

# Monografía breve

## Queratocono en niños ... lo que tenemos que saber

### *Keratoconus in children ... what we need to know*

Luis Javier Cárdenas Lamas

Responsable del departamento de oftalmología pediátrica y estrabismo. Antiguo Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Universidad de Guadalajara, Jalisco, México.

El queratocono es una de las ectasias corneales descritas caracterizada por astigmatismo alto, irregular y progresivo (1). Los Hallazgos clínicos típicamente como signo de Munson positivo, estrías de Vogt en el estroma corneal y anillo de Fleischer, no se encuentran presentes en un inicio, más sin embargo si es posible sospecharlo con las típicas sombras en tijera de la retinoscopía que, aunque presentes en estos casos tampoco son exclusivas.

El diagnóstico temprano tiene implicaciones importantes pues hoy tenemos disponible un tratamiento para evitar las devastadoras consecuencias finales como adelgazamiento e hydrops corneal (fig. 1).

A nivel mundial, la prevalencia e incidencia del queratocono presentan una variación considerable que va desde 0,2 a 4790 casos por cada 100.000 y de 1,5 a 25 casos por cada 100.000 por año, respectivamente, dependiendo de las diferentes regiones geográficas (1).El quera-

tocono, suele manifestarse alrededor de la pubertad y puede continuar progresando hasta la tercera o cuarta década de vida.

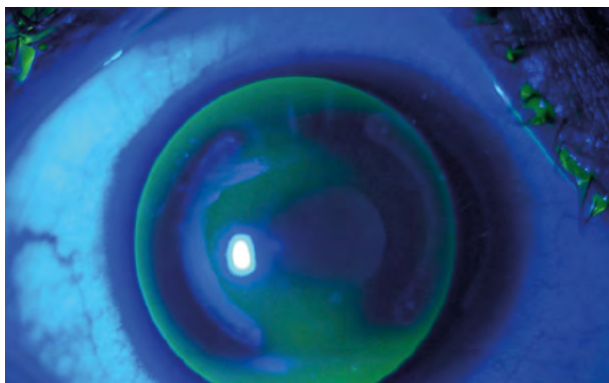
Aunque antes su aparición era rara en niños probablemente por la falta de instrumentos para su diagnóstico, cuando se presenta en edad infantil, se observa que progresa más rápidamente y de manera más grave (2).

Las alteraciones fisiopatológicas asociadas al queratocono implican principalmente el adelgazamiento de la córnea paracentral inferior, lo que conduce a la presencia miopía y astigmatismo irregular. Esto debe hacernos pensar que a todo niño con progresión de la miopía debiéramos buscarle intencionadamente esta ectasia, aun en ausencia de astigmatismo alto.

Como ya se mencionó es más agresivo y tiene una mayor tasa de fracaso del tratamiento en comparación con el queratocono en adultos (fig. 2).

Existe una importante brecha de conocimiento respecto al queratocono pediátrico, con una comprensión limitada de su perfil clínico, su progresión y las estrategias de tratamiento adecuadas.

El papel del oftalmólogo pediatra en esta entidad es sospecharlo, diagnosticarlo, vigilarlo y en su caso tratarlo si se cuentan con los medios adecuados. Existen síndromes con múltiples manifestaciones oftalmológicas en los que debiéramos poner atención especial en la búsqueda de esta patología como son: Trisomía 21, Ehlers Danlos, Marfan, Apert, Crouzon, Sindactilia, Prolapso de válvula mitral, Noonan,



