasivamente bajo el vértice. No hay eje mayor y eje menor, no hay 2 puntos focales como en el astigmatismo regular. (fig. 2)



(Fig. 2)

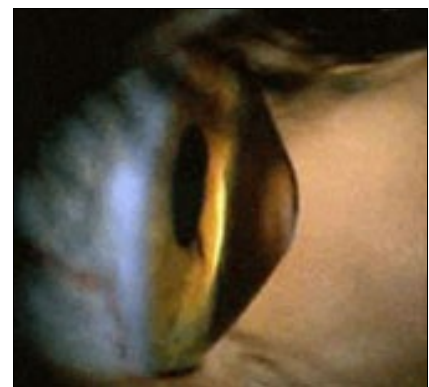
En el queratocono inicial, este astigmatismo irregular es leve, y se puede compensar con gafas de astigmatismo y miopía. Conforme avanza, las gafas ya no pueden ofrecernos una imagen nítida.

Queratocono avanzado

Conforme progresa la enfermedad, además de empeorar la visión, aparecen más problemas. El vértice protuye considerablemente, y la película lagrimal no lo cubre adecuadamente. (fig. 3)

Esta película lagrimal hace de lubricante entre la córnea y el párpado al cerrar los ojos. Así, durante el parpadeo, el vértice del queratocono se rozará e irritará con el interior del párpado: además de que sobresale, falta lubricación. Estamos hablando de molestias, ojo rojo, dolor, e incluso puede aparecer una úlcera en este vértice.

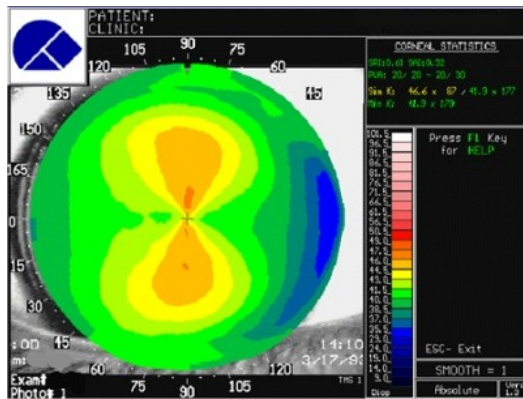
Y cuando el queratocono está muy avanzado, ese vértice (que como decíamos inicialmente supone un adelgazamiento del espesor corneal), puede romperse.



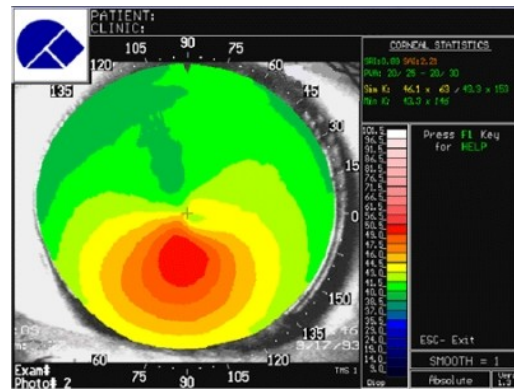
(Fig.3)

El queratocono en las pruebas

Estamos todo el rato hablando de pruebas para diagnosticar la enfermedad. Cuando el cuadro está avanzado, podemos ver algunos signos en la lámpara de hendidura, pero existen ciertos aparatos que encuentran el queratocono de forma precoz. Básicamente los podemos englobar bajo el apelativo de **topógrafos**. Realizan un mapeado de la córnea, como si hiciéramos un escáner o una fotografía en tres dimensiones. Actualmente la tecnología permite utilizar diversos trucos para obtener datos de la superficie anterior (lo que está en contacto con la lágrima y el exterior), la superficie posterior (la que da al interior del ojo) y el grosor.



