

# Concepto y clasificación

## *Concept and classification*

A. Arango Rodríguez, A. Sabala Llopart

### Resumen

El queratocono es una de las enfermedades que con más frecuencia se encuentra en la córnea. En las últimas décadas, gracias al desarrollo de nuevas herramientas diagnósticas, se ha podido conocer mejor esta enfermedad y diagnosticarla en fases incipientes. A continuación se resumen las diferentes clasificaciones que se han descrito de esta patología.

### Resum

El queratocon és una de les malalties que amb més freqüència trobem a la còrnia. Els darrers anys i gràcies a la millora en els equips diagnòstics s'ha pogut conèixer millor la malaltia i diagnosticar-la en fases incipients. Tot seguit fem un repàs de les diferents classificacions que s'han descrit d'aquesta patologia.

### Abstract

Keratoconus is a frequent corneal disease. In the past years, we has been able to know better the illness due to new diagnostic equipment and it has helped us to diagnose it in early stages. In the following chapter we review the different classifications that have been described for this pathology.

# 1. Concepto y clasificación

## *Concept and classification*

**A. Arango Rodríguez, A. Sabala Llopart**

*Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona.*

### Correspondencia:

Alexandra Arango Rodríguez

E-mail: alexandraarangobcn@gmail.com

## Concepto

El queratocono consiste en un proceso ectásico, progresivo y asimétrico, que puede conducir a una pérdida de agudeza visual significativa, en el que la córnea adquiere una morfología cónica como resultado de un adelgazamiento del estroma no inflamatorio. Como resultado, aparece un astigmatismo irregular que puede ir asociado a miopía y protrusión<sup>1</sup> (Figura 1).

En los últimos años ha empezado a considerarse una patología con un importante componente inflamatorio, que será tratado en uno de los capítulos de esta monografía.

Suele debutar en la pubertad, y puede progresar hasta la tercera o la cuarta década de la vida, cuando normalmente se estabiliza; aunque también puede debutar de forma tardía, y progresar o detenerse a cualquier edad<sup>2</sup>.

Habitualmente se presenta como entidad única, pero puede asociarse a otras entidades como el síndrome de Down, amaurosis congénita de Leber y enfermedades del tejido conectivo. Pacientes con queratoconos avanzados tienen una alta incidencia de prolapso de la válvula mitral (el 58%)<sup>3</sup>.

La atopia y el frotamiento han mostrado una fuerte asociación con el queratocono.



**Figura 1.** Queratocono avanzado.

La incidencia varía mucho de unas series a otras, yendo de 50 a 230 por 100.000 habitantes. La prevalencia es de 54,5 por 100.000 habitantes<sup>2</sup>.

La clínica puede ser muy variable, dependiendo de la severidad del caso. En estadios precoces, la actividad metabólica se encuentra alterada, lo que conlleva una inestabilidad biomecánica y un estrechamiento de la córnea. A medida que la enfermedad progresa, aparece la pérdida de tejido. A ello se suma una pérdida de la correlación entre la curvatura anterior y posterior de la córnea<sup>4</sup>.

En queratoconos moderados a avanzados, es posible encontrar los siguientes signos en la lámpara de hendidura:

- Adelgazamiento estromal (central o paracentral inferior, o temporal inferior más frecuentemente).
- Protrusión cónica.
- Anillo de depósito férrico en torno al cono (anillo de Fleischer).
- Líneas verticales finas en el estroma profundo (estrías de Vogt).
- Nervios corneales prominentes.
- Cicatrices estromales anteriores.
- *Signo de Munson*: distorsión del párpado inferior provocada por la protusión de la córnea al mirar hacia abajo.
- *Signo de Rizzuti*: consistente en el estrechamiento de un haz luminoso cuando se proyecta lateralmente sobre la córnea<sup>5</sup>.

La aparición de la topografía corneal ha permitido el diagnóstico de esta entidad en fases más tempranas. Esta realiza una reconstrucción tridimensional de la córnea. Con ella se consigue la elevación anterior y posterior de la córnea junto al mapa paquimétrico<sup>6</sup>.

