



Queratogloblo o ectasia corneal globular. Informe de caso

Keratoglobus or globular corneal ectasia. Case report

Karyna Castro-Cárdenas^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-7781-8228>

Yaney Zayas-Ribalta² <https://orcid.org/0000-0002-7057-5227>

Mileidys Hernández-Conde³ <https://orcid.org/0000-0002-2217-7750>

¹Máster en Enfermedades Infecciosas. Especialista de Primer Grado en Oftalmología y Medicina General Integral. Profesor Instructor. Universidad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

²Máster en Ciencias de la Educación Superior. Especialista de Primer y Segundo Grados en Oftalmología. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Universidad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

³Máster en Ciencias de la Educación Superior. Especialista de Primer Grado en Oftalmología y Medicina General Integral. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Universidad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: karynac@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: el queratogloblo es una enfermedad extremadamente rara, bilateral, que afecta a pacientes de ambos sexos y diferentes grupos étnicos. Se caracteriza por un adelgazamiento corneal, sin inflamación, difuso, de limbo a limbo. Debido a los defectos refractivos y fragilidad corneal que provoca, es importante su diagnóstico temprano.

Objetivo: describir las características clínicas de un paciente con queratogloblo, su diagnóstico y opciones terapéuticas.

Presentación del caso: paciente masculino de siete años edad, con miopía corregida por cristales.



Acudió a la consulta de córnea por presentar disminución progresiva de la agudeza visual. La biomicroscopia del segmento anterior mostró adelgazamiento corneal central hasta la periferia media, protrusión corneal generalizada y cámaras anteriores profundas. La topografía corneal reveló valores queratométricos elevados en toda la superficie, fundamentalmente en la zona central. Mediante paquimetría se constató un adelgazamiento corneal ligero. Las manifestaciones oftalmológicas afectaban ambos ojos, más acentuadas en el izquierdo. El problema óptico se corrigió con lentes de contacto de gas permeable y el paciente fue seguido en la consulta de córnea.

Conclusiones: el manejo del queratoglobos es difícil en ocasiones, por los defectos refractivos que induce y la fragilidad corneal con consecuencias graves como perforación ocular y ambliopía. En el caso de este paciente la enfermedad no estuvo asociada a síndromes de herencia autosómica recesiva. El aporte científico de este trabajo estriba en la descripción detallada de las características del queratoglobos, su diagnóstico y opciones terapéuticas más ventajosas para el paciente.

Palabras clave: Córnea/patología; Córnea/dilatación patológica/diagnóstico por imagen; Córnea/dilatación patológica/rehabilitación; Topografía de la córnea; Informes de casos.

ABSTRACT

Introduction: keratoglobus is an extremely rare, bilateral disease that affects patients of both sexes and different ethnic groups. It is characterized by a corneal thinning, without inflammation, diffuse, from limbus to limbus. Due to the refractive defects and corneal fragility it causes, its early diagnosis is important.

Objective: to describe the clinical characteristics of a patient with keratoglobus, its diagnosis and therapeutic options.

Case presentation: a seven-year-old male patient with crystal-corrected myopia. He went to the cornea consultation for presenting progressive decrease in visual acuity. Biomicroscopy of the anterior segment showed central corneal thinning to the middle periphery, generalized corneal protrusion, and deep anterior chambers. The corneal topography revealed elevated keratometric values over the entire surface, mainly in the central area. By pachymetry, a slight corneal thinning was observed. The ophthalmological manifestations affected both eyes, more accentuated in the left. The optical problem was corrected with gas permeable contact lenses and the patient was followed up at the cornea consultation.



Conclusions: the management of the keratoglobus is difficult at times, due to the refractive defects it induces and the corneal fragility with serious consequences such as ocular perforation and amblyopia. In the case of this patient, the disease was not associated with autosomal recessive inherited syndromes. The scientific contribution of this work lies in the detailed description of the characteristics of the keratoglobus, its diagnosis and the most advantageous therapeutic options for the patient.

Keywords: CORNEA/pathology; CORNEA/DILATATION, PATHOLOGIC/diagnosis; CORNEA/DILATATION, PATHOLOGIC/rehabilitation; CORNEAL TOPOGRAPHY; CASE REPORTS.

