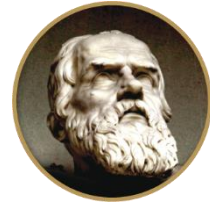




Universidad Galileo Guatemala
Instituto Panamericano Contra la Ceguera
Facultad de Ciencias de la Salud.
Maestría en Oftalmología Integral



Galileo
UNIVERSIDAD
La Revolución en la Educación

**DIAGNOSTICO DE QUERATOCONO EN LA POBLACION PEDIATRICA DEL INSITUTO
PANAMERICANO CONTRA LA CEGUERA**

Autor: Dra. Andrea Janeth Rivas Cruz
Revisor: Dr. Mario Gutiérrez
Asesor: Dra. Kelin Leiva
15 de diciembre de 2021

DIAGNOSTICO DE QUERATOCONO EN LA POBLACION PEDIATRICA DEL INSITITUTO PANAMERICANO CONTRA LA CEGUERA

INTRODUCCION

Queratocono, es un término que viene de la palabra griega *keras*, que significa córnea y *konos* que significa cono, la cual fue descrita en la literatura por primera vez en 1854 en Nottingham;¹ es una ectasia corneal progresiva, asimétrica, bilateral, no inflamatoria e indolora donde la córnea asume una forma cónica.^{2,3}

El queratocono clínico es una patología diagnosticada entre la población adolescente y adultos jóvenes, sin embargo, sabemos que es una patología progresiva, por lo cual suponemos que en niños podríamos realizar diagnóstico precoz de esta patología, antes de que se presenten hallazgos clínicos. Actualmente, a través del tomógrafo Pentacam, podemos realizar diagnósticos tempranos; sin embargo, aún existe controversia en la literatura y en la opinión de los expertos en los términos de cómo y cuándo realizar los estudios, incluso su interpretación sigue teniendo avances día con día.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Diagnóstico temprano de queratocono en la población pediátrica que llega a la consulta del Instituto Panamericano Contra la Ceguera, ya que la progresión de la enfermedad da lugar a un deterioro de la función visual leve a severo. Anteriormente se solía detectar hasta que ya había cicatrices corneales y no se había instaurado un consenso diagnóstico, en cambio ahora que existe tecnología recién introducida y criterios diagnósticos bien establecidos, tenemos la capacidad de realizar estudios que nos facilitan detectar cambios incipientes de la enfermedad, por ende, dar un diagnóstico precoz y un seguimiento adecuado.

1 Ariela Gordon-Shaag. (2015, January 9). The Genetic and Enviromental Factor for Keratoconus. Hindawi, 2015, 19.

2 Mukhtar, S., Ambati, B.K. Pediatric keratoconus: a review of the literature. Int Ophthalmol 38, 2257–2266 (2018). <https://doi.org/10.1007/s10792-017-0699-8>

3 Karyna Castro Cárdenas, Rodolfo Puentes Expósito, Yanet Zayas Ribalta. (2018). Características clínico-epidemiológicas del queratocono en la edad pediátrica . MediCiego, 24.

OBJETIVO GENERAL

Detección temprana de pacientes con Queratocono en población pediátrica que consulta a la Clínica del Instituto Panamericano Contra la Ceguera

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Establecer los factores de riesgo para considerar sospecha de queratocono y diagnóstico de queratocono en la población que consulta a la Clínica de Oftalmología Pediátrica del Instituto Panamericano contra la Ceguera
2. Definir cuáles son los hallazgos clínicos más comunes detectados en pacientes con queratocono
3. Identificar cuales son los hallazgos tomográficos de los pacientes con sospecha de queratocono
4. Definir la progresión de la enfermedad mediante Progression Display de Pentacam

MARCO TEORICO

DEFINICION DE QUERATOCONO

El queratocono es una ectasia corneal progresiva y asimétrica asociada a cambios estructurales en la organización del colágeno corneal, donde la córnea asume una forma cónica, llevando a un astigmatismo irregular, miopía progresiva, adelgazamiento corneal y como consecuencia, deterioro de la agudeza visual. Se considera una enfermedad no inflamatoria, bilateral e indolora. ^{2,3}

EPIDEMIOLOGIA

En un estudio en Guatemala, en 2018, el 27,35% de los pacientes diagnosticados con queratocono eran menores de edad. ⁴

La prevalencia del queratocono en la población general es de 1 en 2000. Según el Intelligent Research in Sight Registry de la Academia Americana de Oftalmología, la prevalencia del queratocono en la población pediátrica es del 0,16%; el cual afecta a indios, pakistaníes, árabes y polinesios 4,4 veces más que a los caucásicos. Las tasas de prevalencia de éste presentan

⁴ Edita Mariza Calderón Portillo, Mildred Vanessa Picén Pimentel. (2018). "CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y TERAPÉUTICA DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE QUERATOCONO". Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala.

una variación geográfica, por ejemplo, el queratocono pediátrico tiene mayor prevalencia en Arabia Saudí, siendo esta de 4,79% a comparación de 1,1% en Riyadh, esto se debe a su variación en factores genéticos, ambientales, de nutrición y a las variables empleadas en sus estudios.⁵

Edad y Sexo

El Estudio de Evaluación Colaborativa Longitudinal del Queratocono (CLEK), realizado en Estados Unidos de América en el año 2007, con duración de 8 años, convirtiéndose en una de las más importantes en la epidemiología mundial del queratocono, informó una edad media en el momento del diagnóstico de $27,3 \pm 9,5$ años (de 10 a 39 años), donde alrededor del 90% de los pacientes fueron diagnosticados antes de los 10 años.⁵ En el Estudio de queratocono en edad pediátrica de Cuenca, Ecuador, publicado en 2019 por Rojas-Álvarez, observaron que predominaron los pacientes en el grupo de edad de 14 a 16 años (29.8%), seguido del grupo de 11 a 13 años (27.6%) y de 17 a 18 años (23.4%) y un predominio de pacientes del sexo masculino (60.6%).⁶

ETIOPATOGENIA

El queratocono es un desorden multifactorial, que incluye factores genéticos, metabólicos y ambientales, como se señalará a detalle a continuación.

En cuanto a la etiopatogenia, la alteración del funcionamiento dinámico de las citocinas pro y antiinflamatorias activa las metaloproteinasas y promueve la apoptosis de los queratocitos, lo que da como resultado final una reducción de la reticulación del colágeno, el cual provoca una alteración de la rigidez corneal o de la resistencia biomecánica. Todas las capas y tejidos de la córnea pueden estar implicados en el proceso patológico del queratocono y se ha visto en la microscopía especular de la córnea un aumento de las células superficiales y prominencia de las células aladas, específicamente sobre el ápice del cono. La degeneración temprana de las células epiteliales basales puede ir seguida de la ruptura de la membrana basal epitelial. Las roturas del epitelio pueden asociarse a un crecimiento posterior del epitelio hacia la capa de

5 Anitha, Venugopal; Vanathi, Murugesan1.; Raghavan, Anita2; Rajaraman, Revathi2; Ravindran, Meenakshi; Tandon, Radhika1. (2021). Pediatric keratoconus - Current perspectives and clinical challenges. Octubre 1, 2021, de Indian Journal of Ophthalmology Sitio web: https://journals.lww.com/ijo/Fulltext/2021/02000/Pediatric_keratoconus___Current_perspectives_and.5.aspx

6 Rojas-Álvarez E. (2019). Queratocono en edad pediátrica: características clínico-refractivas y evolución. Centro de Especialidades Médicas Fundación Donum, Cuenca, Ecuador, 2015-2018 . Revista Mexicana de Oftalmología, 2019, Número 5, 221-231.)

Bowman y a un crecimiento anterior del colágeno hacia el epitelio, formando interrupciones en forma de Z a nivel de la capa de Bowman; estas áreas en forma de Z son típicas de la enfermedad. Se han encontrado fibras de colágeno de tamaño normal, pero con el número de láminas de colágeno bajo pues dentro del cono era menos de la mitad (41%) del número fuera del cono. Han sugerido que las láminas de colágeno se liberan de sus uniones interlamelares o de la capa de Bowman y quedan libres para deslizarse, dando lugar a un adelgazamiento sin colagenólisis, por lo que, la alteración de la disposición ortogonal normal de las fibrillas de colágeno que se encuentra en el queratocono puede estar relacionada con esta inestabilidad biomecánica del tejido estromal. En el queratocono, se encuentran el pleomorfismo y el polimegatismo. El daño endotelial varía desde la membrólisis celular aislada hasta la denudación de la membrana de Descemet. Se producen más daños en la base del cono que en el ápice y se correlacionan con la gravedad y la duración de la enfermedad.⁷

Genética

Una característica clínica clave del queratocono es el adelgazamiento progresivo de la córnea, por lo que el examen del grosor central de la córnea ha demostrado ser un enfoque exitoso para identificar asociaciones genéticas con la enfermedad. La histéresis corneal y el factor de resistencia corneal son medidas proporcionadas por el Ocular Response Analyzer (ORA; Reichert Technologies); se cree que estas dos medidas proporcionan características más completas de las propiedades biomecánicas de la córnea, ya que varios estudios han informado que son más bajos en los pacientes con Queratocono, lo cual es evidente incluso en la enfermedad leve y sospechada. Se ha planteado la hipótesis de que el aumento de la distensibilidad del colágeno es un importante factor etiológico del queratocono; la distensibilidad de una membrana está determinada por sus propiedades elásticas, aparte de la masa de la membrana y las fuerzas que actúan sobre ella, así mismo, la histéresis corneal, que representa las propiedades viscoelásticas de amortiguación de la córnea, puede proporcionar una medida in vivo de un componente de la distensibilidad corneal. Los resultados de este estudio parecen aportar pruebas de la existencia de 9 loci asociados a las propiedades biomecánicas de la córnea, entre los que se encuentran 4 loci previamente descritos y uno de estos loci, en ABCA6, se asoció con el queratocono utilizando 2 poblaciones de control independientes.

Se encontraron asociaciones sugerentes con el queratocono para los otros 4 loci en ANAPC1, ADAMTS8, ADAMTS17 y COL6A1. Estos resultados sugieren la importancia del colágeno tipo VI, la matriz extracelular y el desarrollo del tejido conectivo para las propiedades biomecánicas de la córnea y el Queratocono y apoya el papel del ORA en la medición de las propiedades de la córnea, que son complementarias a la formación proporcionada por la CCT. ⁸

El queratocono tiene una distribución genéticamente heterogénea, pues se ha informado su herencia de forma autosómica recesiva, autosómica dominante y esporádica y que el 10% de los pacientes diagnosticados de queratocono pediátrico tienen antecedentes familiares. Las pruebas que apoyan la base genética del queratocono son las siguientes:

Prevalencia de queratocono en familiares de primer grado (20,5%).

Estudios de gemelos de queratocono que indican que los gemelos monocigóticos tienen mayor concordancia que los dicigóticos, con una mayor similitud de fenotipo.

Los síndromes genéticos asociados son el síndrome de Down, el síndrome de Marfan, la osteogénesis imperfecta, el síndrome de Apert, el síndrome de Ehlers Danlos y la amaurosis congénita de Leber.⁷

Otro estudio menciona que los genes y mutaciones asociadas con queratocono son las siguientes: mutaciones en gen SOD1, la producción de especies reactivas del oxígeno, la apoptosis de fibroblastos corneales, el daño oxidativo, la regulación de proteínas alteradas, la degradación de enzimas y el daño al ADN y la disfunción celular.⁷

Bioquímica

Se han visto niveles elevados de marcadores inflamatorios como lo son Interleucina (IL) 6, Factor de necrosis tumoral (TNF) TNF-a y metaloproteinasa de membrana (MMP) 9, en un Enzimoimmunoanálisis de adsorción (ELISA) de la lágrima en pacientes con queratocono. Hay varios estudios que han observado que una desregulación de MMP-14, MMP-1, MMP-7 y MMP-2 causan degradación de fibronectina, glicoproteína de membrana y colágeno tipo I y tipo II. La IL-1, que también se ha encontrado en la lágrima de pacientes con esta enfermedad, se sabe que inhibe la síntesis de la enzima dismutasa superóxido, la cual es un antioxidante que protege tejidos oculares.⁵

⁸ Anthony P. Khawaja, PhD; Karla E. Rojas Lopez, MSc; Alison J. Hardcastle, PhD. (Junio 2019). Genetic Variants Associated With Corneal Biomechanical Properties and Potentially Conferring Susceptibility to Keratoconus in a Genome-Wide Association Study. JAMA Ophthalmology , 137, 9.