En cuanto a los hallazgos topográficos que deben hacer sospechar de un queratocono, se encuentran:

- Astigmatismo >5 dioptrías (D) +/- valores queratométricos (K1/K2) >48 D.
- K máx. >49 D.
- Paquimetría central (CCT, *Central Corneal Thickness*, espesor corneal central) <470 micras.
- Asfericidad corneal  $\geq 0,5$  micras<sup>6</sup>. La superficie corneal es esférica, yendo de ligeramente oblata a moderadamente prolata. La mayoría de los estudios sugieren que la asfericidad (Q) de la córnea humana va de -0,01 a -0,8 (media -0,23 +/- 0,08), medida en los 4,5 mm de la zona óptica<sup>7</sup>.

Para el diagnóstico precoz del queratocono, es esencial examinar la cara posterior de la córnea buscando cambios en la elevación posterior, ectasia y adelgazamiento estromal. Estos hallazgos suelen ser los primeros cambios estructurales detectables, así como el remodelamiento epitelial, que puede esconder un cono incipiente, enmascarando los primeros cambios en la superficie anterior<sup>8</sup>. En la actualidad, se sabe que cambios en los patrones de grosor epitelial corneal pueden ayudar en el diagnóstico del

queratocono en estadios preclínicos<sup>9</sup>. Un patrón epitelial en rosquilla sugiere la presencia de un cono estromal subyacente<sup>6</sup>. Se produce un adelgazamiento epitelial sobre el cono, rodeado de un engrosamiento epitelial anular. La ausencia del patrón epitelial en rosquilla indica que la anomalía topográfica no es debida a un queratocono.

El queratocono en fases más avanzadas va a mostrar un encurvamiento de ambas superficies anterior y posterior de la córnea.

### Clasificación

Se han descrito múltiples clasificaciones en el queratocono.

- *Clasificación morfológica*: en base a la imagen topográfica<sup>10</sup>:
  - Oval: la ectasia afecta a uno o dos cuadrantes corneales, con el ápex localizado generalmente inferior.
  - Globo: se encuentra prácticamente afectada la totalidad de la córnea.
  - Pezón: afectación central, con córnea circundante normal.
  - Astigmático: astigmatismo en pajarita vertical considerable, con asimetría inferosuperior.
- *Clasificación queratométrica o de Buxton*: la gradación del queratocono va en función del valor queratométrico más curvo<sup>11</sup>:
  - Leve:  $K2 \leq 45$  D.
  - Moderado:  $46 \text{ D} \leq K2 \leq 52$  D.
  - Avanzado:  $53 \text{ D} \leq K2 \leq 59$  D.
  - Grave:  $K2 > 60$  D.
- *Clasificación paquimétrica*: propuesta por Avitabile *et al.*, define un índice diagnóstico de queratocono basado en la relación entre paquimetría central y periférica, obtenida mediante biomicroscopía ultrasónica (UBM)<sup>11</sup>.
- *Clasificación de Hom*: basada en la clínica y en el método necesario de compensación del error refractivo para alcanzar la mejor visión<sup>11</sup>:
  - Queratocono incipiente: buena visión con gafas, sombras retinoscópicas en tijera, con adelgazamiento corneal incipiente y sin cicatrices
  - Queratocono moderado: la visión solo es buena con lentes de contacto rígidas y el adelgazamiento corneal es más evidente, aunque la transparencia corneal aún se mantiene intacta.

- Queratocono severo: el adelgazamiento corneal es muy severo, y aparecen cicatrices corneales que provocan mala visión con cualquier método de corrección.
- *Clasificación de Amsler-Krumeich*<sup>11</sup>: una de las más utilizadas. Combina valores de refracción, queratometría, paquimetría y hallazgos clínicos:
  - Grado I: abombamiento excéntrico de la córnea con miopía y/o astigmatismo inducido <5 D y queratometría media central  $\leq 48$  D.
  - Grado II: miopía y/o astigmatismo inducido entre 5 y 8 D, sin cicatrices centrales, con paquimetría en el punto más fino >400 micras y con una lectura queratométrica media central  $\leq 53$  D.
  - Grado III: miopía y/o astigmatismo inducido entre 8 y 10 D, sin cicatrices centrales, con paquimetría en el punto más fino entre 300 y 400 micras, y con la lectura queratométrica media central >53 D.
  - Grado IV: refracción imposible, cicatrices corneales centrales, paquimetría en el punto más fino <200 micras y lecturas queratométricas centrales medias >55 D.

