



Universidad
Zaragoza

TRABAJO FIN DE GRADO

CORRELACIÓN ENTRE LOS HALLAZGOS
BIOMICROSCÓPICOS Y TOMOGRAFIA DE
COHERENCIA ÓPTICA EN LAS DISTROFIAS
CORNEALES.

CORRELATION BETWEEN BIOMICROSCOPIC
FINDINGS AND OPTICAL COHERENCE
TOMOGRAPHY IN CORNEAL DYSTROPHIES.

Autor

ALBA GONZÁLEZ DÍAZ

Directores

Dr. Antonio Sánchez Pérez

Dra. Miriam Idoipe Corta

Facultad de Ciencias/ Grado en Óptica y optometría

2020/2021

ÍNDICE

1. ABREVIATURAS.....	3
2. RESUMEN	4
3. ABSTRACT.....	4-5
4. OBJETIVOS.....	5
5. INTRODUCCIÓN.....	5-8
5.1 OCT(Principio físico).....	5-7
5.2 Lámpara de Hendidura (Principio físico).....	7-8
6. MATERIALES Y MÉTODOS.....	8-13
6.1 OCT-SA.....	9-12
6.2 Biomicroscopio o LH.....	13
7. CORRELACIÓN TOMOGRÁFICA Y BIOMICROSCÓPICA DE LA CÓRNEA.....	13-15
8. DISTROFIAS CORNEALES-CASOS CLÍNICOS.....	15-23
8.1 Definición y criterios de clasificación.....	15
8.2 Clasificación de distrofias corneales y sus hallazgos en el OCT-SA y biomicroscopio.....	16-23
8.2.1 Distrofias epiteliales y subepiteliales.....	16-17
a. Distrofia de la membrana basal epitelial o microquística de Cogan o mapa-punto-huella (CASO 1).....	16-17
8.2.2 Distrofias de la membrana de Bowman.....	17-18
a. Distrofia de Reis-Bücklers (CASO 2).....	17-18
8.2.3 Distrofias estromales.....	18-20
a. Distrofia corneal enrejada (CASO 3).....	18-19
b. Distrofia granular o groenow tipo 1 (CASO 4).....	19
c. Distrofia macular o groenow tipo 2 (CASO 5).....	20
8.2.4 Distrofias endoteliales.....	20-21
a. Distrofia endotelial de Fuchs (CASO 6).....	20-21
8.2.5 Distrofias ectásicas.....	21-22
a. Queratocono (CASO 7).....	21-22
b. Hidrops agudo (CASO 8).....	22-23
9. CONCLUSIONES.....	23-24
10. BIBLIOGRAFÍA.....	24-25

1. ABREVIATURAS

OCT: Tomografía de Coherencia óptica

A-Scans: Axial scans

TD: Time Domain, dominio temporal

SD: Spectral Domain, dominio espectral

LH: Lámpara de Hendidura

LC: Lente de contacto

CA: Cámara anterior

OCT-SA: Tomografía de coherencia óptica de segmento anterior

SA: Segmento anterior

OD: Ojo derecho

OI: Ojo izquierdo

CSLO: Oftalmoscopia con tomografía con láser confocal

ART: Tiempo real automático

IC3D: International Committee for Classification of corneal dystrophies

HUMS: Hospital Universitario Miguel Servet

2. RESUMEN

Objetivo: Demostrar la utilidad de la OCT-SA y la biomicroscopía como métodos de detección, diagnóstico y seguimiento de las diferentes distrofias corneales e interpretar los hallazgos clínicos encontrados en cada una de ellas con el objetivo de poder relacionarlos.

Material y métodos: Estudio descriptivo de una serie de casos clínicos que presentan diferentes distrofias corneales. En todos ellos se realizó una exploración oftalmológica completa con la lámpara de hendidura (LH) y el OCT-SA Spectralis. La información se obtiene de imágenes archivadas en el OCT-SA y de la exploración biomicroscópica y la lámpara de hendidura. Trabajo realizado en las consultas externas de oftalmología, en la sección de segmento anterior y Córnea del Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS).

Resultados: Mediante la exploración con lámpara de hendidura se observan los hallazgos característicos de cada una de las distrofias corneales y mediante la OCT-SA se observa la correspondiente reflectividad de los tejidos y así diferenciar la capa o capas afectadas. La correlación de los hallazgos encontrados en cada una de las técnicas permite el diagnóstico de las diferentes distrofias corneales.

Conclusiones: La exploración mediante biomicroscopía permite la identificación y detección en primera instancia del patrón característico de cada una de las distrofias corneales. El OCT-SA permite ver las capas afectadas y tener un registro, de manera que se puede documentar la evolución de dichas patologías y planificar el tratamiento adecuado. Es una técnica de exploración muy rápida y no invasiva. La exploración mediante ambas técnicas es secuencial, de manera que se relacionan los hallazgos encontrados en cada una de ellas permitiendo dar un diagnóstico preciso.

Palabras clave: OCT-SA, Lámpara de hendidura, biomicroscopía, distrofias corneales.

3. ABSTRACT

Purpose: To demonstrate the usefulness of OCT-SA and biomicroscopy as methods of detection, diagnosis and follow-up of the different corneal dystrophies and to interpret the clinical findings found in each of them in order to be able to relate them.

Materials and Methods: Descriptive study of a series of clinical cases presenting different corneal dystrophies. In all of them a complete ophthalmological examination was performed with the slit lamp (SL) and the Spectralis OCT-SA. The information is obtained from images archived in the OCT-SA and from the biomicroscopic examination and the slit lamp. Work carried out in the ophthalmology outpatient department, in the anterior segment and cornea section of the Miguel Servet University Hospital (HUMS).

Results: Slit-lamp examination reveals the characteristic findings of each of the corneal dystrophies and OCT-SA is used to observe the corresponding tissue reflectivity and thus differentiate the affected layer or layers. The correlation of the findings found in each of the techniques allows the diagnosis of the different corneal dystrophies.

Conclusions: Biomicroscopic examination allows the identification and detection of the characteristic pattern of each of the corneal dystrophies in the first instance. OCT-SA allows the affected layers to be seen and recorded, so that the evolution of these pathologies can be

documented and appropriate treatment can be planned. It is a very fast and non-invasive scanning technique. The examination using both techniques is sequential, so that the findings found in each of them are related, allowing a precise diagnosis to be made.

Key Words: OCT-SA, Slit lamp, biomicroscopy, corneal dystrophies.

4. OBJETIVOS

- Demostrar la utilidad de la exploración biomicroscópica en la detección de las distrofias corneales.
- Demostrar la utilidad de la tomografía de coherencia óptica de segmento anterior en la detección de las distrofias corneales.
- Relacionar los hallazgos encontrados mediante la exploración con lámpara de hendidura con los hallazgos encontrados con la tomografía de coherencia óptica de segmento anterior y su importancia en el diagnóstico de las diferentes distrofias corneales.

5. INTRODUCCIÓN

5.1 OCT: Definición, principio físico y evolución

La Tomografía de Coherencia Óptica (OCT) es una técnica diagnóstica no invasiva, que permite obtener imágenes transversales *in vivo* de los tejidos con una alta resolución (1). La imagen que nos proporciona es similar a la de un corte histológico.

La imagen obtenida con la OCT es parecida a la obtenida con los métodos de ultrasonografía, sólo que en lugar de utilizar ondas acústicas utiliza un haz de luz, lo que permite obtener imágenes con una mayor resolución (2).

El principio físico que utiliza la OCT es la interferometría de baja coherencia, basada en el interferómetro de Michelson, que utiliza la reflexión de la luz infrarroja para obtener imágenes tomográficas bidimensionales (gracias a que cuenta con un mecanismo de escaneo transversal) de alta resolución, permitiendo así diferenciar estructuras con una resolución de entre 5 y 10 micras.

Los sistemas de OCT adquieren imágenes midiendo el tiempo de retardo e intensidad de la luz reflejada desde las diferentes estructuras internas de los tejidos que se están evaluando, ya que, los tejidos tienen diferente reflectividad.

El sistema óptico de la OCT está compuesto por 4 elementos. Una fuente de luz láser generada por un diodo de infrarrojos o por un láser de femtosegundo que emite un haz luminoso de banda ancha en el espectro del infrarrojo. Dicha luz, llega a un divisor de haz o interferómetro que genera, por un lado, un rayo que se refleja en un espejo de referencia cuyo recorrido es conocido (brazo de referencia) y, por otro lado, un rayo que se envía al ojo del paciente y se refleja en las estructuras intraoculares retornando múltiples señales o axial scans (A-scans) proporcionando información acerca del grosor de las estructuras escaneadas (brazo de muestra). Se comparan ambos reflejos y cuando estos coinciden se genera el fenómeno de interferencia. Dicha

interferencia es recogida por un fotodetector, se procesa y se visualiza posteriormente en un ordenador (1,2). (Imagen 1)

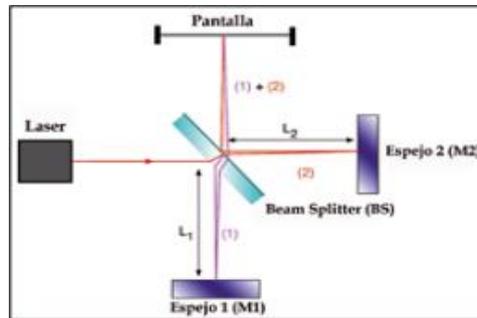


Imagen 1: Esquema de funcionamiento del interferómetro de Michelson (3).