**Figura 1.** Tratamiento de queratocono con anillos corneales.

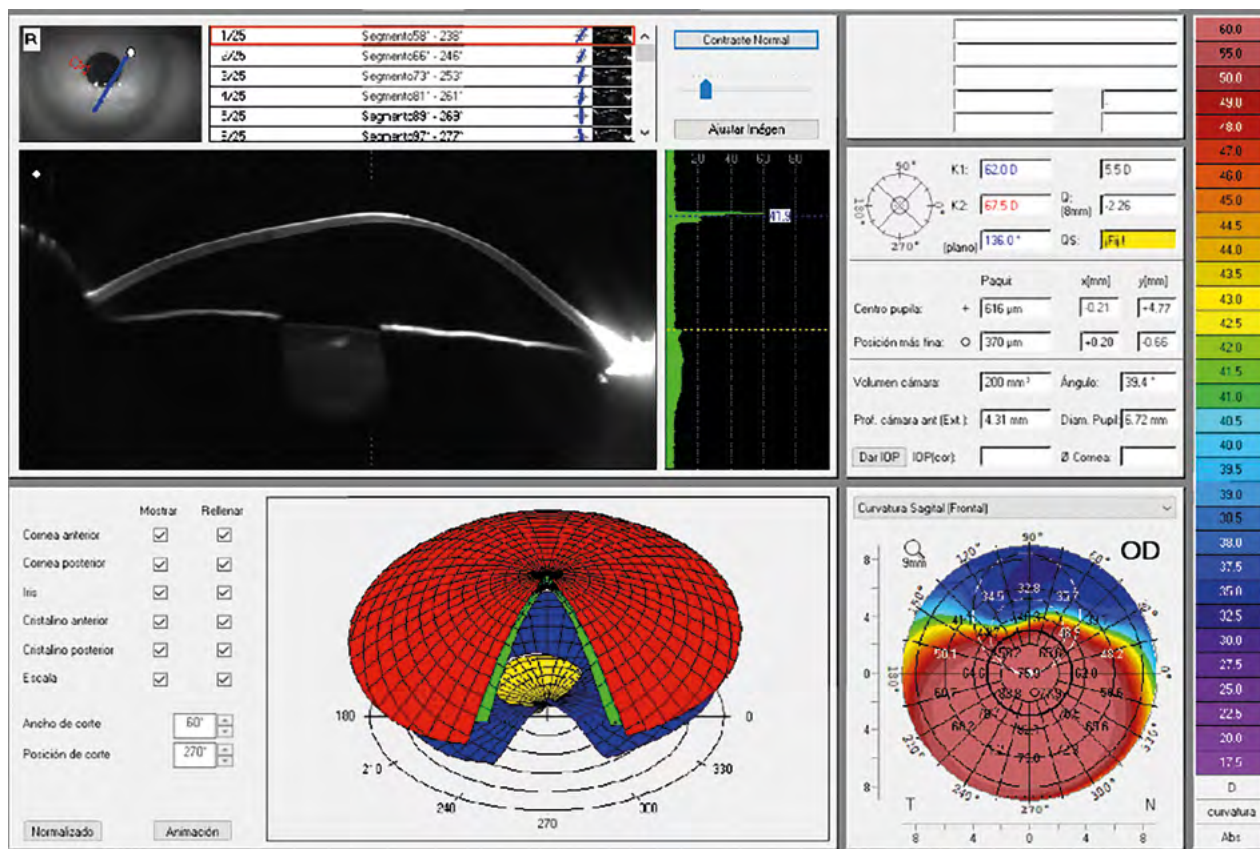


Figura 2. Adelgazamiento corneal severo.

Raynaud y Xeroderma pigmentoso por mencionar algunos.

A pesar de la intensa investigación clínica y de laboratorio, la etiología del queratocono sigue siendo poco clara.

Como en muchas otras enfermedades, muchos factores están involucrados.

Los estudios clínicos proporcionan fuertes indicios de un papel importante de la alteración genética en su etiología.

La atopia se cita a menudo como altamente asociada con el queratocono, estos pacientes presentan frotamiento en el 91%, lo que conduce a un aumento de marcadores inflamatorios que es un factor de riesgo modificable para evitar progresión.

Además, el frote corneal aumentará la temperatura de la córnea y esto alterará el metabolismo corneal que consecuentemente llevará a un adelgazamiento epitelial. En la enfermedad atópica se han encontrado mayores concentraciones de mediadores inflamatorios en las lágrimas.

Se ha dicho que el queratocono es una enfermedad corneal no inflamatoria, pero estudios de laboratorio han sugerido un posible papel del sistema de interleucina-1 y la interleucina 6 en la patogénesis de la enfermedad.

Además, el frotamiento corneal puede producir picos de presión intraocular con el consecuente desplazamiento de las fibras de colágeno del ápex corneal que generan cambios en los queratocitos por el trauma mecánico y el aumento de la presión hidrostática con la consecuente apoptosis de los queratocitos.

El papel genético del queratocono está respaldado por varios artículos que hablan de su aparición en gemelos idénticos, de la bilateralidad del trastorno, de la existencia de varios estudios en familias y de la vinculación de varias regiones cromosómicas a la enfermedad y múltiples informes de su aparición en miembros de la familia en varias generaciones.