En 2006, Alió JL y Shavayek<sup>12</sup> realizaron una revisión de la clasificación de Amsler Krumeich, considerando valores de aberrometría corneal. Describieron que el valor de *Root Mean Square* (RMS) para el coma constituye un buen parámetro para clasificar el queratocono:

- Grado I: queratometría central media  $\leq 48$  D, RMS para el coma corneal entre 1,5 y 2 micras (para zona de 6 mm de diámetro), y ausencia de cicatrices.
- Grado II: paquimetría central >400 micras, con lectura queratométrica media central entre 48 D y 53 D, ausencia de cicatrices corneales y RMS para el coma corneal de entre 2,5 y 3,5 micras (zona de 6 mm de diámetro).
- Grado III: paquimetría central entre 300 y 400 micras, lectura queratométrica media central entre 53 y 55 D, ausencia de cicatrices y RMS para el coma corneal entre 3,5 y 4,5 micras (para zona de 6 mm de diámetro).
- Grado IV: paquimetría central  $\leq 200$  micras, lecturas queratométricas medias >55 D, con cicatrices corneales centrales y valores de RMS para el coma corneal >4,5 micras (para una zona de 6 mm de diámetro).
- *Clasificación de Ferrara Amsler*: es una variante de la anterior, considera la mejor agudeza visual en lugar del error refractivo<sup>11,12</sup>:

- Grado I: discomfort visual, agudeza visual con corrección (AVcc) >0,67, sin signos biomicroscópicos, con lecturas queratométricas medias centrales <48 D y ligera distorsión de las miras topográficas.
- Grado II: discomfort visual intenso, AVcc <0,3, anillo de Fleischer, queratometrías centrales medias entre 48 y 52 D, con distorsión de miras topográficas.
- Grado III: AVcc <0,2, estrías de Vogt, adelgazamiento del ápex corneal y lecturas queratométricas centrales entre 52 y 58 D.
- Grado IV: AVcc <0,05, opacidades estromales, cicatrices, ruptura de la membrana de Bowman, lecturas queratométricas centrales >59 D e intolerancia a las lentes de contacto.
- La CLEK (*Collaborative Longitudinal Evaluation of Keratoconus*), en el 2006, introduce el KSS (*Keratoconus Severity Score*), cuyo valor permite clasificar la severidad del queratocono. Este índice es el resultante de los hallazgos biomicroscópicos, topográficos, el poder corneal promedio (ACP, *Average Corneal Power*) y el valor cuadrático medio de las aberraciones corneales de alto orden (HORMS, *Higher Order Root Mean Square*), calculadas para una zona de 6 mm de diámetro:<sup>13</sup>
  - KSS = 0 (no afecto):
    - Sin cicatrices corneales por queratocono.
    - Sin signos biomicroscópicos de queratocono.
    - Patrón topográfico axial típico.
    - Potencia corneal media (ACP)  $\leq 47,75$  D.
    - Aberraciones corneales de alto orden  $\leq 0,65$  micras.
  - KSS = 1 (no afecto). Topografía atípica:
    - Sin cicatrices corneales por queratocono.
    - Sin signos biomicroscópicos de queratocono.
    - Patrón topográfico axial atípico (patrón irregular, pajarrita asimétrica, o incremento de la curvatura superior no mayor de 3 D con respecto a la ACP).
    - ACP  $\leq 48$  D.
    - Aberraciones corneales de alto orden  $\leq 1,00$  micras.
  - KSS = 2 (sospecha de queratocono):
    - Sin cicatrices corneales por queratocono.
    - Sin signos biomicroscópicos de queratocono.
    - Patrón topográfico axial con un área aislada de incremento de curvatura, ya sea inferior, superior o central.