Debido a que la distancia del espejo de referencia es conocida, podemos identificar la localización de la estructura intraocular que ha producido un reflejo el cual ha coincidido con el reflejo proveniente del espejo de referencia (Fenómeno de Interferencia), y controlando las diferentes distancias a las que se ha producido el fenómeno de interferencia, se puede obtener una imagen axial (A-scans). El registro repetido de múltiples "A-scans" genera una imagen bidimensional o tomografía (3). (Imagen 2)

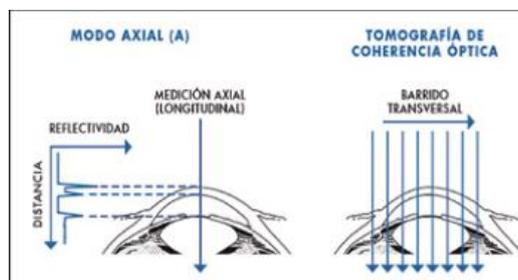


Imagen 2. A la izquierda una única medida axial (A-scan) y a la derecha múltiples A-scans formando una tomografía(3).

Las imágenes que se obtienen vienen determinadas por un código de color, de manera que, los colores cálidos o blancos indican una alta reflectividad, lo cual se traduce en un bloqueo total o parcial al paso de la luz, mientras que los colores fríos o negros indican baja reflectividad, que implica una baja o nula resistencia del tejido al paso de la luz (1).

Los primeros OCT utilizaban una tecnología denominada time-domain (TD) o dominio tiempo, que consistía en variar la posición del espejo de referencia y así obtener las distancias de las diferentes estructuras oculares mediante los fenómenos de interferencia. De esta manera, se empleaba mayor tiempo en la adquisición de imágenes y, por lo tanto, implicaba una menor resolución de las mismas, ya que, influyen los movimientos oculares del paciente.

Sin embargo, los OCT actuales que utilizan la tecnología spectral-domain (SD) o de dominio espectral, utilizan un espectrómetro que utiliza la transformada de Fourier, lo que permite medir todos los ecos de luz simultáneamente sin necesidad de mover el espejo de referencia. Esto se traduce en una mayor velocidad de adquisición de imágenes, por lo que se elimina la influencia de los movimientos oculares, una mayor resolución y la posibilidad de obtener imágenes en 3D (2).

La OCT-SA, al igual que la OCT, es una técnica no invasiva que permite evaluar de manera cuantitativa y cualitativa el segmento anterior con una alta resolución. La principal diferencia es la longitud de onda que utilizan. Por un lado, la OCT de segmento posterior utiliza una longitud de onda de 800-900nm, mientras que la OCT de segmento anterior utiliza una longitud de onda más larga, de 1310nm. Esto presenta la ventaja de una mayor penetración en el tejido debido a la menor pérdida por dispersión (4). Además, la OCT-SA tiene múltiples aplicaciones. Una de ellas, para evaluar el riesgo de glaucoma, ya que, permite observar con mucha precisión la amplitud del ángulo camerular. También es útil en cirugía refractiva, ya que, permite ver la longitud de la cámara anterior, la paquimetría y ver si el paciente presenta alguna patología corneal como una ectasia, degeneración o distrofia que fuera contraindicación para la realización de dicha cirugía (5).

5.2 BIOMICROSCOPIO: Definición, principio físico.

El polo anterior del ojo se define como el conjunto de estructuras oculares compuestas por los párpados, las pestañas, la conjuntiva, la córnea, la cámara anterior, el iris y el cristalino.

En Optometría, la LH se utiliza para descartar cualquier tipo de patología ocular y para la evaluación del menisco lagrimal y es de gran utilidad en la adaptación de lentes de contacto y en el seguimiento y evaluación del estado de dichas LC para valorar posibles complicaciones. Además, también puede utilizarse para la exploración del polo posterior mediante el uso de unas lentes especiales.

El biomicroscopio consta de dos elementos fundamentales que son el sistema de observación y el sistema de iluminación.

Por un lado, el brazo de observación consta de un microscopio binocular compuesto por un objetivo y un ocular que permite visualizar con diferentes aumentos (de 6x a 40x) las estructuras oculares. La exploración se suele iniciar con aumentos bajos y se va aumentando en función de la estructura que se quiera observar.

El microscopio nos da una imagen invertida, por ello, entre el objetivo y el ocular, la LH cuenta con dos prismas, uno colocado en horizontal y otro en vertical, actuando como sistema inversor de imagen. (Figura 3) (Figura 4)

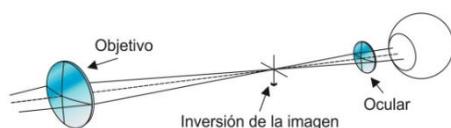


Imagen 3. Imagen invertida que nos da el biomicroscopio sin prismas (6).

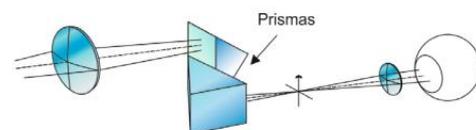


Imagen 4. Imagen que nos da el biomicroscopio con el sistema inversor (6).

El ocular del microscopio binocular se puede ajustar al defecto refractivo del examinador y a su distancia interpupilar.

Por otro lado, se encuentra el brazo de iluminación que es independiente del brazo de observación, por lo que se puede variar el ángulo entre ellos. Se puede variar la anchura de la iluminación, desde un haz fino, normalmente utilizado para estimar la profundidad de la lesión, hasta un haz más grueso que ilumine toda la superficie. También se puede variar el nivel y el ángulo de iluminación con el objetivo de evitar el deslumbramiento del paciente.

El biomicroscopio cuenta con un sistema de iluminación tipo Köhler cuya característica más específica es que cuenta con un condensador que forma la imagen de la fuente de luz sobre el objetivo o lente de proyección, evitando, de este modo, la imagen de la fuente de luz sobre la pantalla, que en el caso de la LH es el ojo del paciente. Por delante de las lentes condensadoras cuenta con unas rendijas para controlar el tamaño de la hendidura y con una serie de filtros, dentro de los cuales se encuentran el filtro verde que se utiliza para aumentar el contraste en el caso de vascularización, el filtro neutro que disminuye el brillo y causa menos molestias al paciente, el filtro polarizado que evita reflejos especulares, el filtro azul cobalto utilizado cuando se instila fluoresceína para ver la acumulación de la lágrima y zonas desepitelizadas, y el filtro difusor que desenfoca la imagen e ilumina homogéneamente toda la superficie (6,7).(Imagen 5)

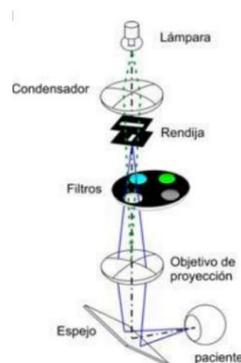


Imagen 5. Esquema del sistema de iluminación Köhler que presenta el biomicroscopio (6).

6. MATERIALES Y MÉTODOS

Este trabajo se trata de un estudio descriptivo de una serie de casos clínicos seleccionados de distrofias corneales recogidos en la unidad de segmento anterior del HUMS. Para la obtención de las imágenes se ha utilizado, por un lado, el OCT-SA, concretamente el OCT Spectralis Heidelberg Engineering, el cual está basado en el OCT de dominio espectral. Y, por otro lado, el biomicroscopio o también denominado lámpara de Hendidura.

6.1 OCT-SA

Con la OCT-SA se pueden explorar las distintas estructuras del segmento anterior, ya sea la película lagrimal, la córnea, la esclerótica, el ángulo de cámara anterior y el iris. Pero en la estructura en la que me he centrado para la realización del trabajo es en la córnea.

Para la exploración del SA mediante la OCT, es necesaria la adaptación de una lente específica, cuya distancia de trabajo es de aproximadamente 12mm, y una vez adaptada, el equipo cambia al modo de software de SA. (Imagen 6 y 7)



Imagen 6. Lente de SA



Imagen 7. Lente de SA colocada en el OCT Spectralis

Se expone a continuación el modo de exploración con el aparato. Primero sentamos al paciente enfrente del aparato y movemos la cámara hacia atrás hasta la posición más alejada posible del paciente. A continuación, seleccionamos el archivo de un paciente (si es que ya ha venido antes) o creamos un nuevo paciente. Una vez hecho esto, se abrirá una ventana de adquisición OCT donde seleccionaremos la aplicación *córnea*, ya que, es la estructura que queremos analizar. Dentro de esta aplicación, hay una serie de preselecciones en función del tipo de tomografía que queremos realizar.

