

HOSPITAL GENERAL PROVINCIAL DOCENTE
MORÓN

Cornea plana congénita

Aldo Sigler Villanueva (1), María Julia Machado Cano (2), Rolando Rey Bravo (3).

RESUMEN

La córnea plana congénita (CPC) ha sido descrita principalmente en familias finlandesas, informándose de pocos casos a nivel mundial. Dos formas hereditarias de CPC se han reseñado, una autosómica dominante con síntomas moderados y otra recesiva más severa. Fueron estudiados 21 pacientes de una familia de grupo racial negroide, diagnosticándose a 10 portadores de CPC en su forma dominante, encontrando que cuatro de ellos presentaban un glaucoma de ángulo estrecho, uno en fase de atrofia óptica glaucomatosa. Las queratometrías estuvieron comprendidas entre valores de 36-41 Dioptrías (D) en los afectados que a su vez prestaban asociación a microcórnea. Se realizaron dos ultrasonografías en las cuales los diámetros oculares anteroposteriores fueron normales, pero con acortamiento en la profundidad de la cámara anterior. No se encontraron defectos refractivos importantes.

Palabras clave: CORNIA PLANA CONGENITA, GALUCOMA DE ANGULO ESTRECHO, REFRACCIÓN CORNEAL.

1. Especialista de I Grado en Oftalmología. Instructor.
2. Dra. En Ciencias Biológicas. Profesora Titular de Genética.
3. Especialista de I Grado en Administración de Salud.

INTRODUCCIÓN

La Córnea Plana Congénita (CPC) es una rara anomalía de curvatura corneal en la que esta es apenas diferente a la de la esclera, presentando un radio de curvatura corneal mayor que lo normal y menor de 43 dioptrías (D) (1-3).

La CPC se debe a una detención del desarrollo corneal a los cuatro meses de vida embrionaria, pudiéndose presentarse aisladamente o estar asociada con otras anomalías oculares y sistémicas, con un glaucoma de ángulo estrecho o abierto, debido a la estrechez de la cámara anterior por otras alteraciones del ángulo (1,3-5).

Se describen dos formas hereditarias CPC, una autosómica recesiva con síntomas más severos y otra autosómica dominante con manifestaciones más moderadas (1, 3, 6,7).

Se informa su presencia fundamentalmente en familias finlandesas, donde de la forma recesiva se han reconocidos 49 pacientes y siete de la dominante, lo que representa el doble de los casos reportados en todo el mundo (1,2)

En el presente artículo se muestra un estudio familiar en individuos de grupo racial negroide que presentaba a varios de sus integrantes afectados de CPC.

MATERIAL Y MÉTODO

Al diagnosticarse el primer paciente portador de CPC se comenzó el trabajo de indagación y pesquiasaje sobre los individuos componentes de la familia en cuestión, logrando examinar finalmente a 21 pacientes, a los cuales se le realizó un examen oftalmológico que incluyó la determinación de:

- El valor de los radios de curvatura corneal por medio de la queratometría (Queratómetro Rodenstokl). Los resultados se expresaron en dioptrías (D).
- El eje anteroposterior de los globos oculares por biometría ultrasonográfica en dos pacientes (Cooper Visión Modo A).
- El diámetro horizontal corneal con compás y expresado en milímetros (mm).

Por último, la confección del árbol genealógico y el análisis de los datos y resultados obtenidos.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

El caso propósito (Figuras 1 y 2) fue una paciente de 54 años de edad detectada en consulta de oftalmología en el año 1990, al acudir por presentar disminución de la agudeza visual lenta y progresiva de años de evolución, diagnosticándose un glaucoma de ángulo estrecho en fase de atrofia óptica (8). Mediante el interrogatorio con esta paciente conocimos que los padres eran inmigrantes jamaicanos, la ausencia referida de consanguinidad paterna y además no fue posible citar a parte del grupo familiar. Se estudió un total de 23 pacientes, determinando que 10 eran portadores de CPC y 4 de estos presentaban un glaucoma de ángulo estrecho.

El estudio queratométrico en los portadores mostró valores que estaban comprendidos en un rango de 36 a 41 D, mientras que la mensuración del diámetro horizontal corneal estuvo entre los 9 y 10 mm, en franca asociación con microcórnea (3) y límites esclerocórneales difusos.

La agudeza visual estuvo conservada en todos los portadores, salvo en el caso propósito que estaba en atrofia óptica, no encontrando además defectos refractivos importantes.

La ultrasonografía se efectuó en 2 pacientes portadores de CPC de la primera y la segunda generación, no constatando grandes alteraciones en los ejes anteroposteriores de los globos oculares, pero con acortamiento de la profundidad de la cámara anterior.

No tenemos en nuestro país reportes anteriores sobre familias afectadas de CPC y en general es limitada la información al respecto, con excepción de los exhaustivos estudios realizados en Finlandia por H. Forsius y A. W. Eriksson (1), por lo que nos encontramos ante una afección de aparición poco frecuente a nivel mundial.

Contrario a lo esperado no encontramos trastornos refractivos importantes, probablemente debido al incremento que sufre la refracción por el gran adelgazamiento de la poción central de la córnea que se observa en estos casos (1).

La refracción corneal (queratometría) de los 10 pacientes diagnosticados presentó una disminución de 2 a 7D, lo que coincide con la forma dominante de CPC, pero no con los casos recesivos que tienen refracciones corneales entre 30-35 D o menores y una disminución de la refracción de 8-13D (1).

Teniendo en cuenta la aparición de la CPC en todas las generaciones y proporciones en la descendencia de los individuos afectados, al cual le corresponde formas menos severas de CPC, se demostraron los criterios típicos de un patrón de herencia dominante con predominio del sexo femenino. Además, como se observó en el árbol genealógico (Figura 1) son varios los pacientes que no se han examinados, por lo que nuestra investigación no a concluido, ya que si aceptamos la forma autosómica dominante deben existir más pacientes afectados de CPC en este grupo familiar.

CONCLUSIONES

1. Se detectaron 10 pacientes afectados de CPC en el grupo familiar estudiado.
2. Hubo asociación con glaucoma de ángulo estrecho en 4 casos de CPC.
3. Se sugiere un patrón de herencia autosómico dominante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Eriksson A W, Lehman W, Forsius H. Congenital cornea plana in Finlad. Clin Genet 1973; 4: 301-10.
2. Mc Kusick VA. Mendelian inheritance in man, Eight Edition. Baltimore and London: The Johns Hopkins University Press, 1988: 174, 877.
3. Wilson FM. Congenital Anomalies. En: Smolin G, Thoft RA. The Cornea. 2nd ed. Boston/Toronto: Little, Brown and Company, 1987: 459-61.
4. Barraquer J, Rutllan J. Atlas de microcirugía de la córnea. Barcelona: Scriba, SA, 1982: 22-36.
5. Sorsby A. Modern ophthalmology. London: Butterworths, 1972; 243, 459-460.
6. Elliot JH, Ferman SS, D'Day DM, Garbert M. Hereditary Sclerocornea. Arch Ophthalmol 1985; 103: 676-79.

7. Waardenburg PJ. Hornhautrefraktion und Hornhautscheibengrosse. Klin Mbl Augenheilk 1930; 85: 170-185.
8. Alemany J, Marrero E, villar R. Oftalmología. Ciudad de La Habana: Pueblo y Educación, 1983: 139-145.