Los factores ambientales se han descrito como asociados a esta enfermedad, la alta ex-

posición a los rayos UV y la falta de oxígeno pueden desempeñar un papel importante en zonas muy altas.

Un estudio reciente que comparó la influencia de la altitud en dos diferentes tipos de tonometrías reveló que el grupo con queratocono que incluyó tuvo un cambio significativo en el grosor central corneal relacionado con la altura (3).

También se ha planteado la hipótesis de los factores endocrinos debido al hecho de que el queratocono se detecta durante la pubertad y progresa durante el embarazo, pero esta hipótesis aún no se ha demostrado.

Todos estos factores externos junto con la predisposición genética producirán una degradación de la matriz extracelular que está formada por un 70% de colágeno y una redistribución del colágeno fibrilar debido al deslizamiento inter e intra lamelar de las fibras especialmente en la parte anterior de la córnea, aparecerá un mayor grado de apoptosis de los queratocitos

debido a niveles bajos de inhibidores tisulares de la metaloproteinasas de matriz, niveles elevados de proteína relacionada con el antígeno común leucocitario y trauma mecánico al epitelio.

Las diferencias fundamentales entre el queratocono del niño y el adulto son; primeramente, un diagnóstico más difícil, mal apego a tratamiento, evolución más rápida, más relacionado con Alergia, 81% en sexo masculino y suelen ser más centrales.

La sospecha deberíamos tenerla cuando existe historia familiar, dificultad de lectura, datos de alergia, cambios frecuentes en la refracción, deslumbramientos, halos, diplopía y si tienen dificultad para alcanzar la mejor visión para su edad, pero recordemos que el diagnóstico de queratocono es topográfico (fig. 3).

**En un estudio publicado en este año 2024,** una alta probabilidad de queratocono no se desarrolló antes de los 11 años, lo que sugiere que la detección con Pentacam en los primeros años de la infancia puede tener baja sensibilidad para