Por un lado, se encuentran el barrido individual estándar de 8mm (Scan 8) (Imagen 8) y el barrido individual estándar de 11mm (Scan 11) (Imagen 9). Estos se utilizan para observar una única zona axial de la córnea, normalmente para hallazgos localizados. La única diferencia entre ambos es que el Scan 11 abarca todo el diámetro corneal, lo cual nos permite ver si hay alguna alteración a nivel del limbo, mientras que el Scan 8 abarca una menor zona corneal (8).

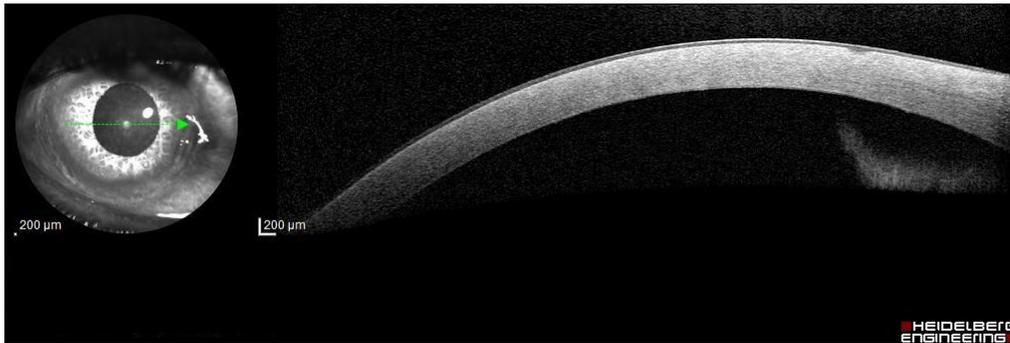


Imagen 8. Imagen que nos da la exploración con el Scan 8 en el OCT Spectralis. A la izquierda, la Imagen cSLO donde se ve la longitud del Scan (Línea de color verde), y a la derecha la imagen de la córnea que nos da la OCT con este tipo de scan.

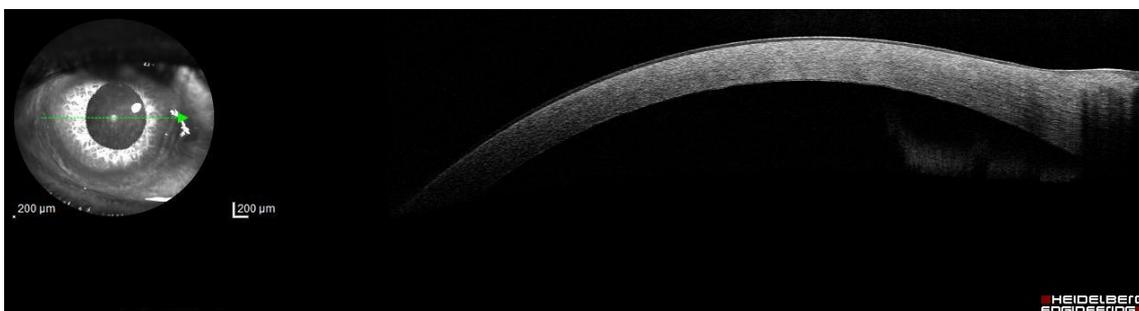


Imagen 9. Imagen que nos da la exploración con el scan 11 en el OCT Spectralis. A la izquierda, la imagen cSLO donde se ve que la longitud del scan abarca todo el diámetro corneal, y a la derecha, la imagen de la córnea que nos da la OCT con este tipo de scan.

Por otro lado, se encuentran el barrido de volumen de córnea 15x5 (*Small*) (Imagen 10), 15x10 (*Large*) (Imagen 11) y 15x3 (*Dense*) (Imagen 12). Estos se utilizan para observar una zona más amplia de la córnea, para hallazgos que sean más extensos o no tan localizados. Además, con este tipo de barrido nos permite crear una película que va proyectando las diversas imágenes de los cortes de la córnea, permitiéndonos de esta manera ver los cambios que se producen en las distintas zonas donde se hace el barrido (8).

La diferencia entre *small* y *large*, es que el primero hace menos scans que el segundo, por lo tanto, explora una menor zona.

La diferencia del *dense* es que éste hace barridos más próximos entre sí, lo cual nos permite estudiar más en profundidad la magnitud y características del hallazgo encontrado. Nos permite hacer un análisis más detallado y exhaustivo.

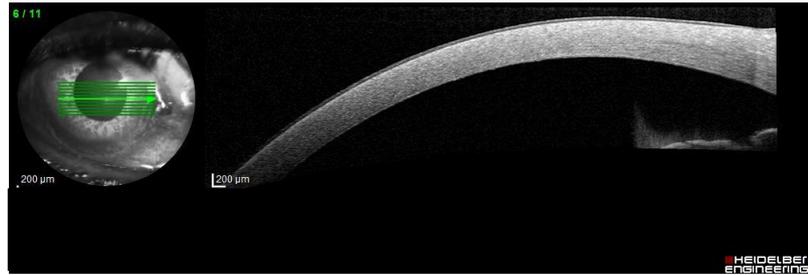


Imagen 10. Barrido de volumen small. A la izquierda la imagen cSLO con los scans que proporciona y a la derecha la imagen OCT de la córnea en uno de esos scans.

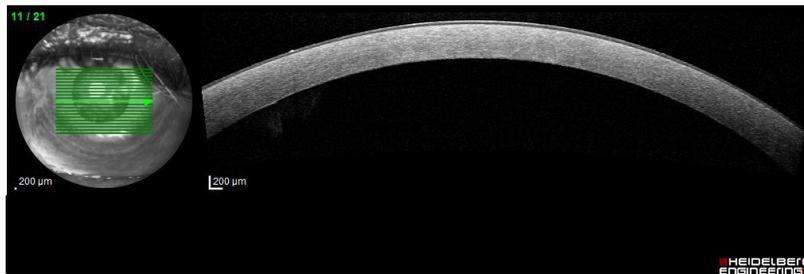


Imagen 11. Barrido de volumen Large. A la izquierda la imagen cSLO con el número de scans mayor que en el small, y a la derecha la imagen OCT de la córnea en uno de esos scans.



Imagen 12. Barrido de volumen Dense. A la izquierda la imagen cSLO con los scans que abarcan menor área pero dan mayor precisión al estar más juntos, y a la derecha la imagen OCT de la córnea en uno de esos scans.

Para examinar el OD se mueve la cámara hacia la izquierda y para medir el OI se mueve hacia la derecha, no es necesario seleccionar que ojo se va a medir, ya que, al mover la cámara, el aparato lo detecta inmediatamente. Para conseguir una mayor calidad en la imagen, ajustamos el ART Mean, el cual determina el contraste de la misma, y que antes de comenzar la exploración, debe situarse en 0. (Imagen 13)



Imagen 13. Ruleta de ajuste ART Mean.

Una vez hecho todo esto y asegurándonos de que tenemos al paciente correctamente colocado y con la barbilla apoyada en la mentonera, se mueve la cámara hacia el paciente hasta centrar el punto brillante en la imagen Cslo (Oftalmoscopia con tomografía con láser confocal) y hasta que ésta quede iluminada homogéneamente. Hay que tener cuidado en que la lente no toque el ojo del paciente. Además, si la cámara se encuentra muy cerca del ojo del paciente, la imagen quedará desenfocada y la imagen OCT se verá invertida.

Una vez que se ha adquirido la imagen, pasamos a la toma de imagen del otro ojo, movemos la cámara, la alineamos y volvemos a repetir los pasos anteriores.