- ACP  $\leq 49$  D.
- Aberraciones corneales de alto orden entre 1 y 1,5 micras.
- KSS = 3 (afectación leve):
  - Puede tener hallazgos biomicroscópicos.
  - Sin cicatrices por queratocono.
  - Mapa topográfico compatible con queratocono.
  - ACP  $\leq 52$  D.
  - Aberraciones corneales de alto orden entre 1,5 y 3,5 micras.
- KSS = 4. Queratocono moderado:
  - Hallazgos biomicroscópicos compatibles con queratocono.
  - Presencia de cicatrices corneales.
  - Mapa topográfico compatible con queratocono.
  - ACP entre 52 y 56 D.
  - Aberraciones corneales de alto orden entre 3,5 y 5,75 micras.
- KSS = 5. Queratocono avanzado:
  - Hallazgos biomicroscópicos compatibles con queratocono.
  - Presencia de cicatrices corneales.
  - Mapa topográfico compatible con queratocono.
  - ACP  $> 56$  D.
  - Aberraciones corneales de alto orden  $> 5,75$  micras.
- *Clasificación basada en fenotipos clínicos*<sup>13</sup>: Alfonso JF *et al.* describen esta clasificación morfológica basada en parámetros topográficos objetivables que tienen en cuenta también la situación de la córnea previa al desarrollo de la ectasia. Consideran que la ectasia se puede dar en una córnea con o sin astigmatismo previo. Teniendo en cuenta el astigmatismo topográfico previo (valor y eje) y el punto más delgado de la córnea (localización y dirección de la ectasia) obtienen la clasificación en fenotipos.
  - Central hiperprolato:
    - Astigmatismo refractivo: puede ser cualquiera, directo, inverso u oblicuo.
    - Mapa paquimétrico corneal: ectasia central, entre 0 y 1 mm desde el centro de la pupila hasta el punto más delgado de la córnea.
  - Mapas de curvatura axial y tangencial: imagen en *nipple*.
  - Queratometría más plana  $> 50$  D.
  - Mapas de elevación anterior y posterior: imagen de isla central.
  - Asfericidad  $\geq 1,5$ .
- Central con astigmatismo simétrico:
  - Astigmatismo refractivo: puede ser cualquiera, directo, inverso u oblicuo.
  - Mapa paquimétrico corneal: ectasia central, menos de 0,6 mm desde el centro de la pupila hasta el punto más delgado de la córnea.
  - Mapas de curvatura axial y tangencial: imagen en *bow tie*.
  - Mapas de elevación anterior y posterior: imagen de astigmatismo asimétrico.
  - Asfericidad  $\leq 1,5$ .
- Paracentral con ejes topográficos más plano y comático coincidentes (se deben estudiar ambos ojos para poder determinar si existe o no un astigmatismo previo):
  - Astigmatismo refractivo: habitualmente inverso u oblicuo.
  - Mapa paquimétrico corneal: localización paracentral o pericentral (hasta 2,1 mm).
  - Mapas de curvatura axial y tangencial: imagen en “cruasán”.
  - Aberrometría total: imagen en “pomo de puerta”.
  - Relación eje topográfico/eje comático: coincidentes  $< 30^\circ$ .
- Paracentral con ejes topográficos más plano y comático no coincidentes:
  - Astigmatismo refractivo: directo u oblicuo.
  - Mapa paquimétrico corneal: localización paracentral (entre 0,7 y 1,6 mm).
  - Mapas de curvatura axial y tangencial: imagen en *duck*.
  - Aberrometría total: imagen en “manilla de puerta”.
  - Relación eje topográfico/eje comático: no coincidentes, entre 30 y  $75^\circ$  de divergencia.
- Paracentral con ejes topográficos más plano y comático perpendiculares:

- Astigmatismo refractivo: directo en el tipo 1, inverso en el tipo 2.
- Mapa paquimétrico corneal: localización paracentral (entre 0,7 y 1,6 mm).
- Mapas de curvatura axial y tangencial: imagen en *snowman*, "con cabeza" identificable en el tipo 1, y "sin cabeza" en el tipo 2.
- Astigmatismo topográfico: directo.
- Aberrometría total: imagen en "aldaba de puerta".
- Relación eje topográfico/eje comático: se pueden considerar perpendiculares entre sí, con una divergencia superior a 75°.
- *Clasificación ABCD*: utiliza los datos obtenidos mediante tomografía y pretende reflejar tanto los cambios anatómicos que se dan en el queratocono como los funcionales.

El programa *Belin-Ambrosio Enhanced Ectasia Display (BAD)*, que aparece en el Pentacam (OCULUS GmbH, Wetzlar, Germany), utiliza los datos de elevación anterior y posterior junto con la información paquimétrica para resaltar los cambios ectásicos. La información de la elevación se compara con la esfera de referencia (BFS, *Best Fit Sphere*), tomada en los 8 mm centrales, y también utiliza una

superficie de referencia denominada esfera de referencia realzada (*enhanced best fit sphere*). Esta elimina los 3-4 mm de zona óptica centrados en el punto de mínima paquimetría de la esfera de referencia estándar. La exclusión de esta área de los 8 mm de la esfera de referencia da como resultado una superficie de referencia más plana, y que refleja con mayor fiabilidad las porciones de la córnea que se afectan menos con los cambios ectásicos, resultando en una mayor separación entre la zona ectásica y la superficie de referencia<sup>14-16</sup> (Figuras 2 y 3).