Las hormonas sexuales y de las hormonas tiroideas tienen un papel en la patogénesis del Queratocono, el cual ha sido apoyado por las siguientes explicaciones:⁵

Inicio de la enfermedad en la pubertad tras los cambios en los niveles hormonales.

Progresión de la ectasia corneal durante el embarazo.

Presencia de receptores de estrógeno y progesterona es elevada en los niños con queratoconjuntivitis vernal.

Se ha observado que la histéresis corneal y el factor de resistencia corneal medidos con el analizador de respuesta ocular disminuyen durante las diferentes etapas de los ciclos menstruales.

Se ha observado que el grosor de la córnea aumenta durante la ovulación.

Mayores niveles de ARNm de estrógenos en las lágrimas.

Se ha informado progresión del queratocono después del tratamiento de la infertilidad.⁵

Los receptores de tiroxina también están en la glándula lagrimal y se han encontrado elevados en pacientes con queratocono.⁵

La cantidad total de proteínas está disminuida en queratocono, ya que una alta regulación de enzimas degradativas y una regulación disminuida de inhibidores de proteinasa puede resultar en una degradación de la matriz extracelular del estroma corneal.⁵

Factores ambientales

Aproximadamente el 40% de los niños con queratocono tienen alergias sistémicas.⁵ En el estudio CLEK, el 52,9% de los pacientes tenían fiebre del heno o alergias, el 14,9% asma, el 8,4% dermatitis atópica, el 27% queratoconjuntivitis vernal y el 40% tenían una topografía anormal.⁵ El mecanismo principal de desarrollo del queratocono se debe a la exposición al alérgeno, al frotamiento de los ojos y al microtraumatismo resultante en el epitelio, que induce el aumento de los niveles de mediadores inflamatorios como lo son, (MMP-1), IL-6 y TNF- α , tanto de las células epiteliales como del estroma, como mencioné en la bioquímica; el mismo frotamiento lleva a un microtrauma del epitelio, lo que lleva a las células epiteliales y estromales secretar MMP-1, IL-6 y TNF alfa, aumento de IL-1, apoptosis de los queratocitos y pérdida del volumen estromal por la degradación de la matriz extracelular y todo esto lleva a queratocono. La patogénesis implica la liberación de alérgenos específicos a través de la conjuntiva, que reaccionan con la IgE específica de los mastocitos o los basófilos. Los mediadores vasoactivos

liberados, como: histamina, proteasas, TNF- α e interleucinas, inducen el desarrollo y la progresión de la queratina. Se ha demostrado que el frotamiento ocular aumenta las MMP-13 en las lágrimas, que tienen un papel importante en la actividad apoptótica de los queratocitos. La apoptosis de los queratocitos conduce a la pérdida de volumen del estroma tras la degradación de la matriz extracelular, lo que provoca un adelgazamiento corneal.⁵

Hay algunas variaciones en la asociación de si el frotamiento ocular es suave o vigoroso y la duración de este, ya que en los pacientes con queratocono la duración es más larga (de 10 a 180 segundos), pues la típica de menos de 15 segundos en los trastornos oculares alérgicos o infecciosos y menos de 5 segundos en las personas sin ninguna condición ocular.¹

El frotamiento de los ojos durante 15 segundos da una reducción del 18,4% del grosor epitelial de la córnea central y medioperiférica, lo que explica la asociación del frotamiento crónico y el lugar más común de formación de conos, los cuales son paracentral e inferonasal. Las alergias inducidas por los lentes de contacto y el frotamiento ocular pueden causar queratocono en personas genéticamente predispuestas.⁵

La luz ultravioleta es una fuente de especies reactivas de oxígeno y la exposición excesiva a la luz solar provoca daños oxidativos en las córneas con queratocono, donde están reducidas las siguientes enzimas: aldehído deshidrogenasa de clase 3 y superóxido dismutasa, las cuales son necesarias para eliminar las especies reactivas de oxígeno; de esto parte que la mayor prevalencia de la queratina en los países cálidos y soleados, en comparación con Europa y Norteamérica, haya llevado a pensar que la alta exposición al sol en estos países explica la elevada prevalencia. Sin embargo, hay que tener en cuenta que las radiaciones UV podrían tener un efecto beneficioso al inducir la reticulación del colágeno corneal, atenuando el desarrollo o la progresión de la enfermedad; aún así, es probable que el daño oxidativo causado por las radiaciones UV, combinado con un factor genético, como la consanguinidad, precipite o acelere el proceso de la enfermedad.¹

Es posible que exista una correlación negativa entre el consumo de cigarrillos y el Queratocono, posiblemente porque los subproductos del humo pueden provocar la reticulación del colágeno en la córnea. Por otra parte, un informe indica que hay más casos de Queratocono en los centros urbanos con industrias contaminantes que en las zonas rurales.¹

Asociaciones oculares y sistémicas

El queratocono puede aparecer sin estar asociado a ninguna enfermedad ocular, pero también puede estar asociado a queratoconjuntivitis vernal, retinitis pigmentosa, amaurosis congénita de Leber, retinopatía del prematuro, distrofia de conos progresiva, aniridia, iridosquiasis, atrofia esencial del iris, distrofia de Fuchs, distrofia polimorfa posterior, distrofia granular y distrofia Lattice, ectopia lentis, catarata, desprendimiento de retina, coloboma macular y síndrome de párpado flácido.^{5,8,9}

Las enfermedades sistémicas a las cuales se ha asociado son: asma 23%, eccema 14%, Síndrome de Down entre el 0.5% y 15%, Síndrome de Ehlers Danlos, Síndrome de osteogénesis imperfecta, Síndrome de Marfan, prolapso de válvula mitral y Síndrome de párpado flácido.^{8,9}

En el Estudio de Queratocono en edad pediátrica de Cuenca, Ecuador, publicado en 2019 por Rojas-Álvarez, se observa que predominaron pacientes con presencia de queratoconjuntivitis alérgica (45.1%), seguidos en orden de frecuencia por pacientes con alergia (23.2%), dermatitis atópica (11.0%) y otras enfermedades como asma bronquial (7.3%), estrabismo (4.9%), trauma corneal penetrante (2.4%), así como pacientes sin enfermedades (6.1%).⁶

CLASIFICACION

Para comprender bien, debemos tener claro las siguientes definiciones:

Queratocono clínico es aquel paciente con datos clínicos de Queratocono.

Queratocono subclínico es aquel paciente con datos tomográficos de queratocono pero sin datos clínicos.

Sospecha de queratocono es aquel que cumple con las siguientes características: antecedente heredofamiliar con diagnóstico de queratocono, antecedentes personales patológicos que se asocien con queratocono, ametropía, astigmatismo mayor a 2 D, K2 mayor a 46, eje de astigmatismo oblicuo, cambios en miopía de 1 D en menos de 1 año y cambios en el astigmatismo (Mayor a 1D) en menor o igual a 1 año.

Queratocono frusto es aquel paciente presenta en un ojo una córnea sin hallazgos anormales claros tanto en el examen con lámpara de hendidura así como en la tomografía corneal, mientras que su otro ojo tiene queratocono clínico.

A continuación, se presentan características más detalladas en cuanto a la clasificación.

Los avances para el diagnóstico oportuno y el tratamiento adecuado para el queratocono han contribuido a la necesidad de contar con un sistema de clasificación que muestre de manera precisa los cambios anatómicos observados.

En el estudio CLEK, utilizaron cambios en la visión, queratometría, signos biomicroscópicos, cicatrización corneal y calidad de visión, como medidas para definir el estadio y la gravedad de la enfermedad. El análisis topográfico no se utilizó en las clasificaciones del sistema Amsler-Krumeich o del estudio CLEK; el sistema Amsler-Krumeich es de los más antiguos, de hecho, es anterior a las imágenes modernas.

El nuevo sistema ABCD utiliza 4 parámetros: ¹⁰

Parámetro "A": Radio de curvatura anterior en la zona de 3,0 mm centrada en el lugar más delgado de la córnea.

Parámetro "B": Radio de curvatura posterior en la zona de 3,0 mm centrada en la parte más fina de la córnea.

Parámetro "C": Paquimetría más fina en μm

Parámetro "D": "Agudeza visual mejor corregida a distancia". Este parámetro no es generado por la máquina, sino que debe ser introducido por el usuario.

Ventajas de la clasificación ABCD son que describe cada capa corneal, con su medición centrada en el punto más delgado, que suele corresponder al vértice del cono y utiliza la paquimetría más delgada. En los ojos con queratocono, las diferencias entre la paquimetría del ápice corneal y el punto más delgado pueden superar las 100 micras. Agrega si existe o no cicatrización corneal de la siguiente manera: (-) para representar que no hay cicatrices, (+) para cicatrices que no oscurecen los detalles del iris y (++) para cicatrices que oscurecen los detalles del iris. Este sistema de clasificación es relativamente simple de usar y como clasifica cada componente de forma independiente, se puede reconocer la enfermedad subclínica e incluso agrega un estadio 0 para reflejar mejor la ausencia de enfermedad probable. El sistema de clasificación depende de la tomografía. Se presenta la clasificación en la siguiente tabla¹¹

10 M. W. Belin, J. K. Duncan . (2016). Keratoconus: The ABCD Grading System. Thieme, 233, 8.

11 Michael W Belin. (2020). ABCD: A new classification for keratoconus. Indian Journal of Ophthalmology, 68, 2831-2834.

Crterios ABCD	A ARC (3mm centrales)	B PRC (3mm centrales)	C Paquimetría más fina (um µm)	D Agudeza visual mejor corregida a distancia	Cicatriz corneal
Etapa 0	> 7.25 mm (< 46.5 D)	> 5.90 mm	> 490 µm	≥ 20/20 (≥ 1.0)	-
Etapa 1	> 7.05 mm (< 48.0 D)	> 5.70 mm	> 450 µm	< 20/20 (< 1.0)	-,+,++
Etapa 2	> 6.35 mm (< 53.0 D)	> 5.15 mm	> 400 µm	< 20/40 (< 0.5)	-,+,++
Etapa 3	> 6.15 mm (< 55.0 D)	> 4.95 mm	> 300 µm	< 20/100 (< 0.2)	-,+,++
Etapa 4	< 6.15 mm (> 55.0 D)	< 4.95 mm	≤ 300 µm	< 20/400 (< 0.05)	-,+,++

Hay un detalle a la hora de clasificar el queratocono y es que la enfermedad ectásica representa un espectro de deformaciones corneales y en sus fases iniciales no puede clasificarse fácilmente en cuanto a si una persona tiene o no la enfermedad. La existencia de "formas frustas" de la enfermedad es una prueba más de la naturaleza no del todo verdaderamente distrófica y genética del queratocono, que está causado por un traumatismo mecánico repetido, pues las formas más tempranas del queratocono corresponden a deformaciones moderadas causadas por fricciones moderadas, por lo que el queratocono de forma frusta es la consecuencia topográfica del "roce de forma frusta". Se han propuesto varios términos para describir formas tempranas de queratocono que pueden ser difíciles de detectar. El término "Queratocono de forma frusta (FFKC)" fue propuesto por primera vez por Amsler en 1961, y luego refinado por Klyce et al. para definir el ojo contralateral aparentemente normal en el queratocono unilateral, siendo la forma frusta "una forma incompleta, abortiva o inusual de un síndrome o enfermedad".¹²