Las imágenes que obtenemos con este equipo están en escala de grises, de manera que las zonas blancas indican una alta reflectividad y las zonas negras una baja reflectividad. (Imagen 14)

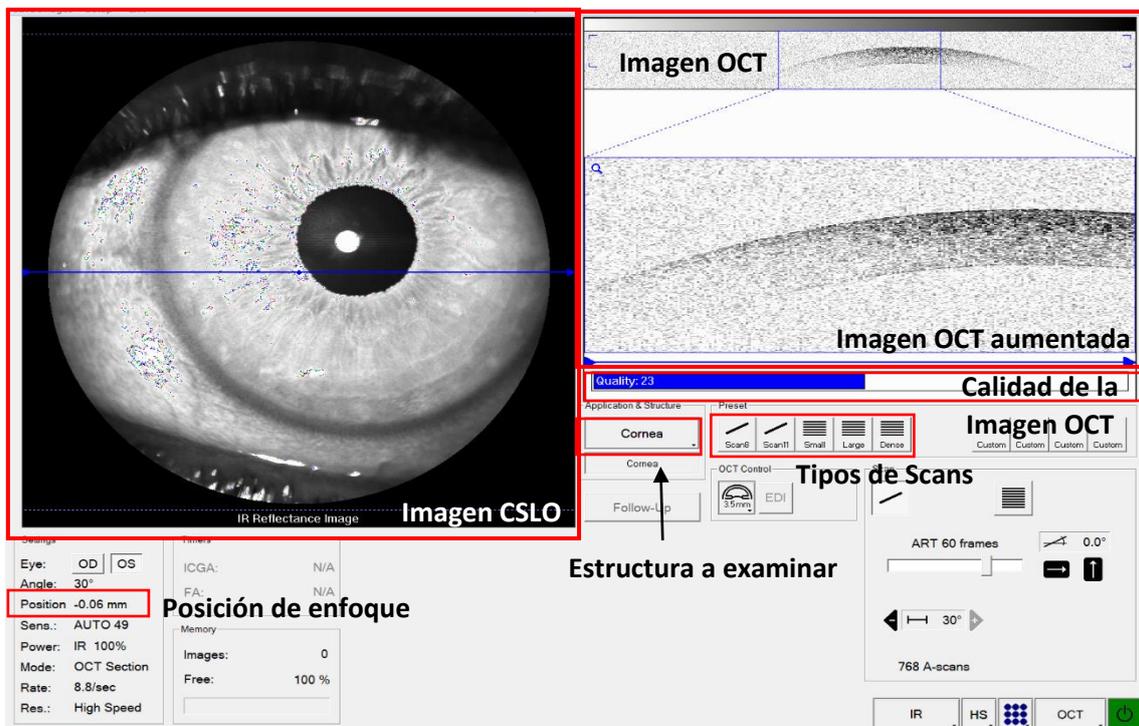


Imagen 14. Imagen de la pantalla de adquisición de la imagen

6.2 Biomicroscopio o lámpara de hendidura (LH)

Como ya he explicado anteriormente, con el biomicroscopio podemos observar distintas estructuras del polo anterior del ojo, para ello se utilizan diversas técnicas de iluminación en función de la estructura y de la profundidad del hallazgo que queramos observar. Hay que tener en cuenta que hay que seguir un orden en el procedimiento de exploración con LH, siempre se empieza por los anejos oculares como son los párpados y las pestañas y a continuación, examinamos la conjuntiva y la esclerótica, la córnea, el iris y la pupila, el ángulo de cámara anterior y, por último, el cristalino.

Este sería el protocolo de exploración ideal, sin embargo, en la estructura en la que yo me he centrado para la realización de este trabajo es en la córnea.

Lo primero que hago antes de explorar a un paciente, es ajustarme los oculares de la LH así como ajustar la distancia interpupilar. A continuación, pido al paciente que se siente y que se retire las gafas (si es que lleva) y que se coloque apoyando la barbilla en la mentonera y la frente en el apoya frentes. Una vez que me aseguro de que el paciente está cómodo, apago la luz de la sala y comienzo la exploración.

Como lo que quiero observar es la córnea, ya que, los pacientes requeridos presentan distrofias corneales, empiezo con la técnica de iluminación directa que consiste en iluminar la zona que quiero observar para ver la localización y profundidad de la lesión y hago una reflexión especular para ver los hallazgos en el endotelio. (En el caso de distrofias corneales que afecten al endotelio)

A continuación, realizo la técnica de iluminación indirecta que me permite ver con más detalle la magnitud de las diferentes distrofias, para ello, ilumino una zona adyacente a la que quiero observar.

También utilizo la técnica de dispersión escleral, que es una técnica de iluminación indirecta, la cual me permite ver la extensión de la distrofia y se realiza desajustando el brazo de iluminación e iluminando el limbo corneal mientras observamos la córnea.

En la descripción de las diferentes distrofias se encuentran las técnicas utilizadas para la observación de cada una de ellas específicamente.

7. CORRELACIÓN TOMOGRÁFICA Y BIOMICROSCÓPICA DE LA CÓRNEA.

Para entender los hallazgos encontrados tanto en el OCT como en el biomicroscopio, es necesario hacer un recuerdo anatómico de las distintas capas que forman la córnea y saber relacionar cada una de ellas según la imagen que nos da cada uno de los equipos. (Imagen 15) Para ello, es necesario conocer que los tejidos tienen diferente reflectividad, en cuanto a la OCT se refiere. De tal manera que en la OCT-SA los tejidos hiperreflectivos o blancos son tejidos que reflejan o dispersan más la luz, mientras que los hiporreflectivos o de color negro la dispersan en una menor cuantía (9).

La córnea es una estructura esférica, transparente y avascular que contribuye al poder refractivo del globo ocular junto con el cristalino. Delante de ella, se encuentra una fina capa que la cubre y protege, denominada **película lagrimal**, que en la OCT-SA se corresponde con la primera banda hiperreflectiva. La córnea está formada por 5 capas, siendo la más externa el **epitelio corneal**,

el cual es un epitelio escamoso poliestratificado entre 5 y 7 capas, dentro de las cuales tenemos las células basales columnares, que están unidas fuertemente a la membrana de Bowman, las células alares fusiformes en las que no hay espacio intercelular entre ellas, y las células superficiales o escamosas que cuentan con microvellosidades con membrana celular lipídica. En OCT-SA se corresponde con una banda hiporreflectiva que sigue a la película lagrimal hiperreflectiva.

El epitelio corneal se trata de una capa avascular, pero muy sensitiva que mantiene la transparencia y propiedades refractivas. Posee actividad metabólica y de barrido y una fuerte resistencia a la abrasión, que se consigue debido a los desmosomas que hay entre las células epiteliales que las unen. Además, tiene una rápida capacidad de cicatrización, debido a que se produce una descamación del epitelio que es eliminada por la lágrima seguida de una división y diferenciación celular y se produce una renovación continua.

Las células epiteliales se originan en el limbo y se desplazan desde la zona basal del limbo hacia la superficial, de tal manera que un defecto epitelial comenzará por el limbo.

Seguidamente al epitelio se encuentra la **membrana de Bowman**, la cual es una condensación acelular estromal y sin capacidad de regeneración que marca la transición entre el epitelio y el estroma. En OCT-SA se puede apreciar como una fina banda hiperreflectiva.

Tiene un espesor de entre 8 y 14 micras y está compuesta por colágeno tipo 1, tipo 2 y proteoglicanos. Proporciona resistencia mecánica y ayuda a la córnea a mantener su forma.

A continuación, se encuentra el **estroma**, el cual presenta una reflectividad intermedia al visualizarlo a través de la OCT-SA, y supone el 90% del espesor corneal y está compuesto por glucosaminoglucano, fibras de colágeno tipo 1,2,4 y 6, queratocitos, que son los responsables de la síntesis del colágeno, de los proteoglicanos, agua y proteínas.

Se forman láminas paralelas de colágeno, lo que proporciona gran elasticidad y aplastan a los queratocitos entre ellas, generando gran transparencia.

La siguiente capa es la **membrana de Descemet** que es una fina lámina de colágeno tipo 4 con gran elasticidad y resistencia. Está en conexión con la membrana basal del endotelio gracias a los hemidesmosomas, y su función es filtrar solutos. En la OCT-SA se corresponde con una fina banda hiperreflectiva.

Por último, se encuentra el **endotelio** que es la capa más interna de la córnea, tiene origen neuroectodérmico y es una monocapa de células hexagonales en contacto con el humor acuoso y sin capacidad de división, por lo que, hay una disminución gradual de estas células con la edad. Cuando estas células se pierden o pierden su funcionalidad, las células endoteliales adyacentes deben agrandarse (polimegastismo) o cambiar su forma (pleomorfismo) para intentar mantener la deturgescencia, que es el proceso fisiológico necesario para mantener la córnea clara y transparente. A su vez, el endotelio tiene uniones intercelulares y funciona como barrera, bombeo metabólico y síntesis de componentes de la Descemet. Su objetivo es mantener la córnea hidratada para que permanezca transparente, evitando la aparición de edema (10-12). Al igual que la membrana de Descemet, el endotelio en OCT-SA también se corresponde con una banda hiperreflectiva.