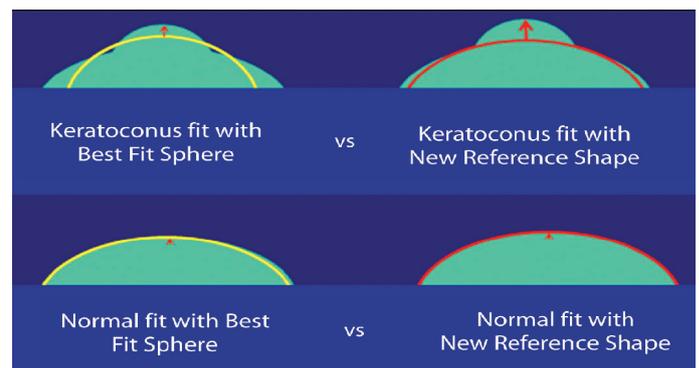


Figura 2. Esfera de referencia (BFS, *Best Fit Sphere*) frente a esfera de referencia realzada (*enhanced best reference surface*).

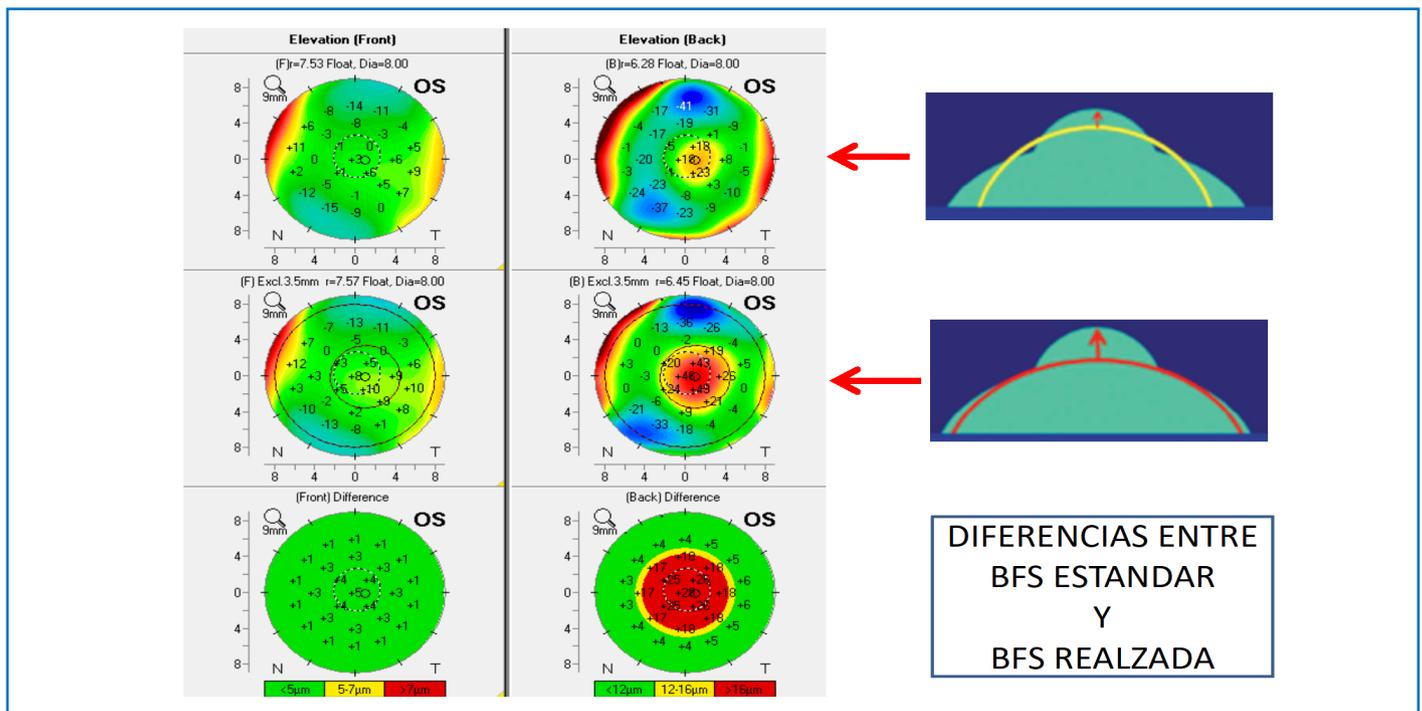


Figura 3. Mapa de elevación anterior y posterior con esfera de referencia estándar frente a esfera de referencia realzada.