¹² Damien Gatinel and Adrien Mazharian. (2021). Keratoconus suspects, form fruste and eye rubbing. Octubre 22, 2021, de The Keratoconus Diary Sitio web: <https://defeatkeratoconus.com/forme-fruste-keratoconus-ffkc/>

Hay otros que se refieren al queratocono frusto como la enfermedad en la que la progresión parece haberse detenido en una fase temprana.⁸

El queratocono frusto se ha definido como una córnea que no presenta hallazgos anormales claros tanto en el examen con lámpara de hendidura como en la topografía corneal, mientras que el otro ojo del paciente tiene una forma evidente de queratocono clínico, porque la mayoría de los médicos creen que el queratocono es siempre una enfermedad bilateral. Siguiendo esta teoría, todo ojo contralateral que parece normal mientras el otro ojo tiene queratocono franco puede ser etiquetado como un queratocono de forma frusta. En estos ojos, el clínico no debería encontrar ningún signo clínico de queratocono clínicamente manifiesto, ni este ojo debería tener ningún rasgo topográfico significativo que sugeriría una forma temprana pero aún clínicamente detectable de la enfermedad. El término "forma frusta" designa formas topográficas que suscitan poca o ninguna sospecha, pero que se sabe que constituyen una forma menor de la enfermedad, ya sea por las mínimas anomalías tomográficas, es decir, por debajo del límite de detección aceptado para el queratocono sospechoso, pero existiendo otras anomalías tomográficas, topográficas o paquimétricas sugestivas, o por un contexto clínico sugerente. Del mismo modo, la progresión de una córnea inicialmente considerada normal hacia una forma clínica de queratocono, puede llevar a una interpretación retrospectiva del examen inicial como queratocono frusto. Lo más importante es detectar estas formas tempranas de deformación corneal, detener su progresión proporcionando información adecuada sobre el frotamiento de los ojos y evitar la aceleración del debilitamiento corneal por una cirugía LASIK inadvertida. En sus fases más tempranas, las deformaciones corneales sutiles pueden ser totalmente silenciosas en términos de síntomas visuales o locales. Es crucial comprender la razón de cualquier deformación corneal sutil. La deformación del queratocono se inicia por el roce vigoroso y repetido del ojo y antes de alcanzar un cambio avanzado y detectable, la córnea sufre una alteración permanente y progresiva de su forma. En resumen, el queratocono frusto corresponde a la detección de los cambios de forma más tempranos. La presencia de anomalías topográficas menores sin ninguna manifestación clínica significativa corresponde a lo que se ha denominado "Queratocono subclínico", la cual la mencionan como una "zona gris" de la medicina y existe una ambigüedad en cuanto a la definición exacta de esta entidad.

Algunos programas informáticos de detección automatizada utilizan el término "Queratocono sospechoso" para caracterizar las córneas en las que se puede evidenciar alguna deformación sutil mediante la topografía corneal, pero no lo suficientemente pronunciada como para merecer con certeza el diagnóstico de " Queratocono". En la actualidad, la combinación de parámetros de tomografía corneal, aberración de frente de onda y biomecánica puede ser útil para mejorar la capacidad de diagnóstico del queratocono subclínico. El queratocono frusto no es detectado, en un límite de detección determinado, por una prueba validada y reconocida por la comunidad oftalmológica. Las córneas con un valor justo por encima del límite de detección pueden corresponder a un verdadero queratocono, a córneas normales (falsos positivos) o a un verdadero queratocono subclínico (verdaderos positivos). Como conclusión, se podría decir que el queratocono de forma frusta es la consecuencia del "frotamiento de forma frusta": una forma menos pronunciada de queratocono debida a un frotamiento ocular menos frecuente y pronunciado. La siguiente tabla resume las principales características de esta clasificación:¹²

	Córnea sana	Forma frusta del Queratocono	Sospecha de Queratocono	Queratocono Clínico
Signos biomicroscópicos o clínicos	NO	NO	NO	SI
Detección por Topografía Placido	NO	NO	SI	SI
Detección por topografía de elevación y paquimetría	NO	SI	SI	SI

Otros autores definen el queratocono de forma frusta como una enfermedad subclínica y que no es una variante del queratocono. Recientemente, hay dos definiciones de esta enfermedad:

En un paciente con una córnea normal en un ojo y queratocono en el otro, la córnea normal puede considerarse queratocono frusto. Si ambos ojos son normales pero el

paciente tiene un familiar de primer o segundo grado con queratocono, se puede considerar que ese paciente tiene queratocono frusto. En otras palabras, es el potencial de desarrollar ectasia después de la cirugía queratorrefractiva.

Otra definición de queratocono frusto es una córnea con una tomografía anormal que no es lo suficientemente distinta como para ser clasificada claramente como uno de los trastornos ectásicos.¹³

DIAGNOSTICO

El diagnóstico del queratocono depende, primero de la sospecha de la enfermedad y luego de una evaluación cuidadosa en la que se emplean varias herramientas diagnósticas e imágenes disponibles, como la biomicroscopía, la queratometría, la queratoscopia, la topografía corneal y la tomografía de coherencia óptica (OCT) del segmento anterior con análisis de elevación y grosor.⁸

En el Consenso global sobre el queratocono y las enfermedades ectásicas, los expertos estuvieron de acuerdo en que los hallazgos obligatorios para diagnosticar el Queratocono son: ectasia posterior anormal, distribución anormal del grosor corneal y adelgazamiento clínico no inflamatorio de la córnea. El grupo consideró que la paquimetría central es el indicador menos fiable para diagnosticar el queratocono porque éste puede estar presente en una córnea de grosor central normal. Para diagnosticar el queratocono leve o subclínico deben estar presentes las anomalías de elevación de la córnea posterior.⁹

Clínica

A pesar de que el queratocono en los niños difiere de la de los adultos, en particular en el momento de presentación, la tasa de progresión de la enfermedad y los protocolos de tratamiento, los niños comparten la mayoría de los signos y síntomas comunes de la enfermedad en los adultos. Por lo general, un paciente afectado en la adolescencia o en la segunda década de la vida, acude a la consulta por síntomas de desenfoque y/o distorsión visual progresivos principalmente. Otros síntomas incluyen: fotofobia, visión borrosa leve, que mejora al apretar ambos párpados para mejorar la precisión de la agudeza visual, diplopía, imágenes distorsionadas e irritación ocular. Puede haber cierta ambliopía resultante del inicio

temprano de la enfermedad que provoca privación visual, especialmente en los casos con afectación asimétrica o presentación unilateral. Al principio de la enfermedad, la agudeza visual puede ser normal incluso en pacientes sintomáticos pero la medición de la sensibilidad al contraste puede revelar una disfunción visual antes de que pueda medirse la pérdida de agudeza visual de Snellen. La visión borrosa y la diplopía se deben a las aberraciones oculares causadas por el astigmatismo irregular en el queratocono, esto se compensa por la anatomía natural, la óptica fisiológica de las estructuras oculares internas y el alto poder de acomodación en la mayoría de los niños. Otra hipótesis es que el astigmatismo irregular es menor debido a la colocación central del cono en los niños.^{5,8}

En el Estudio de Queratocono en edad pediátrica de Cuenca, Ecuador, publicado en 2019 por Rojas-Álvarez, se observa que predominaron pacientes cuyo síntoma, motivo de consulta, fue la disminución de la agudeza visual (68.1%), seguido del prurito (12.8%) y cambio frecuente de corrección (10.6%) e intolerancia a los lentes de contacto (8.5%).⁶

Signos externos	Signo de Munson	Cuando se pide al paciente que mire hacia abajo, hacia el suelo, se puede ver un perfil en forma de V del margen del párpado inferior. El Queratocono moderado o severo tiende a producir el signo de Munson, mientras que los casos leves de queratocono no producirán este signo ya que el abultamiento corneal es más sutil. ¹⁴
	Signo de Rizzuti	Este signo se observa al ver una luz en la esclerótica anterior nasal cuando la luz se dirige a la córnea desde la dirección temporal. Esto se debe a la reflexión interna total de la luz debido a las propiedades ópticas del cono. Al igual que el signo de Munson, este signo de Rizzuti es más fiable para la detección de conos de moderados a severos y es menos sensible para el Queratocono leve. ¹⁴
	Anillo de Kayser Fleischer	El anillo de Fleischer es una línea anular parcial o completa que suele verse en la base del cono. Cuando se

¹⁴ Mazen M. Sinjab. (2012). Quick Guide to the management of keratoconus. A Systematic Step-by-Step Approach. Syrian Arab Republic: Springer.

Hallazgos en lámpara hendidura		<p>identifica, proporciona un punto de referencia para el borde periférico del cono. A medida que la ectasia progresa, el anillo tiende a volverse más densamente pigmentado y más estrecho, y puede rodear completamente el cono en su base. La iluminación azul cobalto en el haz de hendidura más amplio posible puede utilizarse en los primeros casos para mejorar la visibilidad de un sutil anillo de hierro. La microscopía óptica y electrónica revela que las partículas de ferritina se acumulan dentro y entre las células epiteliales, especialmente en el epitelio basal.⁸</p>
	Estrías de Vogt	<p>Las estrías de Vogt se producen en el estroma posterior justo antes de la membrana de Descemet. Cuando se eleva transitoriamente la presión intraocular, aplicando presión externa al globo, los pliegues desaparecen.⁸</p> <p>Las estrías de Vogt son un signo de estiramiento y protrusión de la córnea. Cuando la córnea está deprimida, las estrías de Vogt suelen desaparecer. Estas estrías se denominan a veces "líneas de tensión".¹⁴</p>
	Adelgazamiento focal	<p>Adelgazamiento focal: el adelgazamiento focal se produce en el vértice del cono, que suele estar situado en la parte inferior del centro de la córnea. Este signo se aprecia mejor con grandes aumentos.¹⁴</p>
	Cicatrización corneal	<p>Las cicatrices del estroma anterior pueden desarrollarse debido a la protrusión continua de la córnea. Estas cicatrices pueden ser pequeñas o grandes. El tamaño y la ubicación de las cicatrices determinan su impacto en la función visual.¹⁴</p>
	Reflejo en tijera	<p>El efecto de tijera del reflejo retiniano que se observa con la retinoscopía es altamente diagnóstico del KC (y de todas las formas de astigmatismo irregular). Se observa</p>

		<p>mejor cuando las pupilas están dilatadas. A diferencia del signo de Munson, el efecto de tijera se considera sensible incluso a las formas leves de queratocono.¹⁴</p> <p>El astigmatismo miope alto e irregular con un reflejo de tijera en la retinoscopia es común en el queratocono establecido.⁸</p>
--	--	--

El examen con lámpara de hendidura revela hallazgos característicos. Se observa una protuberancia ectásica de la córnea localizada excéntricamente. Aunque el vértice suele ser inferior a una línea horizontal imaginaria trazada a través del eje pupilar, puede estar situado en la córnea central, aunque también puede producirse un queratocono superior. Esta enfermedad ectásica se encuentra en el diagnóstico diferencial de los nervios corneales prominentes pero si se observa suele ser leve y localizado.⁸