Sin embargo, al observar en el biomicroscopio mediante la técnica de iluminación directa con hendidura estrecha o sección óptica, únicamente se pueden diferenciar tres capas, las cuales son el epitelio, el estroma y el endotelio corneal. (Imagen 15)

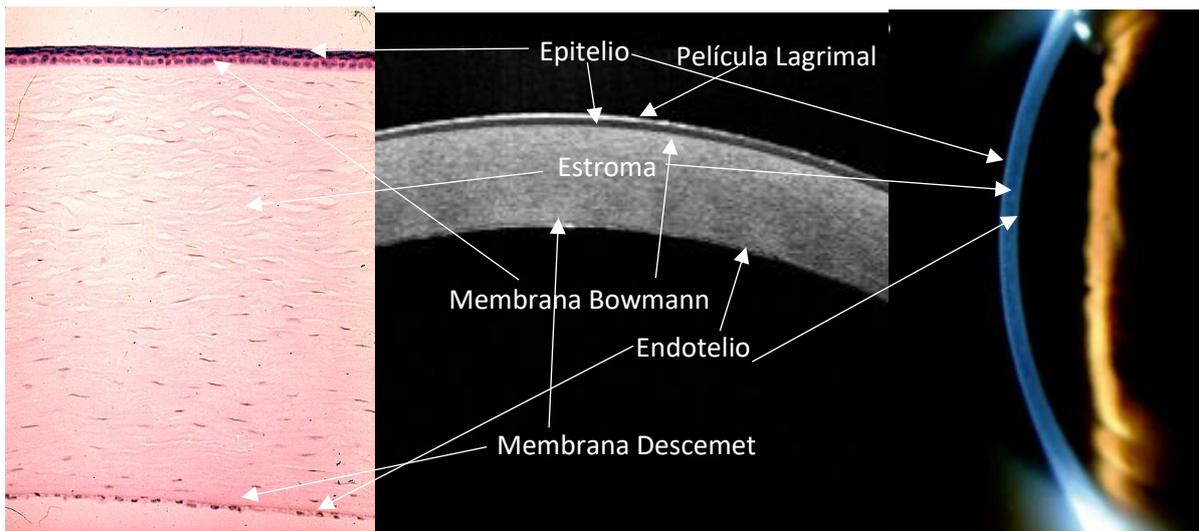


Imagen 15. Imagen de la correlación de las diferentes capas de la córnea en un corte histológico(13), en una imagen con OCT y en la exploración con biomicroscopio (14).

8. DISTROFIAS CORNEALES - CASOS CLÍNICOS.

8.1 Definición y criterios de clasificación

Las distrofias corneales son un conjunto heterogéneo de enfermedades o alteraciones tisulares primarias que presentan un patrón hereditario (normalmente de herencia autosómica dominante), no inflamatorio, bilaterales y simétricas, centrales, avasculares y lentamente progresivas hacia la opacificación. Afectan únicamente a la córnea y no están asociadas la mayoría de las veces con ningún factor sistémico o medioambiental. Son debidas a trastornos metabólicos o bioquímicos subyacentes presentes desde el nacimiento, pero que se hacen evidentes entre la primera y la segunda década de la vida. La mayoría producen opacidad corneal, pero la repercusión sobre la visión, su severidad y los signos y síntomas que presentan son variables en función de cada una de las distrofias (15,16).

Las distrofias corneales se pueden clasificar en función de su severidad, del patrón genético, de las características bioquímicas o de la localización anatómica en las distintas capas de la córnea. El criterio más completo para la clasificación de las mismas es el de IC3D (International Committee for Classification of corneal dystrophies), basado en una clasificación clínica, histológica y genética, y en función de la capa más afectada se pueden clasificar en distrofias epiteliales y subepiteliales, distrofias que afectan a la membrana de Bowmann, distrofias estromales, distrofias de la membrana de Descemet y distrofias endoteliales (17).

Sin embargo, lo más utilizado en la práctica clínica para la clasificación de las diferentes distrofias corneales es evaluar la expresión fenotípica mediante lámpara de hendidura y la OCT de segmento anterior.

8.2 Clasificación de las distrofias corneales y correlación entre los hallazgos biomicroscópicos y con OCT. Casos clínicos.

8.2.1 DISTROFIAS EPITELIALES Y SUBEPITELIALES

Son distrofias que afectan al epitelio y a la membrana basal y normalmente, dan episodios agudos de dolor e irritación por erosiones recidivantes. Dentro de estas nos encontramos la siguiente (15).

A) DISTROFIA DE LA MEMBRANA BASAL EPITELIAL O MICROQUÍSTICA DE COGAN O MAPA-PUNTO-HUELLA (CASO 1).

Es un tipo de distrofia corneal en la que la membrana basal del epitelio sufre un desdoblamiento, se ha duplicado y da una serie de características que se pueden ver mediante la exploración con lámpara de hendidura y OCT de segmento anterior.

A continuación, voy a exponer los diferentes hallazgos que se han encontrado tanto en OCT-SA como con el biomicroscopio en un paciente del HUMS que presentaba este tipo de distrofia.

Al realizar el examen de polo anterior con lámpara de hendidura se aprecian unas líneas gruesas e irregulares blanquecinas rodeando a áreas más oscuras que adquieren un aspecto geográfico y que indican que el espesor epitelial es mínimo e incluso nulo en esa zona, si la membrana basal epitelial se ha desprendido totalmente. Estos hallazgos reciben el nombre de mapas intraepiteliales por el aspecto que presentan. La técnica de iluminación utilizada para observar estos hallazgos ha sido la dispersión escleral. (Imagen 16)

En la OCT de polo anterior, esto se corresponde con una línea de hiperreflectividad continua que sufre irregularidades, y esta línea es la correspondiente al engrosamiento de la membrana basal epitelial. Además, en esa zona se puede ver como el epitelio corneal es más fino y la membrana basal más gruesa, se ha duplicado. Sin embargo, no se aprecia ningún hallazgo en el resto de capas corneales. (Imagen 16)

Por otro lado, en este tipo de distrofias también se pueden encontrar otro tipo de patrones, como microquistes (Imagen 17) y patrón “en huella dactilar”.

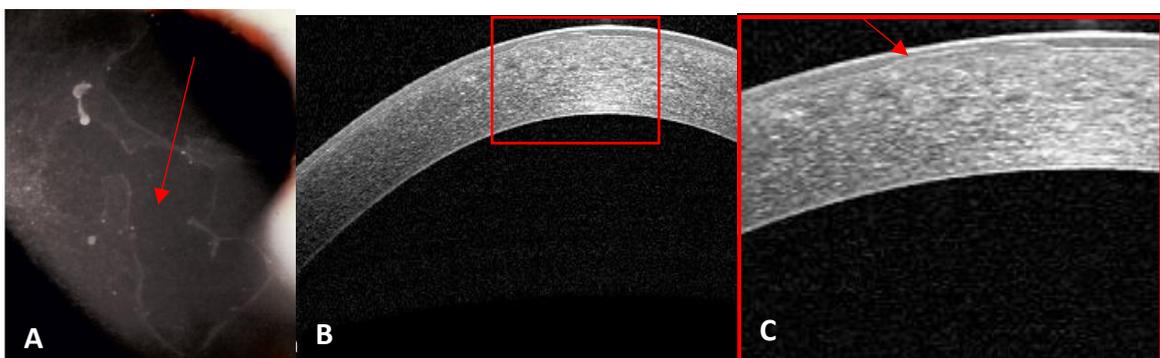


Imagen 16. Hallazgos biomicroscópicos y con OCT de polo anterior de la distrofia de la membrana basal epitelial (Mapas intraepiteliales). A: Imagen con LH de mapa intraepitelial correspondiente a la distrofia de la membrana basal del epitelio(15), B y C: Imagen correspondiente a la distrofia de la membrana basal del epitelio de un paciente del HUMS realizada con OCT Spectralis de consultas externas donde se aprecia el engrosamiento y duplicación de la membrana basal.

En el patrón de los microquistes, al realizar la exploración mediante la lámpara de hendidura, se aprecian pequeñas opacidades ovaladas grisáceas, las cuales se corresponden en OCT-SA con pequeñas zonas de hiperreflectividad en todo el espesor epitelial. (Imagen 17)

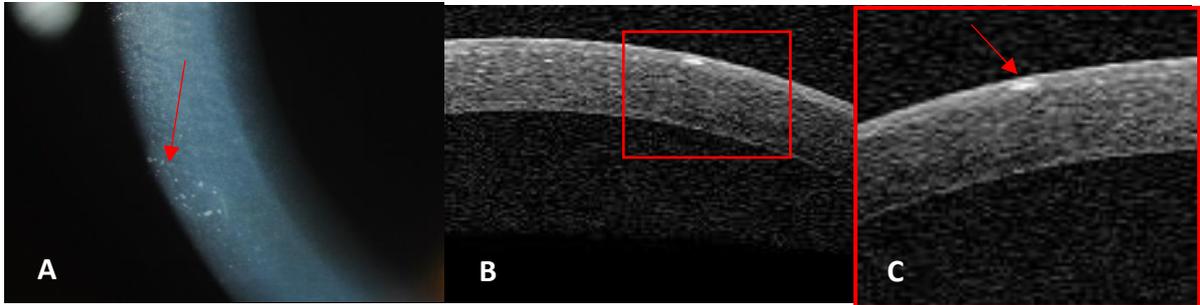


Imagen 17. Hallazgos biomicroscópicos y con OCT -SA de la distrofia de la membrana basal epitelial (Microquistes) de un paciente del HUMS. A: Imagen con LH de microquistes correspondiente a la distrofia de la membrana basal del epitelio de un paciente del HUMS. B y C: Imagen correspondiente a la distrofia de la membrana basal del epitelio realizada con OCT Spectralis de consultas externas del HUMS donde se aprecia la zona de hiperreflectividad correspondiente a un microquiste.