Recibido: 30/01/2020

Aprobado: 31/01/2020

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades corneales ectásicas se conocen hace más de 150 años. El término ectasias corneales abarca dolencias como el queratocono, la degeneración marginal pelúcida y el queratoglobos.⁽¹⁾ En el pasado, el queratoglobos se consideró sinónimo de megalocórnea. En 1947 Verrey lo describió por primera vez como una enfermedad, lo que fue corroborado por Cavara en 1950.⁽²⁾

En las últimas dos décadas se han ampliado los conocimientos respecto al diagnóstico y tratamiento de de las ectasias corneales.^(1,3) Su prevalencia varía según la región, en dependencia de la combinación de factores genéticos y ambientales.⁽⁴⁾ No obstante, en la literatura no se encuentran datos de la prevalencia del queratoglobos.^(1,5)

También conocido como ectasia corneal generalizada o difusa, el queratoglobos es una enfermedad extremadamente rara, bilateral, que afecta a pacientes de ambos sexos y diferentes grupos étnicos. Se caracteriza por un adelgazamiento corneal, sin inflamación, difuso, de limbo a limbo. Esto lo diferencia del queratocono, donde el adelgazamiento es más focal al principio. Existen dos variedades de queratoglobos: congénita o juvenil, y adquirida del adulto.⁽⁵⁻⁹⁾

La variedad congénita de queratoglobos está presente desde el nacimiento y es siempre bilateral. Los pacientes llegan a la forma más grave del queratoglobos entre los 20 y 30 años, después de lo cual tiende



a mantenerse estacionaria.⁽¹⁰⁾ Aunque no se ha descrito un patrón hereditario, algunos autores aceptan que sea autosómico recesivo,⁽²⁾ porque se asocia al menos con dos síndromes con este patrón hereditario: Ehlers-Danlos tipo VI y síndrome de córnea frágil.^(5-9,11) En el diagnóstico al queratogloblo se le debe diferenciar del glaucoma congénito, la megalocórnea y los queratoconos extremos.⁽⁵⁻⁹⁾

La variedad adquirida ha sido descrita en asociación con keratoconjuntivitis, blefaritis marginal crónica, inflamación orbitaria idiopática y enfermedad ocular distiroidea.⁽²⁾

El queratogloblo provoca defectos refractivos y fragilidad corneal con complicaciones graves como la perforación ocular y la ambliopía. El objetivo de este caso es describir las características clínicas de un paciente con queratogloblo, su diagnóstico y opciones terapéuticas.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de siete años edad con diagnóstico de miopía desde hace un año, la cual fue corregida con cristales. Acudió a la consulta de córnea por presentar disminución progresiva de la agudeza visual (AV).

Examen físico:

Durante el examen físico oftalmológico, en la biomicroscopia anterior con lámpara de hendidura, se constató adelgazamiento y protrusión corneal globular que llegaba a la periferia media. Además, se observaron cámaras anteriores amplias. Aunque estas manifestaciones oftalmológicas eran comunes a ambos ojos, estaban más acentuadas en el ojo izquierdo (OI).⁽¹⁾

Se le realizaron pruebas de agudeza visual sin corrección (AVsc), visión con acomodación paralizada (VAP) y agudeza visual mejor corregida (AVmc). Se le detectó miopía moderada en ambos ojos, mayor en el ojo izquierdo. Los valores de los exámenes son:

AVsc	OD	0,5
	OI	0,3
VAP	OD	-3,00
	OI	-4,00
AVmc	OD	0,8
	OI	0,6

La topografía corneal con topógrafo Magellan mostró patrones esféricos con aumento generalizado de

la curvatura (Fig. 1), con los siguientes valores queratométricos (K):

OD K1: 45,74
K2: 45,27
OI K1: 49,82
K2: 49,36

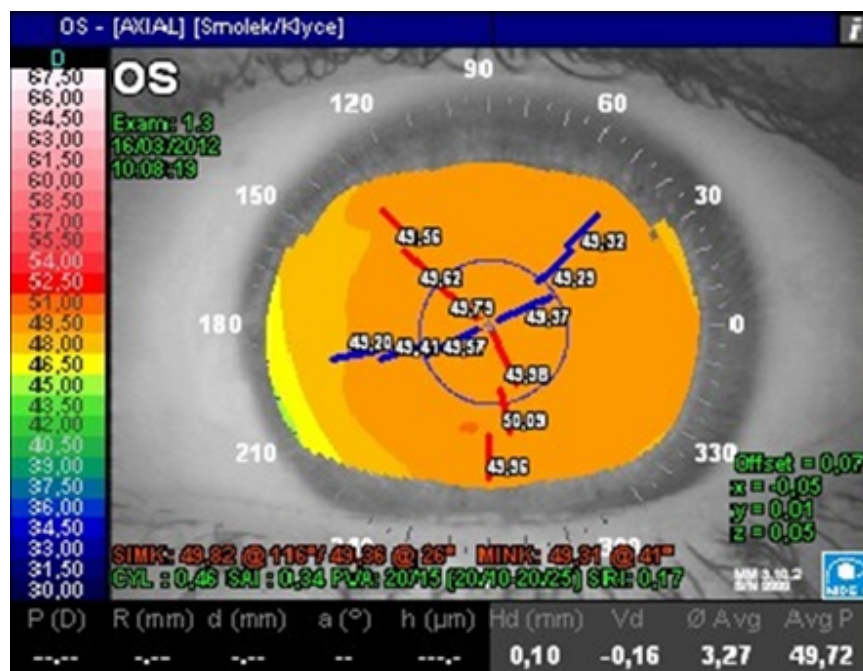


Fig. 1 - Topografía corneal (ojo izquierdo).