En el Estudio de Queratocono en edad pediátrica de Cuenca, Ecuador, publicado en 2019 por Rojas-Álvarez, se observa que el 48.9% de los casos presentó signo de tijera al examen, seguido en orden de frecuencia por el 29.8% con nervios corneales prominentes y el 24.5% con presencia de signo de Munson, otros signos, como el anillo de Keiser Fleischer y estrías de Vogt, se obtuvieron con menor frecuencia. De igual manera, observaron un aumento de casos con agudeza visual inferior a 20/400 a los 3 años de seguimiento y muestra que existe una disminución de casos con agudeza visual con corrección superior a 20/40 a los 3 años de seguimiento. Se observa, además, un aumento de casos con agudeza visual entre 20/100 y 20/400 y mayor frecuencia de casos con menos de 20/400, en comparación con el momento del diagnóstico. Además, muestra que el defecto refractivo que predominó en el estudio es el astigmatismo miópico compuesto (64.4%), seguido del astigmatismo mixto (30.8%) y el astigmatismo miópico simple (4.8%). No hubo pacientes con miopía o hipermetropía pura en la muestra estudiada. También muestra un predominio de casos con queratometrías medias entre 45 y 49.9 D en el momento del diagnóstico. El predominio de este grupo se mantuvo a los 3 años de seguimiento. Además se obtuvo una disminución de casos con queratometrías menores a 45 D a los 3 años del diagnóstico, con incremento de pacientes en los grupos de: 50-54.9, 55-59.9, 60 D o más. En el momento del diagnóstico, hubo un predominio de casos con paquimetrías entre 480 y 499 μm ; sin embargo, a los 3 años de seguimiento se obtienen

mayor cantidad de casos con paquimetrías entre 450 y 479 μm . Además, muestra un predominio de pacientes con cilindro refractivo entre 2 y 4.9 D (41.0%) en el momento del diagnóstico. A los 3 años de seguimiento, este grupo se incrementa, así como los pacientes en los grupos de 5 a 8 D y más de 8 D, a expensas de una disminución de los pacientes con menos de 2 D de cilindro refractivo.⁶

El estudio CLEK ha descubierto que la cicatrización corneal en el queratocono se asocia con una reducción de la agudeza visual de alto y bajo contraste y con un aumento de los síntomas de deslumbramiento. Entre los factores predictivos de la cicatrización corneal se encuentran la curvatura corneal superior a 52 dioptrías, el uso de lentes de contacto, la tinción corneal y la edad inferior a 20 años. La probabilidad de encontrar cicatrices es más de tres veces mayor en asociación con una lente de contacto de ajuste plano. El ajuste de las lentes de contacto puede reducir la incidencia de las cicatrices corneales. Sin embargo, las córneas más inclinadas tienen más probabilidades de cicatrizar incluso sin el uso de lentes de contacto.⁸

Si el estiramiento de la córnea es excesivo, puede llegar a desgarrarse en la membrana de Descemet, lo que conduce a la acumulación de líquido en el estroma y, por tanto, a la hidropesía corneal. Este intenso edema estromal suele dar lugar a una visión borrosa aguda, ya que los desgarros suelen producirse en el centro. Cuando el endotelio migra para cubrir el desgarrado, el edema se resuelve y puede formarse una cicatriz posterior. Los desgarros pueden producirse en la periferia de la córnea, lo que, en caso de tener un impacto en la visión, sería mínimo.¹⁶

Se han descrito pseudoquistes corneales o hendiduras intraestromales en asociación con la hidropesía en el queratocono. Pueden producirse hendiduras únicas o múltiples, y es posible la afectación bilateral. Las hendiduras suelen cerrarse en seis meses, pero la neovascularización del estroma es frecuente y puede afectar a la supervivencia futura del injerto. La presencia de grandes hendiduras intraestromales puede explicar cómo puede producirse una perforación corneal tras un traumatismo menor en casos de queratocono con hidropesía. Han correlacionado los espacios claros anteriores detectados clínicamente dentro del estroma adelgazado del cono con las rupturas intermedias de la capa de Bowman. Postularon que estas rupturas de la capa de Bowman pueden rellenarse posteriormente con tejido cicatricial; la consolidación de estas finas cicatrices puede dar lugar a las opacidades reticulares ramificadas que suelen verse a este nivel. Encontraron que las roturas de la capa de Bowman se producían con mayor frecuencia en los conos ovalados y caídos en comparación con los conos redondos.

Kaas-Hansen sugirió que las roturas en la capa de Bowman eran un fenómeno secundario, que se producía más tarde en la enfermedad, y no era fundamental en la patogénesis del Queratocono, porque se encontraban roturas cortas similares en córneas normales.⁸

El cribado del queratocono se recomienda para niños con los siguientes factores de riesgo, para un diagnóstico y tratamiento tempranos:⁵

- Enfermedad ocular alérgica

- Niños viviendo en grandes altitudes o exposición a rayos UV

- Áreas geográficas con alta incidencia de Queratocono

- Niños con Síndrome de Down

- Historia familiar de Queratocono

- Niños en etapa escolar con miopía o miopía y astigmatismo

Pentacam

Consiste en una cámara Scheimpflug giratoria con una cámara estática para adquirir múltiples fotografías del segmento anterior del ojo, proporciona análisis de paquimetría corneal, aberraciones de frente de onda corneal, densitometría y la cámara anterior completa y tiene más repetibilidad y reproducibilidad que otros dispositivos con el principio Scheimpflug en la medición de la curvatura, el astigmatismo y el frente de onda corneal. La cámara Scheimpflug captura la vista lateralmente y depende del principio Scheimpflug que establece que, para obtener una mayor profundidad de enfoque, los 3 planos, el plano de la imagen, el plano del objetivo y el plano de la película se cruzan entre si en un punto de intersección. La imagen Scheimpflug alcanza una profundidad de enfoque amplia y alta, proporcionando imágenes nítidas que incluyen información desde la superficie corneal anterior hasta la cápsula posterior del cristalino y esto depende principalmente de la transparencia de los medios y del tamaño de la pupila. La cámara Scheimpflug es una cámara giratoria. El procedimiento de medición rotacional genera imágenes en tres dimensiones. Esta cámara ofrece un análisis del segmento anterior del ojo, incluido un cálculo del ángulo de la cámara, el volumen de la cámara y la altura de esta y una función de medición manual en cualquier lugar de la cámara anterior del ojo. La Tomografía corneal es un término nuevo utilizado para describir los mapas e imágenes generados por los dispositivos de imágenes basados en Scheimpflug. Esta incluye los mapas topográficos, la paquimetría corneal y otros mapas y perfiles de ambas superficies corneales.

La Tomografía corneal es la prueba de detección más importante para la cirugía refractiva, se puede utilizar para detectar anomalías, diagnosticar y clasificar los casos de enfermedades ectásicas, diagnosticar la ectasia postqueratorefractiva y ayudar a determinar qué procedimiento refractivo es mejor para un paciente determinado.¹³

Principales Mapas y perfiles tomográficos

Los mapas principales para Queratocono son 4: mapa sagital anterior, mapa de curvatura anterior, mapa de curvatura posterior y mapa de paquimetría.

A continuación, se presentan los parámetros corneales, sus abreviaturas y su significado:

Qs: Especifica la calidad de la captura tomográfica, debe estar "OK".

Q-val: Valor de Q que representa la asfericidad de la superficie anterior de la córnea. El valor se mide dentro de los 6mm centrales. El valor normal es (-1 a 0). Más Q (> 0) se encuentra en córneas oblatas (por ejemplo, después de fotoablación miope de > -3D y de una queratotomía radiada). Más de menos Q (<-1) se encuentra en córneas hiperprolatas (por ejemplo, en fotoablación hipermetrópicas > +3D y en Queratocono). Ambas producen aberraciones esféricas.

K1: Potencia de curvatura del meridiano plano de la superficie anterior de la córnea medida dentro de los 3mm centrales y expresada en Dioptrías. K1 normal es > 34D; de lo contrario, se inducen aberraciones esféricas positivas. Considerar la corrección miope, ya que cada corrección -1D reduce la K por 0.75D a 0.8D.

N.B.: Asegúrese que tanto K1, como k2 y Kmax se calculen utilizando el método de curvatura axial en lugar del tangencial.

K2: Potencia de curvatura del meridiano plano de la superficie anterior de la córnea medida dentro de los 3mm centrales y expresada en Dioptrías. K2 normal es < 49D.

Km (K-avg): Potencia de curvatura media de la superficie anterior de la córnea dentro de los 3mm centrales y expresada en Dioptrías.

K-max: Es la potencia máxima de curvatura de toda la superficie anterior de la córnea expresada en Dioptrías. Kmax normal es < 49D, la diferencia normal de K-max entre los dos ojos es < 2D y la diferencia normal de Kmax y K2 en el mismo ojo es <1D.

Astig: Cantidad de astigmatismo corneal topográfico en la superficie anterior de la córnea, es la diferencia de los dos radios de curvatura ($K_2 - K_1$) dentro de los 3mm centrales. Debe compararse con el astigmatismo manifiesto.

Eje: El eje del astigmatismo corneal anterior dentro de la zona de 3mm centrales. Debe compararse con el eje del astigmatismo manifiesto.

Ápice Pachy: Representa el grosor den el ápice de la córnea.

Diámetro de la pupila: es el diámetro de la pupila en la circunstancia de captura (fotópica, mesópica o escotópica según la cantidad de iluminación). Es necesario para ajustar el diámetro de la zona óptica, que debe ser al menos 0,5 mm más grande que le tamaño de la pupila escotópica. También es importante cuando se indica la implantación de anillo intracorneal.

Ubicación más delgada (TL): Espesor y ubicación del punto más delgado de la córnea. Córnea delgada es una córnea debajo de $470\mu\text{m}$ con tomografía normal o una córnea debajo de $500\mu\text{m}$ con tomografía anormal. La diferencia normal de grosor en el TL entre los dos ojos es $<30\mu\text{m}$. La diferencia de grosor entre TL y el ápice pachy es normalmente $\leq 10\mu\text{m}$.

Volumen de la cámara anterior (ACV), ángulo (ACA) y profundidad (ACD):

Cámaras anteriores con riesgo de desarrollar glaucoma tienen: $\text{ACV} < 100\mu\text{m}$, $\text{ACA} < 24^\circ$ y $\text{ACD} < 2.1\text{ mm}$. Parámetros seguros para implantación de lente intraocular son: $\text{ACD} \geq 3.0\text{mm}$, $\text{ACA} > 30^\circ$ y $\text{ACV} \geq 100\text{ mm}^3$.¹³

Valores de la queratometría promedio superiores a 46 D debe alertarnos sobre la posibilidad de QC.¹⁵

Mapa sagital anterior

Representa la potencia dióptrica de la superficie anterior medida por el método sagital. Las áreas curvas se muestran en colores cálidos (rojo y naranja) y las áreas planas se muestran en colores fríos (verde y azul). El punto de cruce de esta segmentación representa el ápice (centro anatómico) de la córnea. Además de la forma del mapa, los parámetros deben estudiarse en la zona de los 5mm centrales. El patrón normal es de corbatín asimétrico, el cual representa un

astigmatismo regular. Normalmente, el punto inferior (I) en el círculo de los 5 mm centrales, tiene un valor más alto que el punto superior (S) y la diferencia I-S debe ser $<1.5D$ y la diferencia S-I debería de ser $<2.5D$. Los patrones anormales son: circular, oval, grada superior, grada inferior, irregular, corbatín simétrico, corbatín simétrico con desviación de ejes, corbatín asimétrico con grada inferior, corbatín asimétrico con grada superior, corbatín asimétrico con desviación de ejes, mariposa, en garra y de unión.¹³

En la literatura, está descrita la prevalencia de los patrones topográficos encontrados en estudios poblacionales por Rabinowitz y colaboradores, Bogan y colaboradores, entre otros: redondo 21%, redondo 23%, oval 25%, oval 21%, curvatura superior 4%, astigmatismo simétrico 18%, curvatura inferior 12%, astigmatismo asimétrico 32%, pajarita simétrica 20%, irregular 7%, pajarita simétrica con ejes sesgados 2%, pajarita asimétrica curvatura inferior 7%, pajarita asimétrica curvatura superior 3%, pajarita asimétrica con ejes sesgados 1%, irregular 6%.¹⁶