(Fig. 4)



(Fig. 5)

Los colores más cálidos (naranja, rojo) indican las zonas más curvas (mayor potencia de la lente) y los colores fríos (verde, azul) las más planas (menor potencia). Vemos como una “pajarita”, como un lazo en colores más calientes en la parte superior e inferior. Ese meridiano (el eje vertical) tiene más potencia, así que esto es un astigmatismo. Pero vemos que los “lazos de la pajarita” son muy simétricos, la parte superior parecida a la inferior. Esto es un astigmatismo regular. (Fig. 4)

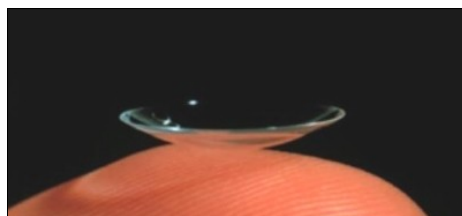
Vemos una zona cálida inferior, donde está el vértice del queratocono. Aquí no hay “pajarita”, no hay un eje del astigmatismo, no hay una simetría con respecto al centro de la córnea. Se trata de un astigmatismo irregular, concretamente de un queratocono. (Fig. 5)

Tratamiento

Manejo convencional

El tratamiento que realizamos no siempre es el mismo, varía mucho en función del desarrollo del queratocono. Partimos de la base de que no curamos, y hasta hace poco no podíamos aspirar a contener mucho la progresión, así que la idea es combatir las complicaciones derivadas. Así, vamos a ir repasando las opciones disponibles de menos a más intervencionistas.

- **Actitud expectante:** es decir, no hacer nada. Si tenemos un queratocono leve, que no causa síntomas de disconfort y con gafas obtenemos buena agudeza visual, no vamos a hacer nada más. Es decir, unas gafas o lentillas bien graduadas y ya está.
- **Lentes semirrígidas:** Éste es el tratamiento con el que solemos mantener controlados una gran parte de los pacientes. Cuando el queratocono está produciendo un astigmatismo irregular que cursa con mala visión aun con graduación corregida (recordemos que ópticamente sólo podemos corregir astigmatismos regulares), recurrimos a este tipo de lentes de contacto. También cuando aparecen otros síntomas de disconfort. (Fig. 6)



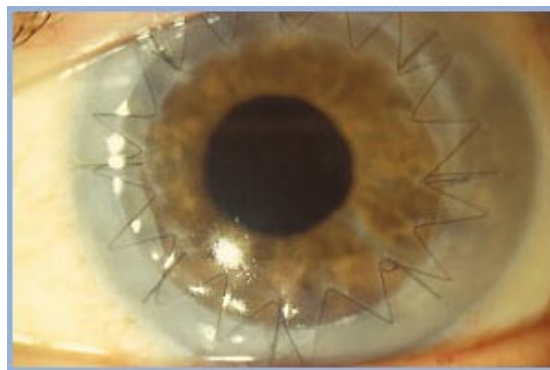
La lentilla semirrígida tiene como característica cierta rigidez. Al aplicarse sobre la córnea, la aplana, modificando la zona cónica y devolviéndola (hasta cierto punto) a su posición correcta. Recordemos que la córnea es un tejido elástico, y la córnea con queratocono no es una excepción. Al “aplastar el cono” se reduce mucho la curvatura anómala responsable del astigmatismo irregular, con lo que el paciente vuelve a recuperar visión. Vemos que aquí estamos destacando el papel mecánico de la lente de contacto. Actúa como cuerpo rígido que modela la curvatura corneal. No corrige el astigmatismo irregular con las características ópticas de su lente.

Cuando el queratocono sigue avanzando, llega un momento en que se deja de tolerar bien esa lentilla semirrígida. El vértice soporta mucha presión contra la lentilla. Eso irrita, molesta y llega a doler. Cuando llegamos a este punto, la toma de decisión se complica. Si el otro ojo tiene buena visión (con gafas o con lentillas), a veces se opta por retirar la lentilla semirrígida que ya no tolera el ojo peor, y asumimos la pérdida visual dejando al paciente que se maneje con el otro ojo.