Criterio ABCD	A	B	C	D	Cicatrización
	ARC (3 mm zona)	PRC (3 mm zona)	Paquimetría más fina	BDVA	
Etapa 0	>7,25 mm (<46,5 D)	>5,70 mm (<59,25 D)	>490 µmm	≥20/20 (≥1,0)	-
Etapa I	>7,05 mm (<48,0 D)		>450 µmm	<20/20 (<1,0)	-,+,++
Etapa II	>6,35 mm (<53,0 D)	>5,15 mm (<65,5 D)	>400 µmm	<20/40 (<0,5)	-,+,++
Etapa III	>6,15 mm (<55,0 D)	>4,95 mm (<68,5 D)	>300 µmm	<20/100 (<0,2)	-,+,++
Etapa IV	<6,15 mm (>55,0 D)	<4,95 mm (>68,5 D)	≤300 µmm	<20/400 (<0,05)	-,+,++

ARC: Anterior radius curvature; PRC: Posterior radius curvature; BCVA: Best Corrected Visual Acuity.

Tabla 1. Clasificación ABCD.

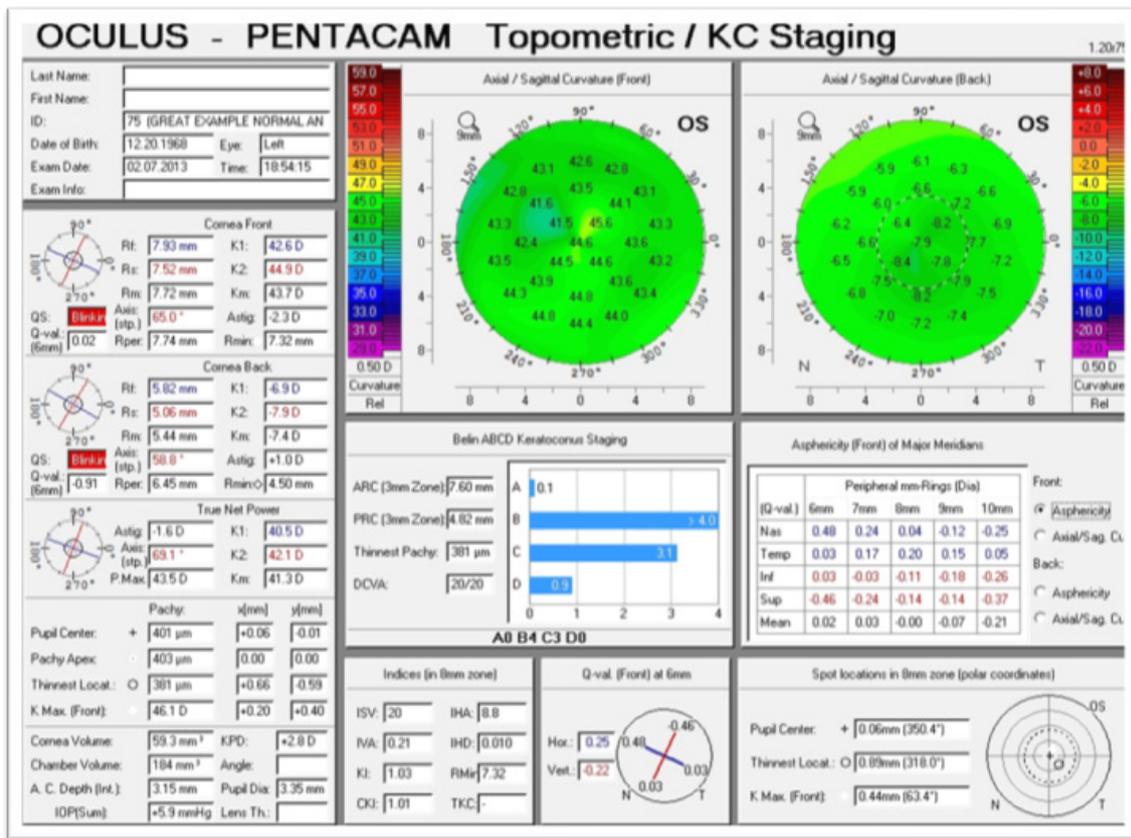


Figura 4. Topometric/KC Staging.