Mapas de elevaciones

Un mapa de elevación describe los detalles de altura de la superficie corneal medida al compararla con una superficie de referencia (RS). Los puntos por encima del RS se consideran elevaciones y se expresan en valores positivos y los que se encuentran por debajo del RS se consideran depresiones y se expresan en valores negativos. Hay varias formas de RS, las más importantes son la esfera de mejor ajuste (BFS) que describe (califica) la forma de la superficie medida y el elipsoide tórico de mejor ajuste (BFTE) que califica (cuantifica) los parámetros de esa superficie. El diámetro ideal del RS es de 8mm. La forma normal de una córnea, en el BFS, con astigmatismo regular es el reloj de arena simétrico. Las formas anormales incluyen: reloj de arena sesgado, lengüeta e isla central. Los parámetros anormales en el BFTE son $>12 \mu m$ y $>15 \mu m$, en los mapas de elevación anterior y posterior, respectivamente. En el BFS, el cono puede ser central (zona de 3mm centrales), paracentral (entre 3 y 5mm centrales) y periférico (fuera de los 5mm centrales).¹³

16 Neisy Bernal-Reyesa, Alejandro Arias-Díaza, Lorelei Ortega-Díazb, Judith Cuevas-Ruiza. (2012). Topografía corneal mediante discos de Plácido en la detección del queratocono en edades pediátricas. Octubre 22, 2021, de Revista Mexicana de Oftalmología Sitio web: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-mexicana-oftalmologia-321-articulo-topografia-corneal-mediante-discos-placido-X0187451912841854>

El software Pentacam puede analizar los datos de elevación restando el área alrededor de la parte más delgada de la córnea de los cálculos de la esfera de mejor ajuste, lo que aumenta la sensibilidad a la detección de islas de elevación.⁸

Con una córnea cónica, la eliminación de la zona de 4 mm elimina la parte cónica o elevada de la córnea y da como resultado una BFS significativamente más plana basada más en la córnea periférica normal. Los mapas de elevación resultantes muestran una diferencia significativa, ya que la parte cónica de la córnea es ahora más pronunciada (es decir, más fácil de identificar). El cambio medio de las superficies corneales anterior y posterior para los ojos normales y los queratocónicos conocidos fue el siguiente:

Los ojos normales mostraron un cambio medio en el vértice anterior y la elevación máxima de $1,86 \pm 1,9 \mu\text{m}$ y $1,63 \pm 1,4 \mu\text{m}$.

Los ojos con Queratocono mostraron cambios en el vértice anterior y la elevación máxima de $20,4 \pm 23,1 \mu\text{m}$ y $20,9 \pm 21,9 \mu\text{m}$.

Posteriormente, los ojos normales mostraron un cambio medio en el ápice y la elevación máxima de $2,86 \pm 1,9 \mu\text{m}$ y $2,27 \pm 1,1 \mu\text{m}$.

Los ojos con queratocono mostraron cambios posteriores de ápice y elevación máxima de $39,9 \pm 38,1 \mu\text{m}$ y $45,7 \pm 35,9 \mu\text{m}$.¹⁷

El verde en el mapa de diferencias representa un cambio de elevación (desde la línea de base hasta el mapa de exclusión) de menos de 6 micras en la superficie anterior y de 8 micras en la superficie posterior de la córnea y suelen estar dentro del rango observado en ojos normales. El rojo representa áreas en las que la diferencia de elevación entre los 2 mapas es ≥ 12 micras en la parte anterior o 20 micras en la parte posterior y son la magnitud que se observa típicamente en ojos con queratocono conocido. Las áreas amarillas representan un cambio entre 6 y 12 micras para la superficie anterior y entre 8 y 20 micras para la superficie posterior. Estos ojos caen en la zona sospechosa o de sospecha.¹⁷

La clasificación que se utiliza en este estudio es la siguiente:

Mapa de elevación anterior: normal: $\leq 6 \mu\text{m}$, sospechoso de queratocono: entre 6 y $15 \mu\text{m}$ y patológico: $> 15 \mu\text{m}$ ¹⁸

¹⁷ Michael W. Belin, MD, FACS. (2013). Keratoconus / Ectasia Detection with the Oculus Pentacam: Belin / Ambrósio Enhanced Ectasia Display. Octubre 22, 2021, de Highlights of Ophthalmology Sitio web: <https://www.oculus.de/uploads/media/belin.pdf>

¹⁸ Dra. María Camila Ortiz. (2020). Pentacam para dummies. Octubre 24, 2021, de Dra. María Camila Ortiz Sitio web: https://www.youtube.com/watch?v=di_DDf_vM6k&t=1269s

Mapa de elevación posterior: normal: $\leq 8 \mu\text{m}$, sospechoso de queratocono: entre 8 y 17 μm y patológico: $> 17 \mu\text{m}$ ¹⁸

Paquimetría corneal

El paquímetro tiene 3 puntos de referencia principales: el ápice de la córnea, TL y los dos puntos opuestos en el meridiano vertical en el círculo central de 5m. La diferencia normal entre los puntos S-I es $\leq 30 \mu\text{m}$. El mapa de paquimetría normal tiene una forma concéntrica. Las formas anormales incluyen desplazamiento horizontal del TL, forma de cúpula, forma de campana o adelgazamiento generalizado que llega al limbo.¹³

En los ojos con queratocono la distancia entre el ápice y el punto más delgado es significativamente mayor ($1,52 \pm 0,58\text{mm}$) que los normales ($0,9 \pm 0,23\text{mm}$) ($p < 0,05$).¹⁵

La clasificación que se utiliza en este estudio es la siguiente: normal: $\geq 530 \mu\text{m}$, sospechoso de queratocono: entre 480 y 530 μm y patológico: $< 480 \mu\text{m}$.¹⁸

Perfiles de espesor corneal

Solo se muestran en Pentacam. Son dos: perfil espacial de grosor central (CTSP), el cual describe la progresión promedio del espesor a partir de TL hacia la periferia corneal en relación a con las zonas concéntricas con el TL y aumento porcentual de grosor (PTI), el cual describe el porcentaje de progresión de la misma. El perfil normal es una línea curva trazada en rojo, siguiendo el curso de las curvas normativas de puntos negros, con un promedio de 0.8-1.1. Los perfiles anormales son: pendiente rápida (en Queratocono Frusto y en trastornos ectásicos, el promedio es > 1.1), forma de S (en Queratocono Frusto y en trastornos ectásicos, el promedio es > 1.1), forma plana (curva roja toma curso recto, en córneas edematosas o engrosadas como Distrofia de Fuchs y córnea guttata con promedio de < 0.8) e invertido (línea roja sigue curso ascendente, en Degeneración marginal pelúcida y puede tomar un valor negativo).¹³

Una córnea virgen con una isla aislada de elevación anterior medida con la Pentacam, que supera la esfera de mejor ajuste en más de 11 μm , y/o una elevación posterior superior a 20 μm es sospechosa de un contorno corneal ectásico. La elevación posterior puede ser el primer indicio de enfermedad ectásica.⁸

Los gráficos CTSP y PTI se diseñaron para permitir la rápida identificación de formas muy tempranas de ectasia, aumentando la sensibilidad y especificidad para la selección de

candidatos a la cirugía refractiva. El perfil de grosor también permite diferenciar clínicamente una córnea fina normal de una córnea ectásica, y una córnea gruesa normal de una córnea edematosa. Las córneas normales suelen tener un índice de progresión medio inferior a 1,2. Alrededor del 7% de los ojos normales tienen un índice de progresión medio entre 1,2 y 1,8. Su hipótesis actual es que estos casos pueden tener una mayor susceptibilidad a desarrollar ectasia si se les somete a un estrés como el frotamiento ocular intensivo y/o a una cirugía refractiva lamelar. Además, el 11% de los casos con queratocono clínico tienen un índice de progresión medio inferior a 1,2 y pueden tener un CTSP y un PTI dentro de los límites normales. También planteamos la hipótesis de que estos casos tienen menores probabilidades de progresión de la ectasia y en algunas condiciones pueden beneficiarse de procedimientos avanzados de ablación superficial personalizada.¹⁵

En los últimos años, el mapa BAD (Belin Ambrosio enhanced ectasia display) se ha diseñado basándose en la información del dispositivo Pentacam y dispone de un mapa completo para el cribado de los pacientes con queratocono. Los siguientes criterios, fueron tomados en cuenta para BAD: dp (desviación estándar (DE) de la progresión media de la paquimetría), db (DE de los cambios medios en la elevación de la espalda), df (DE de los cambios medios en la elevación de la frente), dy (DE del desplazamiento medio del punto más delgado), dt (DE del grosor medio del punto más delgado) y D final (comparar 5 determinantes basados en el análisis de regresión; es sospechoso y anormal si un total de 5 parámetros del análisis de regresión estaban entre 1,6 a 2,6 y más de 2,6, respectivamente). La evaluación de los números de los criterios df, db, dp, dt y dy mostró que si cada criterio es menor que 1,6, entre 1,6 y 2,6 y más de 2,6, se mostrará en blanco (normal), en amarillo (sospecha de queratocono) y en rojo (desarrollo de queratocono), respectivamente. Si la D final es menor e igual a 1,6, entre 1,6 y 3 y superior a 3, se identificará con los colores blanco, amarillo y rojo, respectivamente. Algunos estudios recientes han demostrado el valor del BAD en el diagnóstico precoz del queratocono. Asimismo, en otro estudio sobre pacientes con queratocono, el BAD-D anormal (mayor que el 1,6) se considera el parámetro más preciso para el diagnóstico de los tipos de queratocono de leves a formes. En general, según los resultados del estudio y la comparación con estudios similares, los criterios BAD, comparados con la topografía convencional y los criterios Orbscan, tenían una sensibilidad (80%) y una especificidad (78%) aceptables para el diagnóstico del queratocono. Puede decirse que los criterios BAD pueden ser más eficaces en el diagnóstico

de la enfermedad del queratocono de forma frustra al proporcionar información más detallada y con más sensibilidad en comparación con otros criterios topográficos de diagnóstico. Los criterios BAD también pueden ayudar técnicamente a los oftalmólogos a tomar la decisión correcta para la cirugía refractiva y evitar complicaciones irreversibles.¹⁹

El pentacam ha demostrado tener la mayor repetibilidad, y la clasificación ABCD en la pentacam ha demostrado ser una gran herramienta en la evaluación y el seguimiento del Queratocono.⁸ La clasificación, la cual ya se había comentado previamente, que se utiliza en este estudio es la siguiente: normal: ≤ 1.6 , sospechoso de queratocono: entre 1.6 y 2.6 y patológico: > 2.6 .¹⁹

Medición biomecánica

El Ocular Response Analyzer (Reichert Technologies, Buffalo, NY) es capaz de medir directamente las propiedades biomecánicas de la córnea en respuesta a un soplo de aire. Tanto la histéresis corneal, que indica la viscoelasticidad de la córnea, como el factor de resistencia de la córnea están deprimidos en los pacientes con ectasia corneal. Estos indicadores pueden utilizarse además de la tomografía corneal para evaluar a los pacientes con riesgo de ectasia corneal.⁸

Tomografía de coherencia óptica del segmento anterior

Los equipos modernos, incorporan softwares que permiten medir el grosor del epitelio y generar un mapa tridimensional del epitelio corneal. Sabemos que el epitelio intenta regularizar la curvatura corneal, es por esto que en los casos de queratoconos incipientes o pequeños, el epitelio puede compensar una ectasia, aumentando su grosor por fuera de la ectasia con un grosor menor en el ápex de la córnea, con el OCT “quitando” el epitelio podemos observar signos tempranos de queratocono.²⁰

19 Shahram Bamdad, Mohammad Reza Sedaghat, Masoud Yasemi and Aliraza Vahedi. (Mayo 2020). Sensitivity and Specificity of Belin Ambrosio Enhanced Ectasia Display in Early Diagnosis of Keratoconus. Hindawi, 2020, 5.