Mediante la paquimetría se constató el adelgazamiento corneal, con los siguientes valores:

OD 498/0 μ
OI 487/0 μ

Por las características clínicas del paciente, y los resultados de los exámenes realizados, se le diagnosticó queratoglobos congénito. Esta variedad se asocia al menos con dos síndromes de herencia autosómica recesiva (Ehlers-Danlos tipo VI y síndrome de córnea frágil),^(5-9,11) por lo cual se indicó que el paciente fuese valorado en las consultas de pediatría y genética.

Se descartó el síndrome de Ehlers-Danlos tipo VI, porque el paciente no presentó hipotonía, xifoesciosis progresiva, hiperlaxitud articular, fragilidad de tejidos con cicatrización atrófica, retraso en el desarrollo motriz, fragilidad de esclera ni microcórnea.^(2,11) Tampoco presentó heridas corneales que sugirieran un síndrome de córnea frágil.



Por ello, se decidió corregir el problema óptico del paciente con lentes de contacto de gas permeable y mantenerle un seguimiento periódico en consulta de córnea, para determinar el grado de progresión de la enfermedad y la evolución de su defecto refractivo.

Al año de seguimiento se constató estabilidad del queratoglobos y mejoría de la AVmc:

AVsc	OD	0,7
	OI	0,5
VAP	OD	-3,25
	OI	-4,00
AVmc	OD	1,0
	OI	0,9

Actualmente el paciente se mantiene con seguimiento anual en la consulta de córnea.

DISCUSIÓN

Las características clínicas de la enfermedad, los síntomas más frecuentes son deslumbramiento, fotofobia, irritación, visión borrosa y diplopia.⁽⁴⁾ En el examen físico, el queratoglobos se caracteriza por protrusión generalizada de tipo globular con adelgazamiento difuso de todo el estroma, mayor en la periferia. Generalmente es bilateral, simétrico, y aparece casi siempre desde el nacimiento, con una evolución mínimamente progresiva caracterizada por astigmatismo irregular.^(2,4,12)

Los globos oculares presentan una cámara anterior muy profunda, y el diámetro corneal puede estar ligeramente aumentado.⁽⁴⁾ A diferencia del queratocono, no hay anillo de Fleischer y las estrías y cicatrices son poco frecuentes. Sin embargo, es perforación espontánea o por un trauma mínimo es frecuente.^(2,4,6) El *hydrops* es infrecuente, sin tratamiento puede resolver en un período de dos a cuatro meses; pero el edema persistente puede causar neovascularización corneal, infección y perforación.^(1,2,8,12)

El diagnóstico es generalmente clínico, una vez examinado el paciente. No obstante, el uso de la topografía corneal y la más reciente tomografía corneal, ha mejorado las posibilidades de los oftalmólogos para identificar las ectasias corneales en etapas mucho más tempranas y diferenciarlas entre ellas. En los pacientes con queratoglobos la topografía corneal muestra un aumento generalizado de la curvatura con patrones de astigmatismo irregular en la mayoría de los pacientes.^(1,2,8)



La topografía de elevación permite reconstruir tridimensionalmente el segmento anterior del ojo, mediante mapas de elevación de la cara posterior de la córnea. Este método es el más utilizado para determinar la aparición de ectasias subclínicas.⁽¹³⁾

El espesor corneal disminuye en el centro alrededor de 0,3-0,4 mm, y aún más en la media periferia (menos de un tercio del normal (0,15-0,20 mm); hacia el limbo se recuperan valores sobre 0,5 mm. La esclerótica anterior también puede estar adelgazada, sobre todo cuando su aspecto es azulado o se asocia a síndrome Ehlers-Danlos.⁽⁴⁾

El tratamiento médico tiene como metas fundamentales interrumpir el progreso de la enfermedad y lograr la rehabilitación visual. Las medidas más importantes son: guía verbal al paciente sobre la importancia de no frotarse los ojos, usar medicación tópica antialérgica en aquellos pacientes con alergias y usar lubricantes tópicos (en caso de irritación ocular) para disminuir el impulso de frotar los ojos.^(1,6)