Transplante de córnea

Si necesitamos recuperar la visión de ese ojo, o los síntomas no los podemos controlar con lentilla y/o lágrimas, o ha ocurrido (o va ocurrir inminentemente) una complicación grave como una rotura de la córnea, tenemos que tomar una decisión más agresiva. Y esta decisión consiste en trasplantar la córnea. Eso significa quitar la córnea enferma del paciente y colocar una córnea donada. Realmente no se quita el tejido en su totalidad, dejamos un poco de córnea periférica, que es donde coseremos la córnea nueva. (Fig. 7)

Con este tratamiento realmente eliminamos el queratocono de ese ojo, y no vuelve a salir (esta enfermedad no se replica en el tejido “nuevo”)



(Fig. 7)

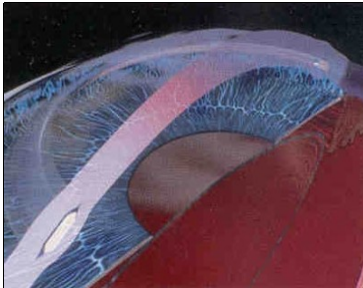
Estas suturas realizan una tensión que condicionan la curvatura corneal. Por muy experimentado que sea el cirujano, y por muy cuidadoso que sea con los puntos, nunca se obtiene una tensión simétrica en todas las zonas. Así, es muy frecuente que quede astigmatismo residual (más o menos regular o irregular, dependiendo de las circunstancias). Meses después podemos ir retirando algunos puntos para aflojar tensiones, pero siendo realistas, obtener una superficie sin astigmatismo no es la norma.

El riesgo de rechazo estará siempre presente. Para toda la vida. Al igual que con los trasplantes de otros órganos, el organismo puede atacar ese tejido extraño que es la córnea donante, y destruirlo. Con el paso de los años, la aparición de rechazos es una complicación relativamente frecuente. A veces podemos controlarlo con tratamiento, pero muchos pacientes se ven abocados a un nuevo transplante de córnea.

Nuevos tratamientos

Anillos intracorneales

Estos elementos se colocan en el espesor de la córnea, lo que no es la cara interna o la cara externa. No apoyada sobre la cara anterior (como una lente de contacto), ni en la parte posterior, sino dentro del tejido. (Fig. 8)



(Fig. 8)



(Fig. 9)

Esta prótesis es un material inerte parecido al plástico o la silicona, rígido, transparente, delgado y alargado, ligeramente curvado. Sería como si tuviéramos un pequeño anillo de plástico y cortáramos una parte. (Fig. 9)

Lógicamente estos anillos son muy delgados (recordemos que la córnea mide menos de un milímetro de espesor). La cirugía es muy minuciosa y de cierta complejidad.

Gracias a que son bastante rígidos, no se van a dejar incurvar más un lado que otro, sino que van a mantener su forma circular (realmente, cada anillo es sólo una parte de circunferencia, pero colocados en el lugar adecuado, es suficiente).

Muchos pacientes ganan visión, calidad de vida y pueden permanecer indefinidamente así, sin que el queratocono aparentemente progrese. De todas formas, es raro quedarse a cero dioptrías. Hay que tener en cuenta que no hay que ir con la mentalidad de “operarse para quitarse las dioptrías”. No se trata de un ojo sano que se quita la graduación. Se trata de un ojo enfermo, al que intentamos mejorar su calidad de vida. Disminuimos las dioptrías, pero el objetivo posiblemente sea disminuir el dolor y las molestias y dar más visión. A veces se puede ir sin lentillas, otras ocasiones sirve para que se puedan tolerar las lentillas que antes de operarse no podían aguantar.

Estimulación del cross-linking

El fundamento de este tratamiento es producir un cross-linking, estimular estas uniones cruzadas entre el colágeno.

Primero retiramos parcialmente el epitelio de la córnea. Se instila **riboflavina** en la superficie corneal. Este compuesto también se conoce como vitamina B2, que es de color amarillento. Precisamente, esta tonalidad hace que la molécula capte los rayos ultravioleta. El compuesto químico va penetrando en la parte superior de la córnea, impregnando aproximadamente 300 micras.

A continuación aplicamos radiación ultravioleta. Al tratarse de una energía, tiempo de exposición, longitud de onda y demás parámetros muy determinados. (Fig. 10)



(Fig. 10)

Los rayos ultravioletas son captados por la riboflavina, que está inmersa en las fibras colágenas. Este “estrés energético” produce radicales libres de oxígeno que estimulan el cross-linking. Así, estas 300 micras superficiales de córnea se endurecen.