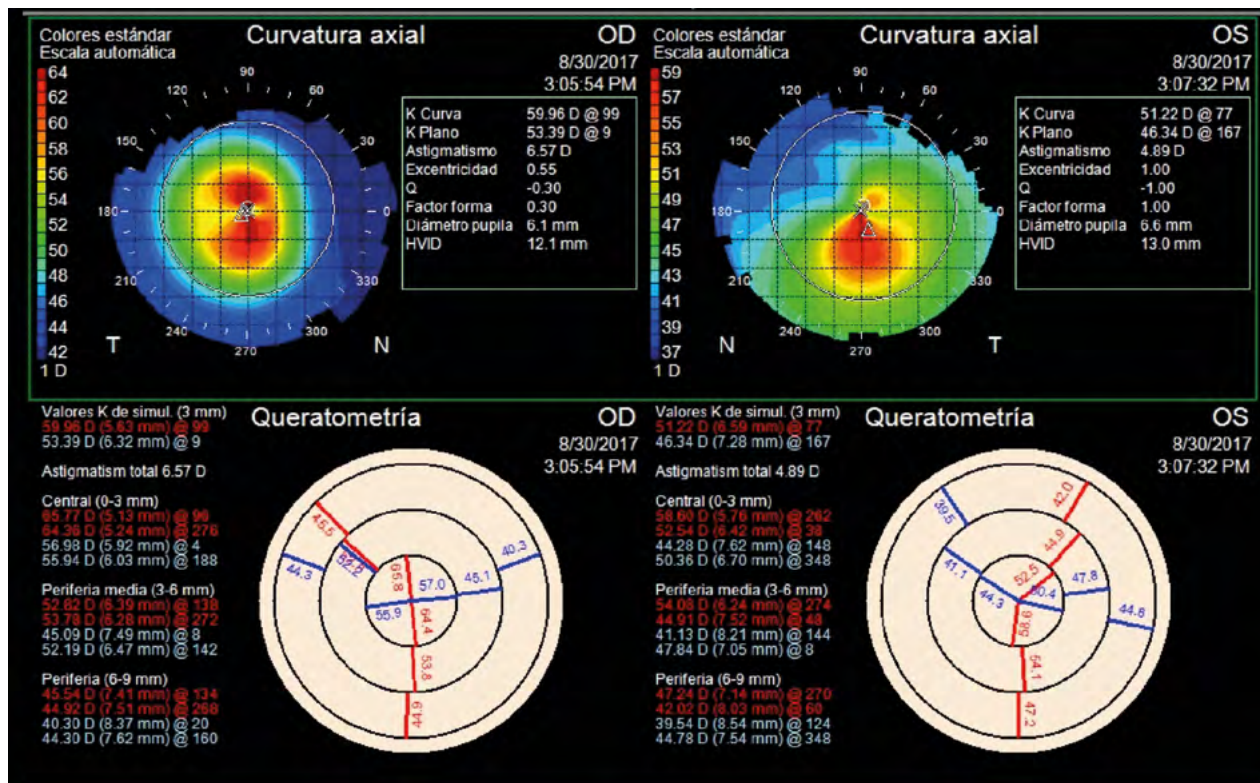


Figura 3. Topografía corneal compatible con queratocono.



detectarlo en aquellos que debutan con la enfermedad en la adolescencia o aquellos con enfermedad subclínica (4).

Los pacientes con una agudeza visual de presentación más baja (peor que 20/60), astigmatismo oblicuo o contra la regla y hallazgos corneales característicos también tienen un mayor riesgo de tener valores anormales.

Se informa que el cono está ubicado más centralmente en los casos pediátricos y, por lo tanto, el astigmatismo irregular es menos evidente. Clínicamente, el diagnóstico de queratocono ya establecido es sencillo. Sin embargo, cuando se trata de casos subclínicos, frustrados, sospechosos o limítrofes, existen criterios ambiguos.

Las implicaciones de los índices topográficos son del mayor valor e impacto en estos casos antes de que el queratocono se manifieste francamente (5).

El sistema de cámara Scheimpflug con sus índices permite la evaluación de las superficies corneales anterior y posterior, gracias a esto, la detección de anomalías en la superficie corneal posterior en pacientes clínicamente normales fue un gran avance en el diagnóstico y el seguimiento de la enfermedad (5,6).

Como la edad mínima aprobada para la cirugía refractiva corneal es de 18 años, la topografía corneal no se realiza comúnmente en niños y adolescentes, por lo que este grupo de edad no tiene un estándar de oro de diagnóstico bien establecido. Sin embargo, no hay suficientes estudios de queratocono pediátrico y es necesario investigar la precisión y los valores de corte de cada índice en el diagnóstico de queratocono, por lo tanto, si se sospecha de queratocono pediátrico como siempre debemos basarnos en la historia familiar, la progresión del equivalente esférico, y los datos topográficos sospechosos.

A manera de recordatorio una topografía normal en adultos debería contener los siguientes datos para considerarse no sospechosa de ectasia; Curvatura Mayor < 47.2 D, ortogonalidad < 30°, IS < 1.40, elevación anterior < 15 micras, elevación posterior < 17 micras, asfericidad < 40, punto más delgado > 500 micras (0.9 x 09 mm).

Algunos datos de sospecha son: Astigmatismo > 1.5-2, diferencia de queratometría central > 1D, paquimetría central delgada.

**El procedimiento Cross-linking** con riboflavina y luz ultravioleta A es un método para aumentar quirúrgicamente la tasa de reticulaciones dentro y entre las fibras de colágeno mediante fotopolimerización. Inicialmente, el método se desarrolló para el queratocono progresivo, posteriormente, se modificó para tratar la ectasia corneal posoperatoria, el queratocono avanzado con córneas delgadas, la queratopatía bullosa e incluso algunos tipos de queratitis (7).

El objetivo de este tratamiento es el de reducir el astigmatismo irregular mientras se mantiene la estabilidad biomecánica, es el único tratamiento para evitar la progresión del Queratocono y evitar hydrops y está aprobado por la FDA en mayores de 14 años (8).

En uno de varios reportes que existen sobre cross-linkin pediátrico (9) con 377 ojos de 336 pacientes entre 8-18 años, 194 ojos tuvieron un seguimiento de más de 2 años y de hasta 6,7 años, con una mejora significativa en la agudeza visual corregida media de  $0,33 \pm 0,22$  a  $0,27 \pm 0,19$  logMAR ( $P \leq 0,0001$ ), reducción en el astigmatismo topográfico, aplanamiento medio de  $1,20 \pm 3,55$  dioptrías en la queratometría máxima, estabilización o aplanamiento de queratometría máxima en el 85 % de los ojos a los 2 años y en el 76 % después de 4 años, este aplanamiento fue mayor en el queratocono moderadamente avanzado y en los conos centrales.