Con respecto a la rehabilitación visual, la corrección óptica se puede lograr con cristales o lentes de contacto. De los últimos son preferibles los rígidos de gas permeable y los lentes esclerales, los cuales son de mucha utilidad en pacientes con queratoglobos pues la ectasia ocupa la totalidad de la córnea, de limbo a limbo. Aunque el manejo de estos pacientes es difícil y tienen dificultades para adaptarse a los lentes de contacto de gas permeable, existen reportes de su adaptación exitosa, con excelentes resultados en la comodidad y calidad visual.^(1,3,14)

El uso de lentes de contacto, de manera general es motivo de debate por el riesgo de perforación corneal incluso ante traumas mínimos.⁽²⁾ Pero en los casos de ectasias corneales, la intervención quirúrgica implica riesgos de rotura corneal, por lo cual debería ser considerada como una opción solo cuando los pacientes no estuvieran satisfechos con los tratamientos correctivos mediante lentes.⁽¹⁾

Entre las técnicas quirúrgicas se encuentran los anillos intraestromales, los cuales se pueden utilizar si el adelgazamiento corneal lo permite. Son útiles para corregir la irregularidad de la superficie corneal y, con esto, la ametropía inducida, además de retardar la progresión del queratoglobos. La queratoplastia lamelar anterior profunda tiene como ventaja menor rechazo inmunológico al respetar el complejo Descemet-endotelio. La queratoplastia penetrante con injertos corneales de gran diámetro (limbo a limbo) entraña mayor riesgo de rechazo por vascularización corneal, pérdida de células madres del limbo y alteración de la anatomía del ángulo camerular.^(2,5,6,15) No obstante estas desventajas, la técnica ha resultado exitosa en algunos pacientes.⁽¹⁶⁾

A pesar que existen varios procedimientos quirúrgicos descritos para casos de ectasias corneales, no



existe consenso sobre un tratamiento estándar; debido a los limitados reportes de pacientes y seguimiento de los nuevos procedimientos quirúrgicos.⁽²⁾

CONCLUSIONES

El manejo del queratoglobo es difícil en ocasiones, por los defectos refractivos que induce y la fragilidad corneal con consecuencias graves como perforación ocular y ambliopía. En el caso de este paciente el diagnóstico fue queratoglobo congénito, sin asociación a síndromes de herencia autosómica recesiva. Se corrigió el problema óptico con lentes de contacto de gas permeable, como opción preferible a la intervención quirúrgica, y se mantuvo el seguimiento del paciente en la consulta. El aporte científico de este trabajo estriba en la descripción detallada de las características del queratoglobo, su diagnóstico y opciones terapéuticas más ventajosas para el paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gomes JAP, Tan D, Rapuano CJ, Belin MW, Ambrósio R, Guell JL, et al. Global consensus on keratoconus and ectatic diseases. Cornea [Internet]. Abr 2015 [citado 9 Ene 2019];34(4):359-69. Disponible en: http://www.centrootticoflorentino.it/images/pdf/global_consensus_on_keratoconus_and_ectatic.1.pdf
2. Wallang BS, Das S. Keratoglobus. Eye [Internet]. Sep 2013 [citado 10 Feb 2019];27(9):1004-12. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3772364/pdf/eye2013130a.pdf>
3. Mariño-Hidalgo O, Guerra-Almaguer M, Cárdenas-Díaz T, Pérez-Suárez RG, Medina YC, Milanés-Camejo R. Lentes esclerales: características e indicaciones. Rev Cubana Oftalmol [Internet]. 2017 [citado 2 Mar 2019];30(1)[aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/oft/v30n1/oft10117.pdf>
4. Guerra-Torrico GM, Ibáñez-Felizzola KD, Cárdenas-Remolina JA. Prevalencia de las ectasias corneales en la clínica Oftalmológica SolexLtda en el primer semestre de 2013, Sucre, Bolivia. [Internet]. Sucre: Universidad Santo Tomás Bucaramanga; 2014 [citado 9 feb 2019]. Disponible en: <http://repository.usta.edu.co/bitstream/handle/11634/1776/2016-GuerraTorricoGlynka-Iba%e3%bl ezFelizzolaKerlyDayana-CardenasRemolinaJudith%20Alicia-trabajodegrado.pdf?sequence=1&isAllowed=y>