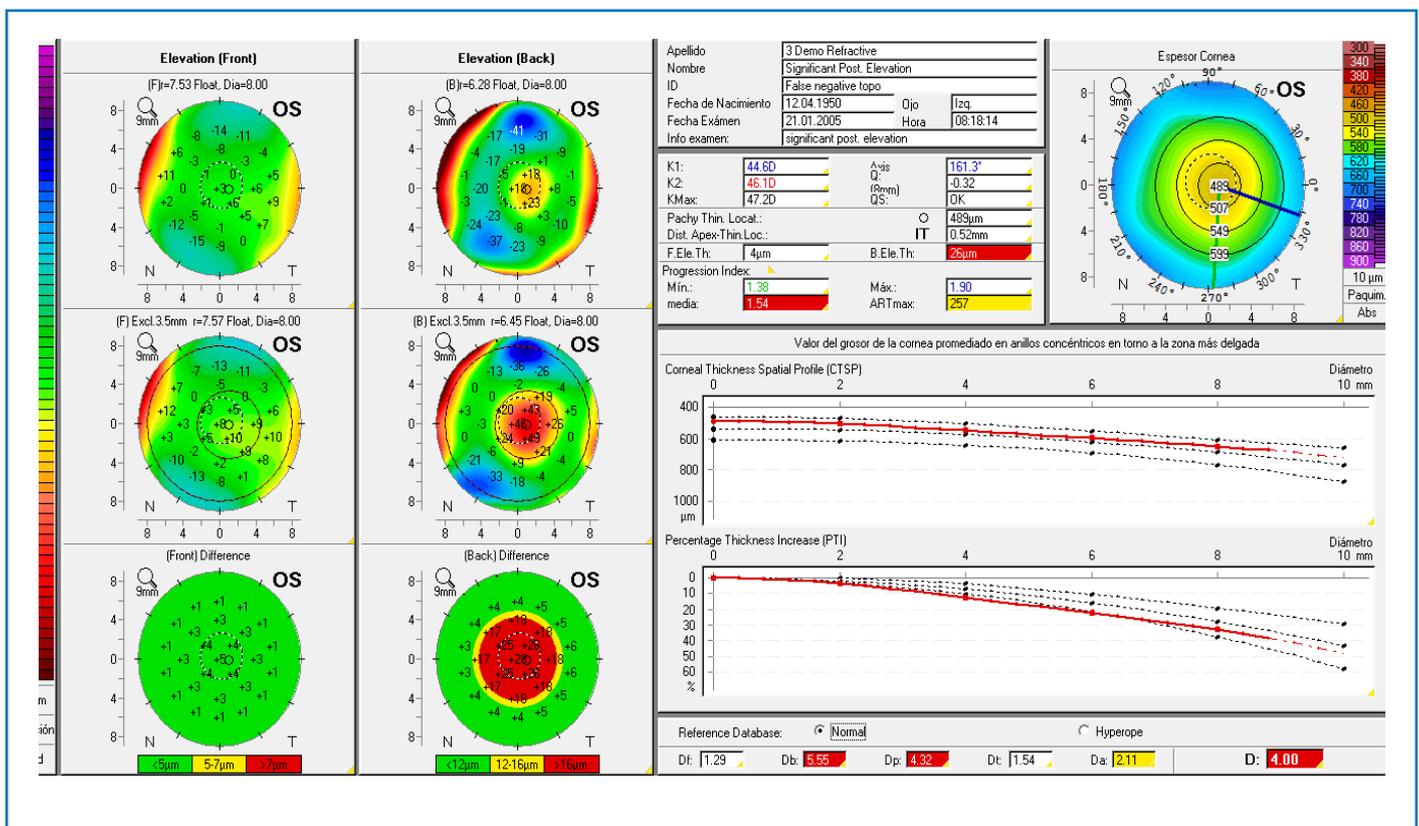


Figura 5. Mapa de progresión paquimétrica.

Para seguir esta clasificación, se precisa de una tomografía con el objeto de obtener la información de la cara posterior, así como de la mínima paquimetría, pudiendo conseguirlo con cualquier equipo tomográfico (Scheimpflug, tomografía de coherencia óptica)<sup>17</sup>.

En esta clasificación, la A representa la curvatura en la cara anterior de la córnea, la B lo hace en la cara posterior, la C es el punto de mínima paquimetría y la D es la mejor agudeza visual corregida (Tabla 1).