8.2.2 DISTROFIAS DE LA MEMBRANA DE BOWMAN

Es un tipo de distrofia autosómica dominante que aparece en los primeros años de vida y en la cual la pérdida de visión es progresiva. Puede provocar molestias y dolor por erosiones recurrentes. Afecta principalmente a la capa de Bowman y se pueden diferenciar dos tipos, la distrofia de Reis-Bücklers y la distrofia de Thiel-Behnke (17).

A) DISTROFIA DE REIS-BÜCKLERS (CASO 2).

En la exploración con el biomicroscopio se pudieron ver opacificaciones blanco - grisáceas densas, sobre todo en la zona central de la córnea, lo que da un aspecto geográfico e irregular. La técnica de iluminación utilizada en este caso fue la iluminación directa con paralelepípedo. (Imagen 18 A) Estos hallazgos se corresponden en OCT con material hiperreflectivo a nivel de la capa de Bowman y estroma superficial que adquiere un aspecto aserrado. La membrana de Bowman está prácticamente ausente. (Imagen 18 B-C)

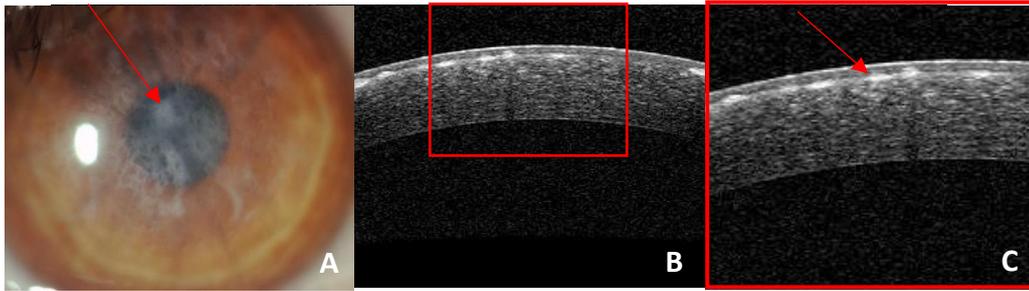


Imagen 17. Hallazgos biomicroscópicos y con OCT -SA de la distrofia de Reis-Bücklers de un paciente del HUMS. A: Imagen con LH correspondiente a la distrofia de Reis-Bücklers de un paciente del HUMS. B y C: Imagen correspondiente a la distrofia de Reis-Bücklers realizada con OCT Spectralis de consultas externas del HUMS donde se aprecia el patrón aserrado hiperreflectivo.

8.2.3 DISTROFIAS ESTROMALES

Son un tipo de distrofias que afectan principalmente al estroma corneal, y en función de los hallazgos que se encuentran en la exploración mediante biomicroscopía y OCT de segmento anterior, se pueden diferenciar las siguientes.

A) DISTROFIA RETICULAR O EN ENREJADO (CASO 3).

Al evaluar a un paciente del HUMS que presenta este tipo de distrofia, lo que se observa en el biomicroscopio es un patrón de líneas ramificadas semejando estrías que adquieren el aspecto de enrejado del cual adquiere su nombre. Estas líneas están localizadas en la parte central de la córnea, sin signos en la periferia. Las técnicas de iluminación utilizadas y con las que mejor se han podido observar estos hallazgos, son la técnica de retroiluminación e iluminación directa con hendidura estrecha para ver la profundidad de los mismos. Este es el patrón característico de este tipo de distrofia. (Imagen 19 A)

En la imagen realizada con la OCT-SA se ve que los hallazgos encontrados mediante biomicroscopía, se corresponden con zonas hiperreflectivas irregulares a nivel del estroma anterior que semejan estrías. Además, se puede observar la ruptura o adelgazamiento de la capa de Bowman y el menor espesor del epitelio. (Imagen 19 B)

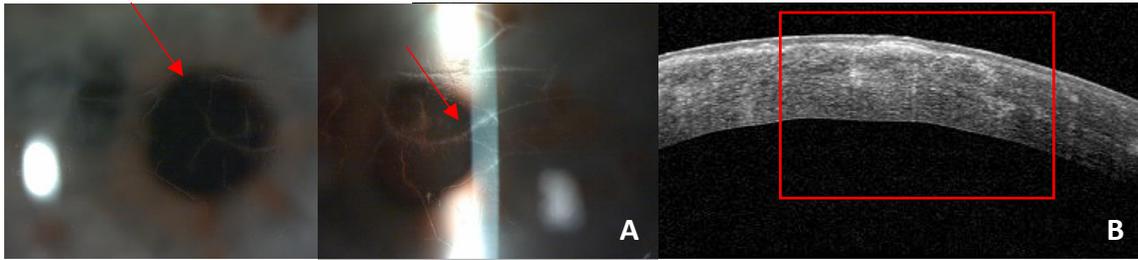


Imagen 19. Hallazgos biomicroscópicos y con OCT-SA de la distrofia reticular estromal de un paciente del HUMS. A: Imagen con LH de patrón reticular de un paciente del HUMS .B: Imagen correspondiente a la distrofia reticular de un paciente del HUMS realizada con OCT Spectralis de consultas externas.

B) DISTROFIA GRANULAR O GROENOW TIPO 1 (CASO 4).

Los hallazgos que se observan al realizar la exploración con lámpara de hendidura son lesiones blanquecinas de aspecto redondeado y bordes difuminados que tienden a juntarse. Dichos hallazgos están localizados centralmente y tienen aspecto de gránulos. Los espacios entre dichos hallazgos son transparentes, no hay presencia de *haze* estromal. También cabe destacar la presencia de pequeñas vacuolas. Las técnicas de iluminación utilizadas para su observación han sido la técnica de iluminación directa con paralelepípedo y sección óptica. (Imagen 20 A)

En OCT-SA se ven depósitos hiperreflectivos a nivel del estroma y del estroma anterior que se corresponden con las lesiones en forma de gránulos observadas con el biomicroscopio. Además, se puede ver como el grosor epitelial disminuye debido a roturas de la membrana de Bowman en diferentes zonas. (Imagen 20 B)

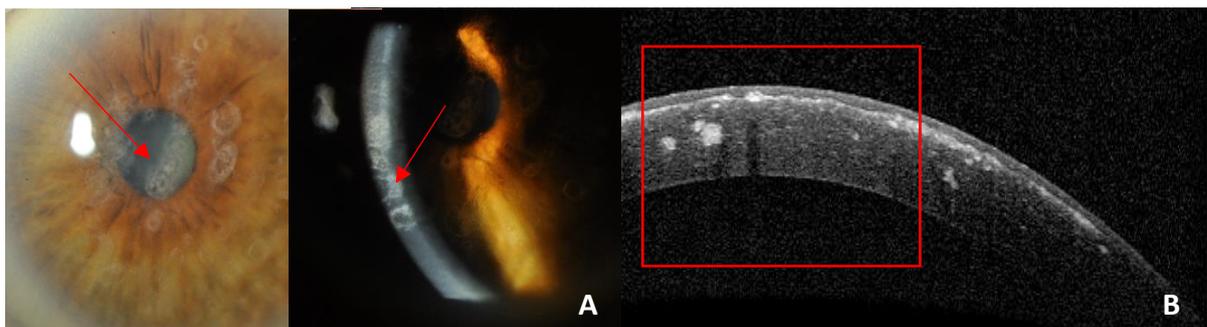


Imagen 20. Hallazgos biomicroscópicos y con OCT-SA en la distrofia granular estromal (Groenow I) de un paciente del HUMS. A: Imagen con LH de patrón granular de un paciente del HUMS.B: Imagen tomográfica de un paciente del HUMS correspondiente a la distrofia granular realizada con OCT Spectralis de consultas externas.

C) DISTROFIA MACULAR O GROENOW TIPO 2 (CASO 5).