5. Fernández-García K, Jareño-Ochoa M, León-Rodríguez Y, Acuña-Pardo A. Ectasias. En: Río-Torres M, Fernández-Argones L, Hernández-Silva JR, Ramos-López M, Castillo-Pérez AC, Méndez-Duque de Estrada AM, et al. Oftalmología. Diagnóstico y tratamiento [Internet]. 2da ed. La Habana: Ciencias Médicas; 2018. p. 69-72. [citado 9 Feb 2019]. Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/libros/oftalmologia_diag_tratamiento_2ed/oftalmologia_diag_tratamiento.pdf
6. Galvis-Ramírez V, Tello A, Aparicio JP, Blanco O. Ectasias corneales. Med UNAB [Internet]. 2007 [citado 2 Mar 2019];10(2):110-6. Disponible en: <https://biblat.unam.mx/hevila/Medunab/2007/vol10/no2/6.pdf>
7. Sobey G. Ehlers-Danlos syndrome. How to diagnose and when to perform genetic tests. Arch Dis Child [Internet]. Ene 2015 [citado 1 Mar 2019];100(1):57-61. Disponible en: <https://adc.bmj.com/content/archdischild/100/1/57.full.pdf>
8. Bowling B. Córnea. En Bowling B. Kanski. Oftalmología clínica. [Internet]. 8va ed. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 167-237 [citado 01 Mar 2019]. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9788491130031000068>
9. Blanco-Torcal B, Díaz-Castillo E. Queratoglobos. Gac. opt. [Internet]. 2006 [citado 19 Feb 2019];406(6):[aprox. 1 p.]. Disponible en: <https://www.cgcoo.es/ediciones/julioagosto-2006-2>
10. Caroline PJ, André MP. Piggybacking keratoglobos. Cont Lens Spectr [Internet]. 2010 [citado 9 Mar 2019];25(12):[aprox 4 p.]. Disponible en: <https://www.clspectrum.com/issues/2010/december-2010/contact-lens-case-reports>
11. Villafuerte-de la Cruz R, Salinas-Longoria S, Cortés-González V, Villanueva-Mendoza C. Ruptura de globo ocular y síndrome de Ehlers-Danlos VI. Rev Mex Oftalmol [Internet]. 2018 [citado 1 Mar 2019];92(4):182-6. Disponible en: <https://pdfs.semanticscholar.org/8f24/4e115a541ddf20ee1161fa24cde92069298f.pdf>
12. Campos-Polo R, Chacón-Iglesias J, Gamazo-Carrasco M, Mencía-Batolomé JM, Solana-Fajardo J, García-Guisado D, et al. Manejo del *hydrops* corneal mediante aire y micropunciones. Arch Soc Esp Oftalmol [Internet]. 2015 [citado 1 Mar 2019];90(4):198-201. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S036566911400077X.pdf?locale=es_ES&searchIndex=
13. Barroso-Lorenzo R, Santiesteban-García I, Miranda-Hernández I, Jareño-Ochoa M, Curbelo-Cunill L, Perea-Hevia L. Lentes fáquicos como alternativa de tratamiento en el queratocono. Rev Cubana Oftalmol [Internet]. 2014 [citado 8 Ene 2019];27(2):237-45. Disponible en:



<http://scielo.sld.cu/pdf/oft/v27n2/oft08214.pdf>

14. Kwok A, Rosenthal P, Jacobs DS. Managing keratoglobus with a scleral lens. Am Acad Optom. 2008.
15. Pérez-Delgado Z, Miña-Oliveros L, O'Reilly-Noda D, García-Hernández CD. Queratoglobos. Presentación de caso. Rev. Med. Electrón [Internet]. 2018 [citado 7 Feb 2019];40(6):2071-82. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v40n6/1684-1824-rme-40-06-2071.pdf>
16. Papaioannou L, Papathanassiou M. Large penetrating keratoplasty in the management of keratoglobus: A case report. Open J. Ophthalmol. [Internet]. 2016 [citado 9 Feb 2019];6(1):51-5. Disponible en: https://www.scirp.org/pdf/OJOph_2016022616145305.pdf

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Contribuciones de los autores

Karyna Castro-Cárdenas: tratamiento del paciente, concepción y diseño del trabajo, análisis e interpretación de los datos, búsqueda bibliográfica, redacción y revisión crítica del manuscrito, y aprobación de su versión final.

Yaney Zayas-Ribalta: tratamiento del paciente, concepción y diseño del trabajo, análisis e interpretación de los datos, búsqueda bibliográfica, revisión crítica del manuscrito y aprobación de su versión final.

Mileidys Hernández-Conde: tratamiento del paciente, análisis e interpretación de los datos, búsqueda bibliográfica, revisión crítica del manuscrito y aprobación de su versión final.

Financiación

Hospital General Provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”.