

# DISTROFIA POLIMORFA POSTERIOR Y CIRUGÍA REFRACTIVA. PRESENTACIÓN DE CASO

## POSTERIOR POLYMORPHOUS DYSTROPHY AND REFRACTIVE SURGERY. PRESENTATION OF CASE

María de los Ángeles Faife Campaña \*, Barbarito Herrera Serrano \*\*

\* Doctora en medicina. Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Correo electrónico: [colirio@ltu.sld.cu](mailto:colirio@ltu.sld.cu)

\*\* Ingeniero en Telecomunicaciones. Filial de Tecnología de la Salud Simón Bolívar. Correo electrónico: [barbaro@princesa.pri.sld.cu](mailto:barbaro@princesa.pri.sld.cu)

### RESUMEN

*Paciente miope de 18 años que acude a consulta solicitando cirugía refractiva. En el examen biomicroscópico de la córnea, se aprecian vesículas y bandas en la membrana de Descemet y endotelio, sugestivo de distrofia polimorfa posterior (DPP). Se realizó examen ocular completo: agudeza visual, refracción, topografía, paquimetría, queratometría, y microscopia endotelial. Un recuento de células endoteliales bajo puede constituir una contraindicación para la cirugía refractiva corneal en casos de DPP por el posible riesgo de descompensación endotelial.*

**Palabras Clave:** distrofia polimorfa posterior (PPD), microscopia endotelial, LASIK, LASEK.

### ABSTRACT

*A 18 years-old patient with a history of myopia, who went to the physician's office for refractive surgery. The biomicroscopic corneal examination revealed the presence of vesicles and bands at Descemet membrane and endothelium suggestive of Posterior polymorphous dystrophy (PPD). A complete ophthalmological examination was performed including visual acuity, refraction, corneal topography, pachymetry, keratometry and endothelial microscopy of the cornea. A low endothelial cell count may be a contraindication for a refractive surgery in cases of PPD because of the possible risk of corneal decompensation.*

**Key Words:** posterior polymorphous dystrophy (PPD), endothelial microscopy, LASIK, LASEK.

### INTRODUCCIÓN

La Distrofia Polimorfa Posterior (DPP) constituye una de las distrofias corneales posteriores, junto con la distrofia de Fuchs y la distrofia endotelial hereditaria congénita (CHED).<sup>1,2</sup> Se transmite con carácter autosómico dominante.<sup>1,2</sup> Las lesiones características de la DPP afectan a la membrana de Descemet y al endotelio presentando una gran variabilidad. Por biomicroscopia especular podemos advertir vesículas, bandas endoteliales oscuras, amplias, sinuosas con bordes irregulares (*snail tracks*) de morfología geográfica, con márgenes en ocasiones festoneados y opacidades difusas. Estas lesiones tienen un aspecto característico por retro ilumina-

ción, vesicular o en piel de naranja o como metal batido. En cuanto a la apariencia celular lo típico es la presencia de polimegatismo y polimorfismo en la proximidad de las áreas oscuras, geográficas o «huella de caracol», incluso pueden existir áreas con imágenes de total desestructuración en contraste con otras de apariencia normal o casi normal.<sup>3,4</sup> La mayor parte de estos pacientes son asintomáticos y se descubren al ser explorados por otro motivo. Rara vez requieren una queratoplastia por descompensación corneal, pero cuando se asocian a un defecto refractivo y solicitan un procedimiento quirúrgico para su corrección pueden plantear dudas a la hora de decidir su intervención. Usualmente las pérdidas endoteliales tras un procedimiento refractivo con láser excímer no suelen ser significativas, sin embargo existen casos donde esta pérdida no es despreciable. No encontramos referencia documentada del uso de laser excímer para corrección de miopía o astigmatismo miópico en pacientes afectos de DPP.<sup>3,5,6</sup>

## MÉTODOS

Paciente de 18 años de edad sin antecedentes de interés ni enfermedades oculares conocidas que acude a consulta interesada en la cirugía refractiva de su defecto y solicita información acerca de esta posibilidad en su caso. Refería haber utilizado lentes de contacto blandos en la infancia con mala tolerancia. El resultado de la agudeza visual, la refracción y la tonometría fue: Agudeza visual sin corrección (AV sc) OD: c/dedos 1 m OI: 0.1, Agudeza visual con corrección (AV cc) (Refracción dinámica): OD: -9.50 -4.75 x 15 (0.5) \_OI: -6.50 -2.00 x 175 (0.7). Tensión ocular (aplanación de Perkins) OD 10 mm Hg \_OI: 13 mm Hg. Los valores de paquimetría fueron 506 OD y 510 OI, la Keratometría promedio OD 44.25 y OI 45.75. En el estudio biomicroscópico se objetivó la presencia de numerosas vesículas a nivel del endotelio así como imágenes en forma de banda más acusadas en ojo derecho, los resultados de la biomicroscopia y la topografía corneal se muestran en las figuras 1 y 2. Para decidir si podía ser sometida a una cirugía refractiva, se le practicó una microscopía del endotelio corneal valorando la densidad endotelial especialmente la central mostrando en su OD 1250 células/mm<sup>2</sup> \_OI 1570 células/mm<sup>2</sup> con tendencia al polimorfismo y zonas de desestructuración del esquema celular que advierten el riesgo de descompensación corneal. Estos hallazgos confirmaron la presencia de una DPP y se le desaconsejó cualquier procedimiento con finalidad refractiva en sus córneas.