20 Dr. Claudio Orlich. (2021). OCT del segmento anterior. Octubre 22, 2021, de Asociación latinoamericana de Cirujanos de catarata, segmento anterior y refracta Sitio web: <https://alacsa.com/oct-del-segmento-anterior/>

PROGRESIÓN DE QUERATOCONO

El sistema de clasificación/estadificación ABCD de Belin se introdujo en la Oculus Pentacam (Oculus GmbH, Wetzlar, Alemania) en respuesta a las deficiencias del sistema Amsler-Krumeich y, en parte, en respuesta a las necesidades señaladas en el Consenso Global sobre Queratocono y Enfermedades Ectásicas. Aunque inicialmente se lanzó como un nuevo sistema de estadificación o clasificación integral, los parámetros ABCD también se han utilizado posteriormente en una pantalla de progresión independiente (Belin ABCD Progression Display). Los parámetros de progresión anteriores se basaban en la superficie anterior de la córnea, lo que significaba que la pérdida de agudeza visual tenía que estar presente y se requería una mayor pérdida para determinar la progresión de la enfermedad. Esto es contrario a la forma en que normalmente practicamos la medicina, donde la prevención de la enfermedad (o de las secuelas) es preferible a la gestión de las complicaciones de la enfermedad.

La pantalla de progresión ABCD de Belin fue un desarrollo posterior de los parámetros de estadificación ABCD, que permite visualizar hasta 8 exámenes a lo largo del tiempo y examinar los cambios progresivos. Cada parámetro ABCD se muestra de forma individual y los intervalos de confianza unilateral (tanto del 80% como del 95%) para el cambio se muestran tanto frente a una población normal como queratocónica. Las puertas basadas en la normalidad (mostradas en verde) se sugieren para los pacientes jóvenes con enfermedad temprana, mientras que las puertas queratocónicas (mostradas en rojo) están pensadas para los casos más establecidos. La pantalla de progresión ABCD permite al clínico un método de monitorización de la enfermedad y la capacidad de diagnosticar la enfermedad progresiva en un marco temporal mucho más temprano de lo que era posible con sistemas anteriores limitados a la superficie corneal anterior, con la esperanza de que una intervención más temprana pueda prevenir la pérdida visual, y no sólo limitar la pérdida cuando ya se ha producido.

El seguimiento del queratocono con la ayuda del ABCD está demostrando ser una herramienta insustituible en el arsenal del cirujano. Las recomendaciones de tratamiento, como el cross-linking corneal, se basan en gran medida en la ectasia progresiva.⁸

El Consenso Global sobre Queratocono y Enfermedades Estáticas (2015), destacó la necesidad de mejorar los determinantes de la progresión y concluyó que la progresión documentada debería requerir un cambio consistente en al menos dos de los siguientes parámetros:⁹

- A. Adelgazamiento de la córnea
- B. Aumento de la curvatura anterior de la córnea
- C. Aumento de la curvatura posterior de la córnea
- D. Aumento de la velocidad con la que cambia el grosor de la córnea desde la periferia de la córnea hasta el punto más delgado.

En otro artículo se define la progresión de Queratocono como un aumento de una o más dioptrías de K-max en un período de 12 meses. Menciona también que la asociación de Queratoconjuntivitis vernal, atopia y frotamiento de ojos son los factores de riesgo para progresión rápida en niños.⁵

Aunque la progresión suele ir acompañada de una disminución de la mejor agudeza visual corregida con gafas (BSCVA), para documentar la progresión no es necesario un cambio tanto en la agudeza visual no corregida como en la BSCVA.⁹

El Queratocono progresa rápido en niños (88%) comparado con los adultos (8%) y es la indicación no traumática adquirida más común (23-67%) de queratoplastia pediátrica. La tasa de progresión de la ectasia tiende a ser más agresiva en los niños en comparación con los adultos, debido a la mayor tasa de remodelación del colágeno corneal y a las alergias oculares asociadas.⁵

El queratocono en edades pediátricas ha sido descrito por varios autores, estos autores también plantean su progresión más rápida en pacientes que se diagnostica el queratocono antes de los 15 años, quienes necesitan una queratoplastia penetrante antes de los 20 años de edad, y dada la mayor posibilidad de rechazo a la queratoplastia que en adultos es justificado su diagnóstico precoz, seguimiento y tratamiento precoz. Amsler en su estudio publicado en 1947, de videoqueratografía en 600 pacientes, de los cuales reexaminó 286 ojos a los ocho años tras ser diagnosticados de queratocono, halló que la progresión de la enfermedad era más común entre los 10 y 20 años de edad. En el estudio de la Dra. Albé, del Departamento Oftalmológico del Instituto Clínico Humanitas, en Milán-Italia, en la Reunión de la Academia Americana de Oftalmología y del Consejo del Medio Este de África 2010, se reportaron 66 ojos con un queratocono progresivo documentado en pacientes de nueve a 16 años, con una media de 15 años. El Dr. Caporossi en la Reunión de la Sociedad Italiana de Trasplante Corneal, informó de un estudio que incluía 108 pacientes en edad pediátrica con diagnóstico de queratocono

progresivo. En este estudio encontraron que en cuanto al cilindro refractivo y la edad, los cilindros mayores de 2.75 D predominaron en los pacientes del grupo de 10 a 15 años, y las topografías consideradas sospechosas o típicas de queratocono van a prevalecer en este mismo grupo de edad, coincidiendo con la bibliografía consultada en que se encontró la mayor progresión en el periodo de la adolescencia.¹⁶

TRATAMIENTO

Los dos objetivos más importantes del tratamiento son: detener la progresión de la enfermedad y la rehabilitación visual.⁹

Las medidas más importantes son: plan educacional del paciente que resalte la importancia de no frotarse los ojos, el uso de medicación antialérgica tópica en pacientes con alergia, el uso de lubricantes tópicos en caso de irritación ocular para disminuir el impulso de frotarse los ojos y el seguimiento frecuente para monitoreo de progresión con topografía.^{5,9}

El tratamiento del Queratocono se centra en la rehabilitación visual con lente de contacto rígidos gas permeable en casos tempranos, lentes de contacto multicurva en casos moderados y lentes de contacto cornea-esclerales/esclerales en casos avanzados. Los lentes de contacto deben de usarse en los casos de visión insatisfactoria con gafas o lentes de contacto blandas convencionales.^{5,9}

En el consenso mundial de Queratocono y enfermedades ectásicas mencionan que la cirugía debe considerarse cuando los pacientes no están plenamente satisfechos con los tratamientos no quirúrgicos. Los expertos prefirieron el término "visión satisfactoria mejor corregida" porque a diferencia de los pacientes que pueden conseguir una buena visión corregida con lentes pero que no son capaces de tolerarlas o llevarlas cómodamente durante largos periodos de tiempo.⁹ La intervención quirúrgica temprana es esencial en casos con ectasia avanzada e incompatibilidad a la rehabilitación con lentes de contacto por alergia ocular.⁵

El Cross-linking (CXL), según los panelistas, consideraron que es extremadamente importante en el tratamiento del Queratocono con progresión clínica documentada, es importante para el tratamiento de queratectasia posterior a la cirugía refractiva y para el tratamiento del Queratocono con un riesgo percibido de progresión, es decir, la progresión clínica que no se ha confirmado y para los ojos con Queratocono que han recibido previamente otras formas de cirugía corneal (Segmentos corneales o queratectomía fotorefractiva).⁹

El objetivo del tratamiento terapéutico de cross-linking de colágeno de la córnea es aumentar la rigidez biomecánica de la córnea y detener la progresión de la ectasia.⁵

No hay una edad por debajo o por encima de la cual deba restringirse el CXL en ojos queratocónicos con evidencia de progresión.⁹

Hay pocos estudios que reportan el uso de anillos intraestromales en niños, aunque son seguros y efectivos en niños con pobre agudeza visual, no se prefieren en niños con queratoconjuntivitis vernal por el riesgo de frotarse los ojos y extrusión de los anillos.⁵

Se han visto resultados de aumento de visión en aproximadamente un 42.9% de los niños con implantación de segmentos corneales con CXL acelerado con la creación del tunel con femto-segundo.⁵

Queratoplastia penetrante (QPP) es desafiante en niños por baja rigidez escleral y presión positiva vítrea aumentada.¹⁹ En cuanto a la QPP, el factor más importante a la hora de considerarla es la presencia de cicatrices corneales significativas, por ejemplo, posthidrops.⁹ El manejo postoperatorio para monitorear y repetir las exámenes de la cicatrización, toma de presión intraocular, segmento posterior y manejo de suturas, necesita de anestesia general en niños.⁵

Entre todas las queratoplastias, actualmente se realiza alguna forma de queratoplastia lamelar anterior en el 60% de los pacientes.⁵

METODOLOGIA DE ESTUDIO

POBLACION

El estudio se encuentra dirigido a la población pediátrica que acude a la consulta externa del Instituto Panamericano Contra la Ceguera de la Ciudad de Guatemala a quien se sospeche o diagnostique queratocono, comprendido entre los 8 y los 17 años con 11 meses de edad, de ambos sexos.

TIPO DE ESTUDIO

Estudio observacional prospectivo

CRITERIOS DE INCLUSION

Serán incluidos en el estudio a los pacientes que cumplan con uno o más de los siguientes criterios:

1. Antecedente heredofamiliar con diagnóstico de queratocono
2. Antecedentes personales patológicos que se asocien con queratocono
3. Paciente con características clínicas de queratocono
4. Paciente con:
 - a. Astigmatismo mayor a 2 D
 - b. Queratometría más curva (K2) mayor a 46
 - c. Eje de astigmatismo oblicuo
 - d. Cambios en miopía de 1 D en menos de 1 año
 - e. Cambios en el astigmatismo (Mayor a 1D) en menor o igual a 1 año
 - f. Paciente con Pentacam previo con alteraciones en mapa anterior, mapa posterior o paquimétrico

CRITERIOS DE EXCLUSION

No se tomarán en cuenta al paciente que:

1. No colabore para realizar el estudio Pentacam
2. No cumpla con sus citas de seguimiento
3. Que el padre o tutor que no firme el consentimiento informado.

PROCESO DE CAPTACION DE DATOS

El proceso de captación de los pacientes comienza con todo paciente que acuda a la consulta externa de primera vez del Instituto Panamericano Contra la Ceguera de 8 a 18 años que cumplan con los criterios de inclusión.

Si el paciente atendido en clínica cumple con los criterios de inclusión, será presentado el caso al Médico jefe de la Clínica de Oftalmología Pediátrica para corroborar los datos y dar el visto bueno para que ingrese al estudio. En ese momento se adjuntará al expediente clínico del paciente la hoja de recolección de datos, que será llenada cada cita que el paciente asista de la siguiente manera:

PRIMERA CITA: Primera consulta del paciente en la cual se detecta el cumplimiento de los criterios de inclusión; se da Carné de seguimiento, se firma el consentimiento informado por uno de los Padres o Tutor legal el cual se le explica tanto a los padres o tutores como al niño en que consiste el estudio y el riesgo del queratocono.

SEGUNDA CITA: Entre 1 semana y 1 mes después de la primera, con resultados del primer Pentacam.