Los hallazgos encontrados mediante biomicroscopía han sido opacidades estromales blanco-grisáceas irregulares de bordes no delimitados, localizadas en toda la superficie corneal, desde el centro hasta la periferia llegando al limbo. También se observa enturbiamiento o *haze* estromal en las zonas de ausencia de dichas opacidades. La técnica de iluminación utilizada ha sido la técnica de iluminación indirecta. (Imagen 21 A)

En OCT se ha podido observar cómo esas opacidades vistas con LH se corresponden con zonas de hiperreflectancia de aspecto irregular a nivel del estroma profundo llegando a afectar la membrana de Descemet y el endotelio, las cuales también adquieren cierto grado de hiperreflectividad. (Imagen 21 B-C)

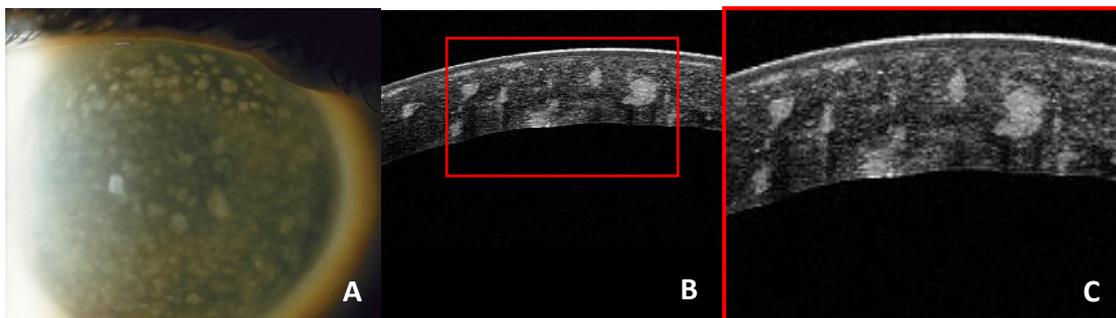


Imagen 20. Hallazgos biomicroscópicos y con OCT-SA en la distrofia macular de un paciente del HUMS. A: Imagen con LH donde se aprecian las opacidades en toda la superficie corneal de un paciente del HUMS que presenta distrofia macular. B Y C: Imagen tomográfica de un paciente del HUMS correspondiente a la distrofia macular realizada con OCT Spectralis de consultas externas donde se aprecian las zonas hiperreflectivas a nivel del estroma profundo correspondientes a las opacidades observadas en la LH.

8.2.4 DISTROFIAS ENDOTELIALES

Afectan a la última capa de la córnea, el endotelio, y en función de los hallazgos encontrados tanto en la exploración de polo anterior mediante biomicroscopía como en la OCT de segmento anterior, se pueden encontrar diversos tipos pero la más frecuente es la distrofia endotelial de Fuchs.

A) DISTROFIA ENDOTELIAL DE FUCHS (CASO 6).

Es la distrofia endotelial más frecuente. En la exploración mediante biomicroscopía se ha podido observar la presencia de excrecencias de colágeno, o también denominadas Guttas que se encuentran localizadas en el centro y se van extendiendo hacia la periferia. También se ha podido apreciar la presencia de edema estromal central y leve edema epitelial. Las técnicas de iluminación empleadas para la observación de estos hallazgos han sido en primer lugar, la iluminación difusa en la cual se pudo observar el edema, y por otro lado, para poder observar

en profundidad los hallazgos en el endotelio, la iluminación directa con hendidura estrecha. (Imagen 22 A)

En la exploración mediante la OCT-SA se pueden apreciar zonas hiperreflectantes en el endotelio, además de una superficie endotelial irregular. También se puede observar como la membrana de Descemet está ligeramente engrosada. Otro de los hallazgos encontrados en este paciente ha sido la presencia de estrías a nivel estromal y una mayor hiperreflectividad estromal, lo que se corresponde con el edema estromal observado mediante el biomicroscopio. (Imagen 22 B-C)

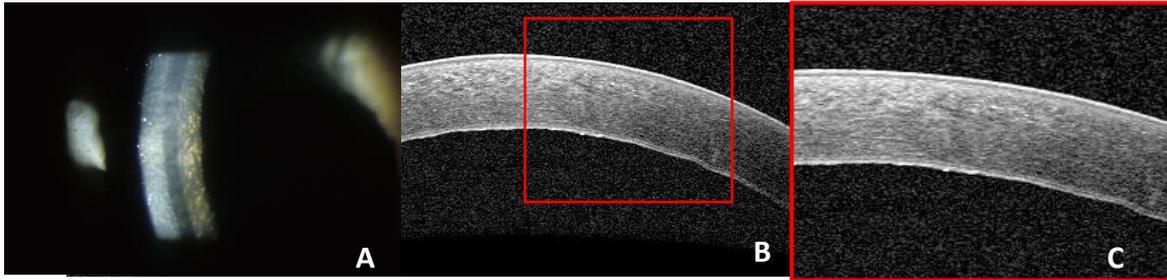


Imagen 22. Hallazgos biomicroscópicos y con OCT-SA en la distrofia endotelial de Fuchs de un paciente del HUMS. A: Imagen con LH de edema estromal y guttas endoteliales de un paciente del HUMS. B: Imagen tomográfica de un paciente del HUMS correspondiente a la distrofia endotelial de Fuchs realizada con OCT Spectralis de consultas externas donde se aprecia la irregularidad endotelial.

8.2.5 DISTROFIAS ECTÁSICAS

A) QUERATOCONO (CASO 7).

El queratocono se trata de una ectasia corneal en la que se produce una deformación y adelgazamiento progresivo de la córnea, no inflamatorio y de localización inferior al ápex corneal. Suele ser bilateral y asimétrico y afecta a todas las capas de la córnea, desde el epitelio hasta el endotelio (15).

Los hallazgos observados en un paciente del HUMS han sido los siguientes.

Mediante la exploración con lámpara de hendidura, concretamente mediante la técnica de iluminación directa con hendidura estrecha, se ha podido observar la presencia de estrías a nivel estromal, lo que se corresponde con uno de los signos clásicos del queratocono que son las denominadas “estrías de Vogt”. (Imagen 23 A)

Por otra parte, al pedir al paciente que mirase hacia abajo y sujetarle el párpado superior, se ha podido observar como el párpado inferior sufre una protrusión hacia fuera y también se ha podido notificar la forma cónica que presentaba la córnea. Este es el denominado “Signo de Munson” y se ha podido observar mediante la técnica de iluminación difusa.

En cuanto a los hallazgos encontrados mediante la OCT-SA se ha podido observar un adelgazamiento corneal marcado en la zona de la protrusión que se corresponde al signo de munson evaluado mediante biomicroscopía. Además, se ha podido ver cómo hay un adelgazamiento del epitelio y del estroma y la rotura de la capa de Bowman.

Por otro lado, a nivel estromal se pueden identificar la presencia de pliegues que se corresponden con las estrías de Vogt vistas mediante la exploración con biomicroscopía. (Imagen 23 B-C)

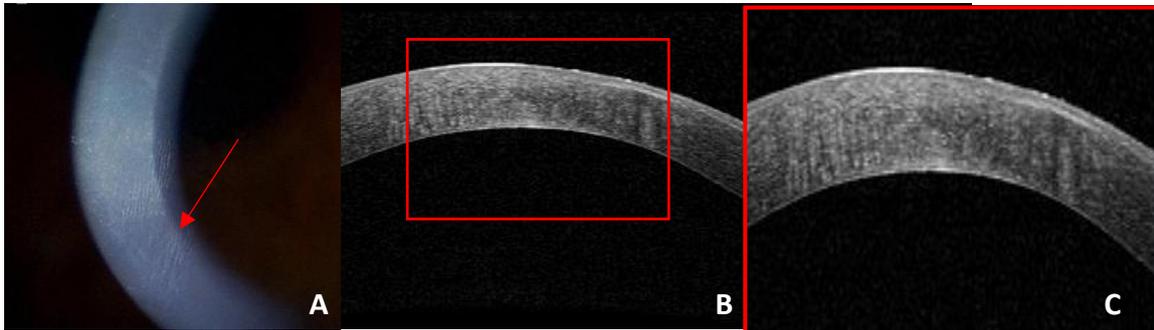


Imagen 23. Hallazgos biomicroscópicos y con OCT-SA en queratocono de un paciente del HUMS. A: Imagen con LH de un paciente del HUMS donde se aprecian las estrías de Vogt. B: Imagen tomográfica de un paciente del HUMS con adelgazamiento corneal y pliegues estromales realizada con OCT Spectralis de consultas externas donde se aprecian los pliegues estromales y la rotura de la capa de Bowman.

B) HIDROPS AGUDO- COMPLICACIÓN DEL QUERATOCONO (CASO 8).

El hidrops agudo se trata de una complicación del queratocono y se produce cuando se rompe la membrana de Descemet y el humor acuoso pasa a través de la misma invadiendo el estroma y generando edema (18).