## RESULTADOS

La expresión clínica de la DPP varía considerablemente. Puede observarse desde lesiones endoteliales aisladas hasta la descompensación corneal, sinequias anteriores y glaucoma en miembros de la misma familia.<sup>1,2,4</sup> La enfermedad es bilateral pero asimétrica. En la gran mayoría de los casos es asintomática y se diagnóstica en una exploración rutinaria<sup>1</sup> como en el presente caso. La enfermedad suele aparecer entre la segunda y la tercera década de la vida. Se desarrolla a nivel endotelial y la membrana de Descemet y puede dividirse en tres patrones: lesiones vesiculares, lesiones en banda y opacidades difusas.<sup>1</sup> La lesión principal de la DPP son las vesículas las cuales ocurren en un 42% de forma aislada y en un 48% en combinación con bandas.<sup>1,4</sup> Las vesículas se describen como lesiones vacuolares, nodulares, anulares, o en cráter, transparentes y rodeadas de un halo blanquecino o grisáceo.<sup>1,2</sup> Pueden adoptar diverso tamaño y encontrarse aisladas o en grupos, pudiendo confluir en forma de bandas como en el presente caso. Las formas en banda son documentadas con menor

frecuencia.<sup>1,4</sup> No se disponen datos de la prevalencia de la enfermedad. El hecho de que la enfermedad sea asintomática sugiere que muchas de estas vesículas pueden pasar desapercibidas en un examen de rutina, pudiendo existir muchos casos no diagnosticados.

El diagnóstico de la entidad es biomicroscópico, confirmándose con los hallazgos de la microscopía endotelial. La topografía descrita de la superficie de la córnea, no muestra cambios que se correspondan con las bandas visibles en la biomicroscopia, pero si un astigmatismo irregular asimétrico superior. Los resultados topográficos y paquimétricos no contraindican la intervención para eliminar el astigmatismo del presente caso. El recuento endotelial en la DPP suele ser más bajo que en sujetos normales, sin embargo se ha documentado que no existe una pérdida más acelerada de células endoteliales relacionadas con la edad.<sup>2</sup> Por lo tanto, solamente plantea problemas cuando se desea una cirugía refractiva corneal. En la mayoría de los estudios no se han encontrado pérdidas significativas de células endoteliales centrales después de la corrección refractiva en córneas sanas. En el LASIK/LASEK miopico, la ablación es central, por lo que debe tenerse en cuenta la celularidad endotelial a este nivel.<sup>5</sup> En los dos casos descritos de LASIK para corregir miopía en córneas con DPP,<sup>3,4</sup> la pérdida endotelial al año ha sido del 2,3% y en la experiencia propia en tres casos realizados en la forma vesicular pura no fue superior al 1.8 %. Esta pérdida resulta significativa al compararla con la pérdida en sujetos sanos que suele ser del 0,5%.<sup>3,4</sup> Durante tres años de seguimiento no se observó descompensación corneal, siendo necesario destacar que el conteo endotelial previo a la cirugía fue mayor a 2500 células/mm<sup>2</sup> en los cinco casos.

Según nuestro juicio y teniendo en cuenta que las formas en banda y difusas de DPP tienen un conteo endotelial más bajo,<sup>4</sup> la ablación central del láser miopico con un estroma residual bajo en correspondencia con su defecto y la posibilidad de pérdida de un 2,3% al año tras la corrección<sup>3,5,6,7</sup> desaconsejamos realizar una cirugía refractiva por el riesgo de descompensación corneal en esta paciente. Con un procedimiento de superficie como la PRK/LASEK, donde se alejaría la ablación del endotelio, aún cuando se le somete a una sobrecarga funcional por hidratación estromal vía epitelio denudado y a una mayor penetración \_ exposición a componentes algo tóxicos de los colirios, si el **recuento celular es superior a 2 500 células/mm<sup>2</sup>, el defecto refractivo inferior en su totalidad a 3 dioptrías, el estroma subyacente a la ablación superior a las 450 micras y la DPP se manifiesta en forma vesicular aislada el riesgo de descompensación endotelial sería mínimo.**

## CONCLUSIONES

La DPP no constituye una contraindicación absoluta para la cirugía refractiva de superficie (PRK\_ LASEK), si el recuento celular es superior a 2 500 células/mm<sup>2</sup>, el defecto refractivo inferior en su totalidad a 3 dioptrías, el estroma subyacente a la ablación superior a las 450 micras y la DPP se manifiesta en forma vesicular aislada.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Barraquer RI, de Toledo MC, Torres E. *Distrofias y degeneraciones corneales*. Atlas y texto. Barcelona: Expaxs, 2004.pp. 222-234.
2. Moshirfar M, Barsam CA, Tanner MC. *Laser in situ keratomileusis in patients with posterior polymorphous dystrophy*. Córnea. Massachusetts: 2005.pp. 230-232.
3. Ivarsen A, Fledelius W, Hjortdal J.”Three-year changes in epithelial and stromal thickness after PRK or LASIK for high myopia”. Invest Ophthalmol Vis Sci.vol.50, (2), pp.2061-6, 2009.
4. Chen WL, Shen E, Hsieh Y, Yeh PT, Wang T, Hu FR.”Comparison of in vivo confocal microscopic findings between epi-LASIK procedures with different management of the epithelial flaps”. Invest Ophthalmol Vis Sci, vol 52, (6), pp.3640-7. 2011.
5. Li J, Wang Y. Characteristics of straylight in normal young myopic eyes and changes before and after LASIK. Invest Ophthalmol Vis Sci. vol 52, (6), pp.3069-73. 2011
6. Holzer MP, Knorz MC, Tomalla M, Neuhann TM, Auffarth GU. Intrastromal femtosecond laser presbyopia correction: One-year results of a multicenter study. J Refract Surg.vol 28, (3), pp.182-8.2012
7. Benítez Merino MC, Capote Cabrera A, Ríos Torres M, Hernández Silva JR. *Distrofia Posterior*. Microscopía Confocal .La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 2013 .pp. 55-58.