En conclusión, podemos decir que, en comparación con adultos, el queratocono pediátrico tiene una presentación avanzada, progresión rápida, mayor incidencia de complicaciones y un mayor impacto potencial en la calidad de vida. Esta rápida progresión subraya la importancia del diagnóstico temprano a través de exámenes de detección regulares en poblaciones pediátricas y un control atento de los sospechosos de queratocono pediátrico, es por ello que se considera imperativo recomendar una topografía corneal a niños con antecedentes familiares y de alergia, pacientes con progresión del equivalente esférico que viven a grandes alturas y con síndromes genéticos relacionados, las medidas ambientales

siguen siendo un pilar de manejo como el uso de lentes no solo para visión si no como una barrera hacia el medio ambiente, evitar que el polen entre a las habitaciones, cambiar frecuentemente la ropa de cama, moderar la exposición al sol. Debería también considerarse las pruebas diagnósticas de alergia y la inmunoterapia.

Un abordaje múltiple que involucre a oftalmólogos, pediatras, alergólogos y otros profesionales de la salud, en el diagnóstico temprano y tratamiento oportuno, es esencial para el manejo del queratocono en niños, que incluya el mejor tratamiento disponible, la corrección refractiva y el manejo de ambliopía, así como para mejorar su calidad de vida y evitar complicaciones que terminen en una queratoplastia penetrante o pérdida irreversible de la visión.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Alhazmi A, Alsomali A, Algarni S, Althumairi A. Pediatric keratoconus in a tertiary eye hospital in Eastern province, Saudi Arabia: Patient characteristics and management outcomes. *Saudi J Ophthalmol* 2024; 38:261-7.
2. Ken Kuo Lin, Yun Wen Chen, Chun Ting Yeh<sup>1</sup>, Pei Ru Li, Jiahn Shing Lee<sup>1,2</sup>, Chiun Ho Hou, Ching Hsi Hsiao, & Lai Chu See. Comparing the natural progression and clinical features of keratoconus between pediatric and adult patients. *Scientific Reports* | (2022) 12: 8278.
3. Albis Donado O, Ramirez Neria P, Rios Acosta N, Stalmans I. The influence of altitude on the differences between Goldmann tonometry and Pascal dynamic contour tonometry: an ecological meta analysis. *Indian J Ophthalmol* 0; 0:0.
4. Sharon H. Zhao<sup>1</sup>, Carla Berkowitz, Hantamallala Ralay Ranaivo, Kelly Laurenti, Brenda L. Bohnsack, Surendra Basti and Jennifer L. Rossen Evaluation of parameters for early detection of pediatric keratoconus Zhao et al. *BMC Ophthalmology*.
5. Ahmed Osama Hashem Amr Ismail Elawamry, Bassem Fayed Aziz, Diagnostic accuracy of different keratoconus detection indices of pentacam in paediatric eyes. *Eye* (2023) 37: 1130–1138.
6. Popová V<sup>1</sup>, Tomčíková D<sup>1</sup>, Bušányová B<sup>1</sup>, Kecer F<sup>1</sup>, Gerinec A<sup>1</sup>, Popov I<sup>2</sup> use of corneal topography in pediatric ophthalmology *Čes. a slov. Oftal.*, 79, 2023, No. 5, p. 258–265.
7. CHATZIS, Nico, HAFEZI, Farhad. Progression of keratoconus and efficacy of pediatric [corrected] corneal collagen cross-linking in children and adolescents. *Journal of Refractive Surgery*, 2012, vol. 28, no. 11, p. 753-8.
8. Dervişoğulları S, Pelit A. Accelerated corneal cross linking in pediatric patients with progressive keratoconus: 12 month follow up results. *Niger J Clin Pract* 2024; 27: 131-5.
9. Padmanabhan, Prema MS Ophthal; Rachapalle Reddi, Sudhir MD, MPH; Rajagopal, Rama FRCS; Natarajan, Radhika FRCS; Iyer, Geetha FRCS; Srinivasan, Bhaskar MS Ophthal; Narayanan, Niveditha MD, FRCS; Lakshmi pathy, Meena MS; Agarwal, Shweta MS. Corneal Collagen Cross-Linking for Keratoconus in Pediatric Patients-Long-Term Results. *Cornea* 36(2): p 138-143, February 2017.