En la exploración mediante LH se puede observar la córnea edematosa que se corresponde con el acúmulo del humor acuoso en la misma. Además, se observa la córnea adelgazada. La técnica de iluminación utilizada para su observación ha sido la técnica de iluminación directa con hendidura estrecha o sección óptica. (Imagen 24 A)

Al realizar la exploración mediante la OCT-SA a un paciente del HUMS que presentaba Hidrops agudo, lo que se observó fue una ruptura de la Membrana de Descemet y por esa zona de ruptura, se puede observar la entrada del humor acuoso que llega al estroma y se corresponden con zonas hiporreflectivas. Además, el edema se aprecia como zonas de hiperreflectividad presente en el estroma y membrana de Bowman. (Imagen 24 B)

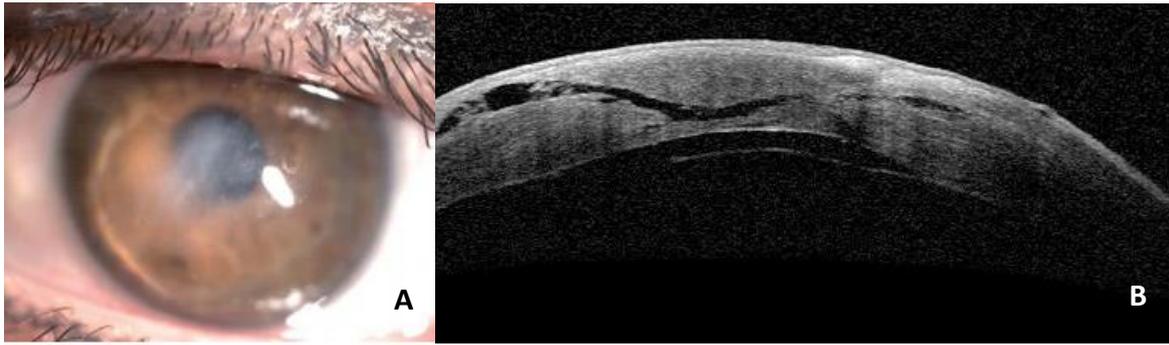


Imagen 24. Hallazgos biomicroscópicos y con OCT-SA de un paciente del HUMS que presentaba hidrops agudo. A: Imagen con LH de hidrops agudo donde se aprecia el edema corneal(19).B: Imagen tomográfica de un paciente del HUMS con ruptura de membrana de Descemet e invasión del estroma por el humor acuoso realizada con OCT Spectralis de consultas externas.

9. CONCLUSIONES

- La biomicroscopía con lámpara de hendidura es el instrumento más importante para la exploración del polo anterior del ojo. Antes de la aparición del OCT-SA era el instrumento utilizado para observar de manera cualitativa el segmento anterior del globo ocular y a día de hoy sigue siendo la base de la exploración oftalmológica.
- La OCT es uno de los avances más importantes en oftalmología. Se trata de una herramienta muy útil en el diagnóstico y seguimiento de las diferentes patologías corneales, en concreto en este trabajo se ha visto su utilidad en el diagnóstico y seguimiento de las diferentes distrofias corneales.
- Permite obtener imágenes *In vivo* de los tejidos, pero de manera no invasiva. No es necesaria la instilación de colirio anestésico, por lo que se trata de una prueba muy cómoda e indolora para el paciente. Además, se trata de una prueba rápida que consume muy poco tiempo.
- La OCT permite tener un registro de lo observado mediante la lámpara de hendidura para ser utilizado con fines clínicos, docentes o de investigación.
- Permite la identificación de alteraciones con gran reproducibilidad y fiabilidad, lo que resulta adecuado para ver la evolución de las diferentes distrofias a partir de un registro de las imágenes observadas.
- Con la OCT se puede localizar exactamente la extensión, profundidad, el tamaño y la localización morfológica en las diferentes capas de la córnea de las diferentes distrofias corneales, lo cual ayuda a la correcta identificación de las mismas.
- Otra de las ventajas de la OCT es que con un mismo aparato se puede evaluar tanto el polo anterior como el polo posterior del globo ocular, simplemente con la adaptación de una lente de segmento anterior, de manera que evitamos el uso de varios aparatos consiguiendo una mayor rapidez en la toma de medidas.

- También permite realizar otras pruebas como la paquimetría, de manera que es muy útil en el caso de distrofias ectásicas como es el caso del queratocono.
- La OCT se trata de una prueba que puede realizar el óptico optometrista y que sirve como herramienta de atención primaria a la hora de detectar los signos clásicos de las distrofias corneales y de esta manera poder derivar al oftalmólogo. Con ello, se permite una detección precoz en caso de complicaciones.

10. BIBLIOGRAFÍA

1. Chamorro Gutiérrez E. Fundamentos ópticos de la Tomografía de Coherencia Óptica (OCT). Ver y Oír. 2008;231(January 2008):593–7.
2. Cortés DE, Shapiro BL, Chin. EK, Werner. JS, Redenbo. EF, Mannis MJ. Aplicaciones Clínicas de la tomografía de coherencia óptica de alta resolución para el estudio del Segmento Anterior. Pan-American Assoc Ophthalmol. 2013;12(1):5–10.
3. Sánchez González JM. Tomografía de coherencia óptica. Técnicas avanzadas en aplicaciones clínicas de la fisiología ocular. Gaceta Artículo científico nº 500 [Internet]. 2015;64–71. Disponible en:
<http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:412w5JaI6PcJ:www.cnoo.es/download.asp%3Ffile%3Dmedia/gaceta/gaceta500/cientifico.pdf+&cd=1&hl=es&ct=clnk&gl=es>
4. Ang M, Baskaran M, Werkmeister RM, Chua J, Schmidl D, Aranha dos Santos V, et al. Anterior segment optical coherence tomography. Prog Retin Eye Res [Internet]. 2018;66:132–56. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.preteyeres.2018.04.002>
5. Jancevski M, Foster CS. Anterior segment optical coherence tomography. Semin Ophthalmol. 2010;25(5–6):317–23.
6. Brusi LE, Panaroni DH. Capítulo 2. Descripción del biomicroscopio. In: Exploración con biomicroscopio ocular Técnicas y protocolo de intervención. Buenos Aires; 2013. p. 20–38.
7. Sutphin JE, Ophthalmology. AA of. Examination techniques for the External eye and cornea. In: External Disease and cornea Basic and clinical Science Course. p. 11–45.
8. Spectralis. Módulo de segmento anterior. Instrucciones de servicio. Heidelberg, Alemania; 2015. 74 p.
9. Morcillo Laiz R, Arnalich Montiel F. Cómo realizar tomografía de coherencia óptica (OCT) de segmento anterior con dispositivos convencionales. Soc Oftalmológica Madrid [Internet]. 2010;50:1–6. Disponible en:
<https://sociedadoftalmologiacademadrid.com/revistas/revista-2010/m2010-07.htm>
10. Lara Medina J, Ispa Callén C, González del Valle F, Muñoz Negrete FJ, Rebolleda G. Sección ii tomografía de coherencia óptica en enfermedades del segmento anterior. Capítulo 4. OCT segmento anterior: Dispositivos, correlación anatómica y principales aplicaciones. En: Tomografía de Coherencia Óptica. Sociedad E. 2011. p. 113–24.
11. Sutphin JE, Ophthalmology. AA of. Structure and function of the external eye and cornea. In: External Disease and cornea Basic and clinical Science Course. p. 11–45.
12. Dartt DA, Dana R, Besharse JC. Encyclopedia of the eye. [Internet]. 1st ed. Besharse J, Battelle B, Beebe D, Dana R, Bex P, Bishop P, et al., editores. 2010. 2344 p. Disponible en: <https://www.worldcat.org/title/encyclopedia-of-the-eye/oclc/689524437/viewport>
13. Pernick N. Pathology Outlines - Anatomy & histology-cornea [Internet]. 2013. 2013 [cited 2021 May 2]. Disponible en:

- <https://www.pathologyoutlines.com/topic/eyecorneaanatomy.html>
14. Martín Herranz R, Vecilla Antolínez G. Capítulo 22. Exploración del polo anterior. In: Médica Panamericana, editor. Manual de optometría. 2nd ed. Madrid; 2018. p. 277–90.
 15. H Krachmer J, A Palay D. Corneal Dystrophies, Ectatic Disorders and Degenerations. En: Elsevier, editor. Cornea Atlas. 3rd ed. 2014. p. 142-95.
 16. Centellas-Vargas WR, Velasco R, Baca O, Babayán A. Microscopía confocal en distrofias corneales. Rev Mex Oftalmol. 2009; 83(1): 26-34.
 17. Hammersmith KM. The IC3D classification of the corneal dystrophies. Vol. 2009, Yearbook of Ophthalmology. 2009.
 18. Sheppard JD, Bowman KM. Capítulo 4: Evaluación de las distrofias y degeneraciones corneales. In: Distrofias y degeneraciones corneales. 2012. p. 63–116.
 19. Poyales-Galán F, Fernández-Aitor-García A, Garzón-Jiménez N, Ortiz-De-Zárate B, Elipe-Gosálvez V. Tratamiento De La Rotura De La Membrana De Descemet Mediante Sf 6 Intracamerular En Hydrops Agudo Management of Descemet’S Membrane Rupture By Intracameral Injection of Sf 6 in Acute Hydrops. Soc Española Oftalmol. 2009;84:533–6.