En el Pentacam se va a obtener una pantalla donde sale representado el estadio, denominada Topometric/KC Staging (Figura 4).

En el diagnóstico del queratocono también resulta de utilidad el mapa de progresión paquimétrica, el cual muestra el incremento en el grosor corneal central a partir del punto de mínima paquimetría hacia la periferia (Figura 5). El *corneal thickness spatial profile* muestra la paquimetría en datos absolutos, mientras que el *percentage thickness increase* lo hace en porcentaje de progresión.

Esta curva se encuentra alterada en pacientes con queratocono.

En conclusión, se han descrito múltiples clasificaciones para el queratocono, pero gracias a la aparición de los equipos tomográficos, se pueden detectar queratoconos subclínicos y hacer un adecuado seguimiento. La clasificación ABCD pretende tener en cuenta datos de la cara posterior de la córnea y cubrir las múltiples posibilidades que tiene esta enfermedad en cuanto a la variación de la superficie anterior, posterior y paquimetría corneal.

## Bibliografía

1. Krachmer JH, Feder RS, Belin MW. Keratoconus and related noninflammatory corneal thinning disorders. *Surv Ophthalmology*. 1984;28:293-322.
2. Rabinowitz YS. Keratoconus. *Surv Ophthalmol*. 1998;42:297-319.
3. Sharif KW, Casey TA, Colart J. Prevalence of mitral valve prolapse in keratoconus patients. *J R Soc Med*. 1992;85:446-8.
4. Pinero DP, Alio JL, Alesón A, Vergara ME, Miranda M. Corneal volumen, pachymetry and correlation of anterior and posterior corneal shape in subclinical and different stages of clinical keratoconus. *J Cataract Refract Surg*. 2010;36:814-25.

5. Maguire LJ, Bourne WM. Corneal topography of early keratoconus. *Am J Ophthalmol*. 1989;108:107-12.
6. Ambrosio R Jr, Belin MW. Imaging of the cornea: topography vs tomography. *J Refract Surg*. 2010;26:847-9.
7. Belin MW, Duncan JK, Ambrosio R Jr, Gomes JAP. A new tomographic method of grading keratoconus: the ABCD Grading system. *Int J Kerat Ect Cor Dis*. 2015;4:55-63.
8. Tourquetti L, Ferrara P. Corneal asphericity changes after implantation of intrastromal corneal ring segments in Keratoconus. *J Emmetropia*. 2010;1:178-81.
9. Reinstein DZ, Archer TJ, Gobbe M. Corneal epithelial thickness profile in the diagnosis of keratoconus. *J Refract Surg*. 2009;25:604-10.
10. Albertazzi R, ed. *Queratocono. Pautas para su diagnóstico y tratamiento*. Buenos Aires: Ediciones Argentinas; 2010.
11. Alfonso JF, Lisa C, Fernández-Vega Ceto L, Poo López A, Madrid Costa D. Clasificación del queratocono basada en fenotipos clínicos. Influencia del astigmatismo congénito en la morfología del queratocono. En: del Buey MA, Peris C, eds. *Biomecánica y arquitectura corneal*. Monografías Secoir. Elsevier; 2014.
12. Alió JL, Shabayek MH. Corneal higher order aberration: a method to grade keratoconus. *J Refract Surg*. 2006;22:539-45.
13. McMahon TT, Szczotka-Flynn L, Barr JT, Anderson RJ, Slaughter ME, Lass JH, et al. A new method for grading the severity of keratoconus: the Keratoconus Severity Score (KSS). *Cornea*. 2006;25:794-800.
14. Ambrosio Jr R, Caiado AL, Guerra FP, Louzada R, Sinha RA, Luz A, et al. Novel pachymetric parameters based on corneal tomography for diagnosing keratoconus. *J Refract Surg*. 2011;27:753-8.
15. Villavicencio OF, Gilani F, Henriquez MA, Izquierdo L, Ambrósio RR Jr, Belin MW. Independent population validation of the Belin/Ambrosio enhanced ectasia display: Implications for keratoconus studies and screening. *Int J Kerat Ect Cor Dis*. 2014;3:1-8.
16. Belin MW, Ambrosio R. Scheimpflug imaging for keratoconus and ectatic disease. *Indian J Ophthalmol*. 2013;61:401-6.
17. Belin MW, Duncan JK. Keratoconus: The ABCD Grading System. *Klin Monbl Augenheilkd*. 2016;233:701-7.