En esta cita debe ser recabada la información en la hoja de recolección de datos los hallazgos del mapa de elevación anterior, mapa de elevación posterior y el mapa paquimétrico del Pentacam. Se establece la frecuencia del seguimiento del paciente según corresponda:

1. Sospecha de queratocono clínico:
 - a. Seguimiento cada 12 meses con Pentacam
 - b. Seguimiento clínico cada 4 meses por 1 año
2. Sospecha de queratocono con cambios tomográficos
 - a. Seguimiento cada 6 meses con Pentacam
 - b. Seguimiento clínico cada 3 meses por 1 año
3. Diagnóstico de queratocono con cambios tomográficos
 - a. Seguimiento con Pentacam y clínico cada 3 meses por 1 año

VARIABLES DE ESTUDIO

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Criterios de clasificación/unidad de medida	
Antecedentes Heredofamiliares	Registro de ciertas enfermedades que padezcan o padecieron familiares cercanos al paciente como lo son padres,	¿Tiene algún familiar con diagnóstico de Queratocono?	SI	NO

	abuelos, tíos, hermanos ²¹					
Antecedentes Personales Patológicos	Contiene una serie de preguntas hacia el paciente respecto a las enfermedades padecidas desde la infancia hasta la actualidad y que estén relacionadas con el padecimiento actual. ²¹	¿Le han diagnosticado alguna de estas enfermedades? (Anexo)	SI	NO		
		¿Se frota los ojos?	SI	NO		
		¿Duerme boca abajo?	SI	NO		
Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Criterios de clasificación/unidad de medida			
				OD	OS	
Características clínicas	Registro de los datos que se obtienen mediante la evaluación de la capacidad visual, la exploración física y el autorefractómetro.	Agudeza Visual	AVSC			
			AVCC			
			AVPH			
		Picazón asociada a papilas o folículos	OD		OS	
SI	NO		SI	NO		
Signo de Munson	SI	NO	SI	NO		

		Signo de Rizzuti	SI	NO	SI	NO
		Anillo de Keiser Fleisher	SI	NO	SI	NO
		Estrías de Vogt	SI	NO	SI	NO
		Adelgazamiento Focal	SI	NO	SI	NO
		Cicatrización corneal	SI	NO	SI	NO
		Hidrops corneal	SI	NO	SI	NO
		Reflejo en tijera	SI	NO	SI	NO
		Astigmatismo mayor a 2.00 D	SI	NO	SI	NO
			Especificar:		Especificar:	
		K2 mayor a 46	SI	NO	SI	NO
			Especificar:		Especificar:	
		Astigmatismo con eje oblicuo hace sospechar en Queratocono. Con la regla: cuando el meridiano más curvo se encuentra entre 0° y 30° o entre 150° y 180°	A. Con la regla B. Contra la regla C. Oblicuo		A. Con la regla B. Contra la regla C. Oblicuo	

		<p>Contra la regla: Cuando el meridiano más curvo se encuentra entre 60° y 120°</p> <p>Oblicuo: cuando el meridiano más curvo se encuentra entre 30° y 60° o entre 120° y 150°²²</p>		
		<p>Cambios en Miopía de 1 Dioptría en menos de 1 año</p>	<p>A. 0-1 D B. 1.25-2 D C. 2.25-3 D D. Mayor a 3</p>	<p>A. 0-1 D B. 1.25-2 D C. 2.25-3 D D. Mayor a 3</p>
		<p>Cambios en Astigmatismo (Mayor a 1D) en menor o igual a 1 año</p>	<p>A. 0-1 D B. 1.25-2 D C. 2.25-3 D D. Mayor a 3</p>	<p>A. 0-1 D B. 1.25-2 D C. 2.25-3 D D. Mayor a 3</p>

²² José Ángel Cristóbal, Antonio Mateo, Fernando Faus. (2020). Bases del astigmatismo . Octubre 25, 2021, de Secoir Sitio web: <https://secoir.org/images/site/monografias/2006/2006-Cap%2002%20Bases%20del%20astigmatismo.pdf>

Macro-variable	Micro-Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Criterios de clasificación/unidad de medida	
CRITERIOS DE TOMOGRAFIA CORNEAL	Mapa de elevación anterior	Mapa que describe los detalles de altura de la superficie corneal medida al compararla con una superficie de referencia. ¹³	El valor anormal es $>12 \mu\text{m}$. ¹³	OD	OS
				A. Normal: $\leq 6 \mu\text{m}$ B. Sospecho so: Entre $6 \text{ y } 15 \mu\text{m}$ C. Patológico : $> 15 \mu\text{m}^{18}$	A. Normal: $\leq 6 \mu\text{m}$ B. Sospecho so: Entre $6 \text{ y } 15 \mu\text{m}$ C. Patológico : $> 15 \mu\text{m}^{18}$
	Mapa de elevación posterior		El valor anormal es $>15 \mu\text{m}$. ¹³	A. Normal: $\leq 8 \mu\text{m}$ B. Sospecho so: Entre $8 \text{ y } 17 \mu\text{m}$ C. Patológico : $> 17 \mu\text{m}^{18}$	A. Normal: $\leq 8 \mu\text{m}$ B. Sospecho so: Entre $8 \text{ y } 17 \mu\text{m}$ C. Patológico : $> 17 \mu\text{m}^{18}$
	Mapa de grosores	Calcula el grosor de la córnea en diferentes puntos. Nos permite conocer si hay áreas de adelgazamientos o	El mapa paquimétrico normal tiene una forma concéntrica. La diferencia normal entre los puntos superior e inferior dentro de	A. Normal: $\geq 530 \mu\text{m}$ B. Sospecho so: Entre $480 \text{ y } 530 \mu\text{m}$ C. Patológico : $< 480 \mu\text{m}^{18}$	A. Normal: $\geq 530 \mu\text{m}$ B. Sospecho so: Entre $480 \text{ y } 530 \mu\text{m}$ C. Patológico : $< 480 \mu\text{m}^{18}$

		degeneraciones ²³	los 5mm centrales es ≤ 30 μm . Las formas anormales incluyen: Desplazamiento horizontal del punto más fino, forma de cúpula, forma de campana y Queratoglobo. ¹³		
	Valor D	Promedio de 5 variables basadas en el análisis de regresión en el mapa BAD (Belin Ambrosio enhanced ectasia display) que se ha diseñado basándose en la información del dispositivo	Df: desviación estándar de los cambios medios en la elevación de la cara anterior Db: desviación estándar de los cambios medios en la elevación de la cara posterior Dp: desviación estándar de la progresión media de la paquimetría	A. Normal: ≤ 1.6 B. Sospecho so: Entre 1.6 y 2.6 C. Patológico : > 2.6 ¹⁹	A. Normal: ≤ 1.6 B. Sospecho so: Entre 1.6 y 2.6 C. Patológico : > 2.6 ¹⁹

²³ Francisco Javier Martínez . (2021). Topografía corneal: Mapas paquimétricos 3/3. 12 de Octubre del 2021, de Q Vision Sitio web: <https://www.qvision.es/blogs/javier-martinez/2014/04/12/topografia-corneal-mapas-paquimetricos-33/>

		<p>Pentacam y dispone de un mapa completo para el cribado de los pacientes con queratocono. El BAD-D anormal (mayor que el 1,6) se considera el parámetro más preciso para el diagnóstico de los tipos de queratocono de leves a formas.¹⁹</p>	<p>Dt: desviación estándar del grosor medio del punto más delgado</p> <p>Da: Diferencia entre el punto más delgado de la córnea y el centro de la pupila</p> <p>D final: compara 5 determinantes basados en el análisis de regresión; es sospechoso y anormal si un total de 5 parámetros del análisis de regresión estaban entre 1,6 a 2,6 y más de 2,6, respectivamente)</p> <p>Si la D final es menor e igual a 1,6, entre 1,6 y 3 y superior a 3, se identificará con los colores</p>		
--	--	---	---	--	--

			blanco, amarillo y rojo, respectivamente 19		
Variable	Definición conceptual	Definición operacional		Criterios de clasificación/unidad de medida	
CRITERIOS DE PROGRESION	Son los criterios que el grupo de el Consenso global sobre el Queratocono y las enfermedades ectásicas estuvo de acuerdo en documentar para progresión, en los cuales es necesario que se produzcan cambios en al menos 2. ⁹	A: Radio de curvatura anterior B: Radio de curvatura posterior C: Paquimetría más fina D: Agudeza visual mejor corregida a distancia ¹⁰		2 parámetros por encima de 80% o 1 parámetro por encima de 95%. ⁹	
	Progresión			SI	NO

ANALISIS DE RESULTADOS:

Se analizarán los datos según las variables establecidas por grupo etario, sexo, tipo de queratocono, progresión del mismo, presentándolos en cuadros y gráficas, para que de estos datos podamos conocer el comportamiento del queratocono en la población pediátrica que consulta a la clínica de oftalmología pediátrica en el Instituto Panamericano contra la Ceguera.

CONCLUSION

Con estos criterios para un diagnóstico temprano de Queratocono, se espera favorecer la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la consulta, tratamiento adecuado en el momento apropiado y principalmente el bienestar del paciente; por otro lado, se espera que en un año a partir de iniciada su realización, se puedan convertir en la base para un proyecto de investigación sobre las características de la población con Queratocono clínico, sospecha de Queratocono o riesgo de Queratocono en el Instituto Panamericano Contra la Ceguera.

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

PROTOCOLO DIAGNOSTICO DE QUERATOCONO EN NIÑOS EN EL IPC

INSTRUCCIONES:

- 1) Preferiblemente hacerle la pregunta a papá o mamá
- 2) Fijarse en queratometrías del autorefractómetro, ya que será mandatorio realizar protocolo diagnóstico de Queratocono en todo paciente con queratometrías altas
- 3) Debe tomar AV sin corrección, con corrección y con PH
- 4) A todo paciente se le deberá realizar lensometría y consignarla en el expediente
- 5) Todo paciente deberá ser evaluado en la LH en cada visita
- 6) Será mandatorio por el residente tener conocimientos básicos sobre Pentacam
- 7) Todo paciente con estudios previos, a quienes se les da seguimiento de Queratocono Subclínico o Clínico debe de tender su página de Progression Display
- 8) Todo protocolo deberá ser aprobado por el jefe de la clínica
- 9) Cualquier duda antes de documentarlo, preguntar a jefe de clínica de pediatría o a R superior para que sea lo más exacto posible
- 10) Al entregar el Consentimiento Informado al tutor, se le debe explicar muy bien en qué consiste el protocolo, hacerle saber con precisión la fecha en que se deberá realizar el siguiente Pentacam y entregar el Carné

NOMBRE:

FECHA DE NACIMIENTO:

REGISTRO:

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES

¿Tiene algún familiar con diagnóstico de Queratocono?	SI	NO
---	----	----

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS

¿Le han diagnosticado alguna de estas enfermedades? (Anexo)	SI	NO
	En caso de ser respuesta positiva, favor de marcar en el anexo	
¿Se frota los ojos?	SI	NO
¿Duerme boca abajo?	SI	NO

CLINICA

		OD		OS	
Agudeza Visual	AVSC				
	AVCC				
	AV PH				

	OD		OS	
Picazón asociada a papilas o folículos	SI	NO	SI	NO
Signo de Munson	SI	NO	SI	NO
Signo de Rizzuti	SI	NO	SI	NO
Anillo de Keiser Fleisher	SI	NO	SI	NO
Estrías de Vogt	SI	NO	SI	NO
Adelgazamiento Focal	SI	NO	SI	NO

Cicatrización corneal	SI	NO	SI	NO
Hidrops corneal	SI	NO	SI	NO
Reflejo en tijera	SI	NO	SI	NO
Astigmatismo mayor a 2.00	SI	NO	SI	NO
	Especificar:		Especificar:	
K2 mayor a 46	SI	NO	SI	NO
	Especificar:		Especificar:	
Eje	D. Con la regla E. Contra la regla F. Oblicuo		A. Con la regla B. Contra la regla C. Oblicuo	
Cambios en Miopía DE 1D EN MENOS DE 1 AÑO (Mayor A 1D) en menor o igual a 1 año	A. 0-1 D B. 1.25-2 D C. 2.25-3 D D. Mayor a 3		A. 0-1 D B. 1.25-2 D C. 2.25-3 D D. Mayor a 3	
Cambios en Astigmatismo (Mayor a 1D) en menor o igual a 1 año	A. 0-1 D B. 1.25-2 D C. 2.25-3 D D. Mayor a 3		A. 0-1 D B. 1.25-2 D C. 2.25-3 D D. Mayor a 3	
CRITERIOS DE TOMOGRAFIA CORNEAL				
Mapa de elevación anterior	D. Normal: < 6 µm E. Sospechoso: Entre 6 y 15 µm F. Patológico: > 15 µm		A. Normal: < 6 µm B. Sospechoso: Entre 6 y 15 µm C. Patológico: > 15 µm	
Mapa de elevación posterior	A. Normal: < 8 µm B. Sospechoso: Entre 8 y 17 µm C. Patológico: > 17 µm		A. Normal: < 8 µm B. Sospechoso: Entre 8 y 17 µm C. Patológico: > 17 µm	
Mapa de grosores	A. Normal: ≥530 µm B. Sospechoso: Entre 480 y 530 µm C. Patológico: < 480 µm		A. Normal: ≥530 µm B. Sospechoso: Entre 480 y 530 µm C. Patológico: < 480 µm	
Valor D	A. Normal: < 1.6 B. Sospechoso: Entre 1.6 y 2.6 C. Patológico: > 2.69		A. Normal: < 1.6 B. Sospechoso: Entre 1.6 y 2.6 C. Patológico: > 2.69	
CRITERIOS DE PROGRESION				
Progresión: 2 parámetros por encima de 80% o 1 parámetro por encima de 95%.	SI	NO	SI	NO
	Especificar:		Especificar:	

CONSENTIMIENTO INFORMADO

INSTITUTO PANAMERICANO CONTRA LA CEGUERA

CONSENTIMIENTO INFORMADO DE PROTOCOLO DIAGNOSTICO DE QUERATOCONO

FECHA: _____

A quien interese:

El Queratocono es una condición en la que la córnea adopta una forma cónica debido a su adelgazamiento y protrusión, el proceso no es inflamatorio, suele ser bilateral, aunque puede presentarse con una marcada asimetría. La enfermedad suele afectar a los dos tercios centrales de la córnea y el vértice del cono suele centrarse justo debajo del eje visual. Este proceso de la enfermedad da lugar a un deterioro de la función visual de leve a severo. Ahora, existen métodos más finos que nos ayudan a un diagnóstico temprano, ya que anteriormente el diagnóstico se daba cuando ya había cicatrices en la córnea, lo cual no permitía que se hicieran tratamiento de prevención; esto sigue estando en investigación, por eso mismo estamos haciendo el estudio en población pediátrica guatemalteca.

El objetivo es estandarizar las acciones clínicas para el diagnóstico temprano de Queratocono en niños en el Instituto Panamericano Contra la Ceguera, mediante la realización del Pentacam y obtener un adecuado seguimiento del paciente mediante el estudio para valorar progresión de la enfermedad.

El beneficio de realizarse el estudio es contar con un diagnóstico certero de sospecha de Queratocono y riesgo de Queratocono, al igual que corroborar cambios anatómicos específicos en el Queratocono clínico y si se cumple con las fechas de citas del estudio se le va a aplicar un descuento y estar bajo control riguroso con médicos especialistas.

No existe ningún riesgo al realizarse el Pentacam, el cual consiste en una cámara Scheimpflug giratoria y una cámara estática para adquirir fotografías del segmento anterior del ojo en 3 dimensiones. El Pentacam también proporciona análisis del grosor corneal.

Yo _____ con DPI: _____ responsable de _____ de _____ años de edad, voluntariamente doy mi consentimiento para que se incluya en este estudio de Protocolo diagnóstico de Queratocono y se realice el Pentacam en el intervalo de fechas indicadas, luego de comprender la información brindada sobre el mismo, por lo que no habrá ninguna consecuencia desfavorable.

Firma del responsable

Parentesco o relación con el participante

Nombre del médico

Firma del médico

CARNÉ

PROTOCOLO QUERATOCONO PEDIATRÍA

NOMBRE: _____ EXP.: _____
FN: _____ EDAD: _____

AUTORIZA

JEFE SERVICIO PEDIATRÍA

TRABAJO SOCIAL



ASOCIACIÓN INSTITUTO PANAMERICANO CONTRA LA CEGUERA

PENTACAM

FECHA INDICADO	FECHA REALIZADO
1. _____	1. _____
2. _____	2. _____
3. _____	3. _____
4. _____	4. _____

ASOCIACIÓN INSTITUTO PANAMERICANO CONTRA LA CEGUERA

REFERENCIAS

1. Ariela Gordon-Shaag. (2015, January 9). The Genetic and Environmental Factor for Keratoconus. Hindawi, 2015, 19.
2. Mukhtar, S., Ambati, B.K. Pediatric keratoconus: a review of the literature. *Int Ophthalmol* 38, 2257–2266 (2018). <https://doi.org/10.1007/s10792-017-0699-8>
3. Karyna Castro Cárdenas, Rodolfo Puentes Expósito, Yanet Zayas Ribalta. (2018). Características clínico-epidemiológicas del queratocono en la edad pediátrica . *MediCiego*, 24.
4. Edita Mariza Calderón Portillo, Mildred Vanessa Picén Pimentel. (2018). “CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLOGICA, CLÍNICA Y TERAPÉUTICA DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE QUERATOCONO”. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala.
5. Anitha, Venugopal; Vanathi, Murugesan¹; Raghavan, Anita²; Rajaraman, Revathi²; Ravindran, Meenakshi; Tandon, Radhika¹. (2021). Pediatric keratoconus - Current perspectives and clinical challenges. Octubre 1, 2021, de *Indian Journal of Ophthalmology* Sitio web: https://journals.lww.com/ijo/Fulltext/2021/02000/Pediatric_keratoconus___Current_perspectives_and.5.aspx
6. Rojas-Álvarez E. (2019). Queratocono en edad pediátrica: características clínico-refractivas y evolución. Centro de Especialidades Médicas Fundación Donum, Cuenca, Ecuador, 2015-2018 . *Revista Mexicana de Oftalmología*, 2019, Número 5, 221-231.)
7. Mark J. Mannis, Edward J. Holland. (2017). *Cornea Fundamentals, Diagnosis and Management*. USA: Elsevier.
8. Anthony P. Khawaja, PhD; Karla E. Rojas López, MSc; Alison J. Hardcastle, PhD. (Junio 2019). Genetic Variants Associated With Corneal Biomechanical Properties and Potentially Conferring Susceptibility to Keratoconus in a Genome-Wide Association Study. *JAMA Ophthalmology* , 137, 9.
9. José A. P. Gomes, MD, PhD, Donald Tan, MD, PhD, Christopher J. Rapuano, MD. (Abril 2015). Global Consensus on Keratoconus and Ectatic Diseases. *Corneal Journal*, 34, 11.
10. M. W. Belin, J. K. Duncan. (2016). *Keratoconus: The ABCD Grading System*. Thieme, 233, 8.
11. Michael W Belin. (2020). ABCD: A new classification for keratoconus. *Indian Journal of Ophthalmology*, 68, 2831-2834.

12. Damien Gatinel and Adrien Mazharian. (2021). Keratoconus suspects, form fruste and eye rubbing. Octubre 22, 2021, de The Keratoconus Diary Sitio web: <https://defeatkeratoconus.com/forme-fruste-keratoconus-ffkc/>
13. Mazen M Sinjab. (2015). Step by Step® Reading Pentacam Topography. India: Jaypee.
14. Mazen M. Sinjab. (2012). Quick Guide to the management of keratoconus. A Systematic Step-by-Step Approach. Syrian Arab Republic: Springer.
15. Dr. Oslay Mijail Tirado Martínez, Dra. Arianna Hernández Pérez.. (2011). Topógrafos de elevación en el diagnóstico del queratocono. Octubre 22, 2021, de Revista Cubana de Oftalmología Sitio web: http://www.revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/22/html_20
16. Neisy Bernal-Reyes, Alejandro Arias-Díaz, Lorelei Ortega-Díaz, Judith Cuevas-Ruiz. (2012). Topografía corneal mediante discos de Plácido en la detección del queratocono en edades pediátricas. Octubre 22, 2021, de Revista Mexicana de Oftalmología Sitio web: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-mexicana-oftalmologia-321-articulo-topografia-corneal-mediante-discos-placido-X0187451912841854>
17. Michael W. Belin, MD, FACS. (2013). Keratoconus / Ectasia Detection with the Oculus Pentacam: Belin / Ambrósio Enhanced Ectasia Display. Octubre 22, 2021, de Highlights of Ophthalmology Sitio web: <https://www.oculus.de/uploads/media/belin.pdf>
18. Dra. María Camila Ortiz. (2020). Pentacam para dummies. Octubre 24, 2021 , de Dra. María Camila Ortiz Sitio web: https://www.youtube.com/watch?v=di_DDf_vM6k&t=1269s
19. Shahram Bamdad, Mohammad Reza Sedaghat, Masoud Yasemi and Aliraza Vahedi. (Mayo 2020). Sensitivity and Specificity of Belin Ambrosio Enhanced Ectasia Display in Early Diagnosis of Keratoconus. Hindawi, 2020, 5.
20. Dr. Claudio Orlich. (2021). OCT del segmento anterior. Octubre 22, 2021, de Asociación latinoamericana de Cirujanos de catarata, segmento anterior y refracta Sitio web: <https://alacssa.com/oct-del-segmento-anterior/>
21. Clínica Propedéutico. (2021). Antecedentes Heredofamiliares. 12 de octubre del 2021, de CLÍNICA PROPEDEUTICA Sitio web: <https://sites.google.com/site/clinicapropedeutica01247/historia-clinica/antecedentes-heredofamiliares>

22. José Ángel Cristóbal, Antonio Mateo, Fernando Faus. (2020). Bases del astigmatismo . Octubre 25, 2021, de Secoir Sitio web: <https://secoir.org/images/site/monografias/2006/2006-Cap%2002%20Bases%20del%20astigmatismo.pdf>
23. Francisco Javier Martínez . (2021). Topografía corneal: Mapas paquimétricos 3/3. 12 de Octubre del 2021, de Q Visión Sitio web: <https://www.qvision.es/blogs/javier-martinez/2014/04/12/topografia-corneal-mapas-paquimetricos-33/>

ANEXO

Síndromes sistémicos		Síndromes oculares
Síndrome de Alagille	Hipermovilidad de articulaciones	Aniridia
Enfermedad de Albers-Schönberg	Síndrome de Kurz	Atrofia esencial del iris
Albinismo	Síndrome de Marfan	Síndrome del párpado flácido
Síndrome de Angelman	Prolapso de válvula mitral	Distrofia corneal de Fuchs
Anetoderma	Síndrome de Mulvihill Smith	Distrofia corneal Granular
Síndrome de Apert	Síndrome de patella de Nail	Iridosquiasis
Autografismo	Angiomatosis neurocutánea	Distrofia corneal Lattice
Síndrome de Bardet-Biedl	Neurofibromatosis	Amaurosis congénita de Leber
Síndrome de córnea Brittle	Síndrome de Noonan	Distrofia polimorfa posterior
Displasia congénita de cadera	Osteogénesis imperfecta	Retinitis pigmentosa
Rubeola congénita	Síndrome oculodentodigital	Retinopatía del prematuro
Síndrome de Crouzon	Pseudoxantoma elástico	Conjuntivitis vernal
Síndrome de Down	Síndrome de Rieger	
Síndrome de Ehlers-Danlos	Síndrome de Rothmund	
Falsas cuerdas tendinosas	Síndrome de Apnea del sueño	
Hipoplasia dermatológica focal	Síndrome de Thalesselis	
Síndrome de Goltz-Gorlin	Síndrome de Tourette	
Síndrome de Hiper-IgE	Síndrome de Turner	
Hiperomitinemia	Xeroderma pigmentosa	
Ictiosis		