

Cuando el trasplante corneal no es una opción para córneas opacas

When corneal transplantation is not an option for opaque corneas

A. Vasquez-Perez¹, C. Liu²

¹Moorfields Eye Hospital. NHS Foundation Trust. London. United Kingdom. ²Sussex Eye Hospital. NHS Foundation Trust. Anterior Segment Department. Brighton. United Kingdom.

Correspondencia:

Alfonso Vasquez-Perez

E-mail: alest99@gmail.com / alfonso.perez1@nhs.net

Resumen

Las enfermedades que ocasionan ceguera por opacidad corneal sin opciones de éxito para un trasplante usualmente son los casos de mas difícil manejo. La única esperanza de rehabilitación visual consiste en el empleo de una "córnea artificial" o "queratoprotésis". Sin embargo, no existe aún una queratoprotésis perfecta que se integre fácilmente bajo las difíciles condiciones de la superficie ocular. Existen dos grupos de queratoprotésis en la práctica clínica; sintéticas (Boston tipo I y II) y biológicas (osteo-odonto-queratoprotésis). Las indicaciones y los resultados para ambos grupos de queratoprotésis son distintos y todo especialista debería estar familiarizado. Es la osteo-odonto-queratoprotésis la que ha probado tener mejor duración a largo plazo, pero es una técnica que se ofrece en pocos centros a nivel mundial. Este artículo resume los diferentes escenarios que deberían tenerse en cuenta cuando se considere la opción de una queratoprotésis.

Palabras clave: Queratoprotésis. Queratoplastia. Ceguera corneal. Opacidad corneal.

Resum

Les malalties que ocasionen ceguera per opacitat corneal sense opcions d'èxit per a un trasplantament usualment són els casos de més difícil maneig. L'única esperança de rehabilitació visual consisteix en oferir una "còrnia artificial" o "queratopròtesi". No obstant això, no existeix encara una queratopròtesi perfecta que s'integri fàcilment sota les difícils condicions de la superfície ocular. Hi ha dos grups de queratopròtesis en la pràctica clínica; sintètiques (Boston tipus I i II) i biològiques (osteo-odonto-queratopròtesi). Les indicacions i els resultats per a tots dos grups de queratopròtesis són diferents i tot especialista hauria d'estar familiaritzat. És la osteo-odonto-queratopròtesi la qual ha provat tenir millor durada a llarg termini, però és una tècnica que s'ofereix en pocs centres a nivell mundial. Aquest article resumeix els diferents escenaris que haurien de tenir-se en compte quan es consideri l'opció d'una queratopròtesi.

Paraules clau: Queratopròtesi. Ceguera corneal. Queratoplastia. Opacitat corneal.

Abstract

Conditions causing corneal blindness without options for successful transplantation are usually the most challenging for corneal specialists. The only hope for visual restoration is to provide these eyes with an "artificial cornea" or "keratoprosthesis" (KPro). However, there is no such perfect KPro which can adapt easily to the hostile environment of the ocular surface in these eyes. Currently there are two main groups of KPro: synthetics (Boston type I and II) and biologics (Osteo-odonto-keratoprosthesis or OOKP). Indications and outcomes are different for each type of KPro and eye specialists should be familiar with these. The OOKP has proven as the most enduring technique among all types of KPro, however it is a more complex procedure and it is offered only in few centres around the world. This article covers all scenarios that has to be considered when a patient is considered for a KPro.

Key words: KPro. Keratoprosthesis. Corneal blindness. Keratoplasty. Corneal opacity.

Introducción

La ceguera secundaria a opacidad de la córnea permanece aún con alta prevalencia en todo el mundo¹. El espectro de ceguera por opacidad corneal varía según se trate de países desarrollados o en desarrollo y abarca un gran abanico de enfermedades infecciosas o inflamatorias. Si bien enfermedades cicatriciales prevenibles de la córnea como el tracoma o deficiencia de Vitamina A son raros en países desarrollados, aún permanecen prevalentes en países con precarios sistemas de salud. Sin embargo, enfermedades cicatriciales autoinmunes como el síndrome de Stevens-Johnson y el penfigoide ocular o quemaduras oculares son prevalentes en

todo el mundo, y son éstos los casos más complejos de manejar para los especialistas del segmento anterior (Figura 1).

Estos ojos con severa opacidad corneal, cicatrización de la conjuntiva y sequedad muchas veces sólo pueden distinguir luz de la oscuridad, lo cual es devastador cuando se trata de casos bilaterales. La ceguera no sólo tiene un impacto negativo en la calidad de vida, sino que también implica una carga económica no sólo para el paciente y su familia, sino también para la sociedad. Los mayores problemas terapéuticos que acarrea estas enfermedades son sequedad ocular y deficiencia de células madre limbares, condiciones bajo las cuales ningún trasplante corneal podrá

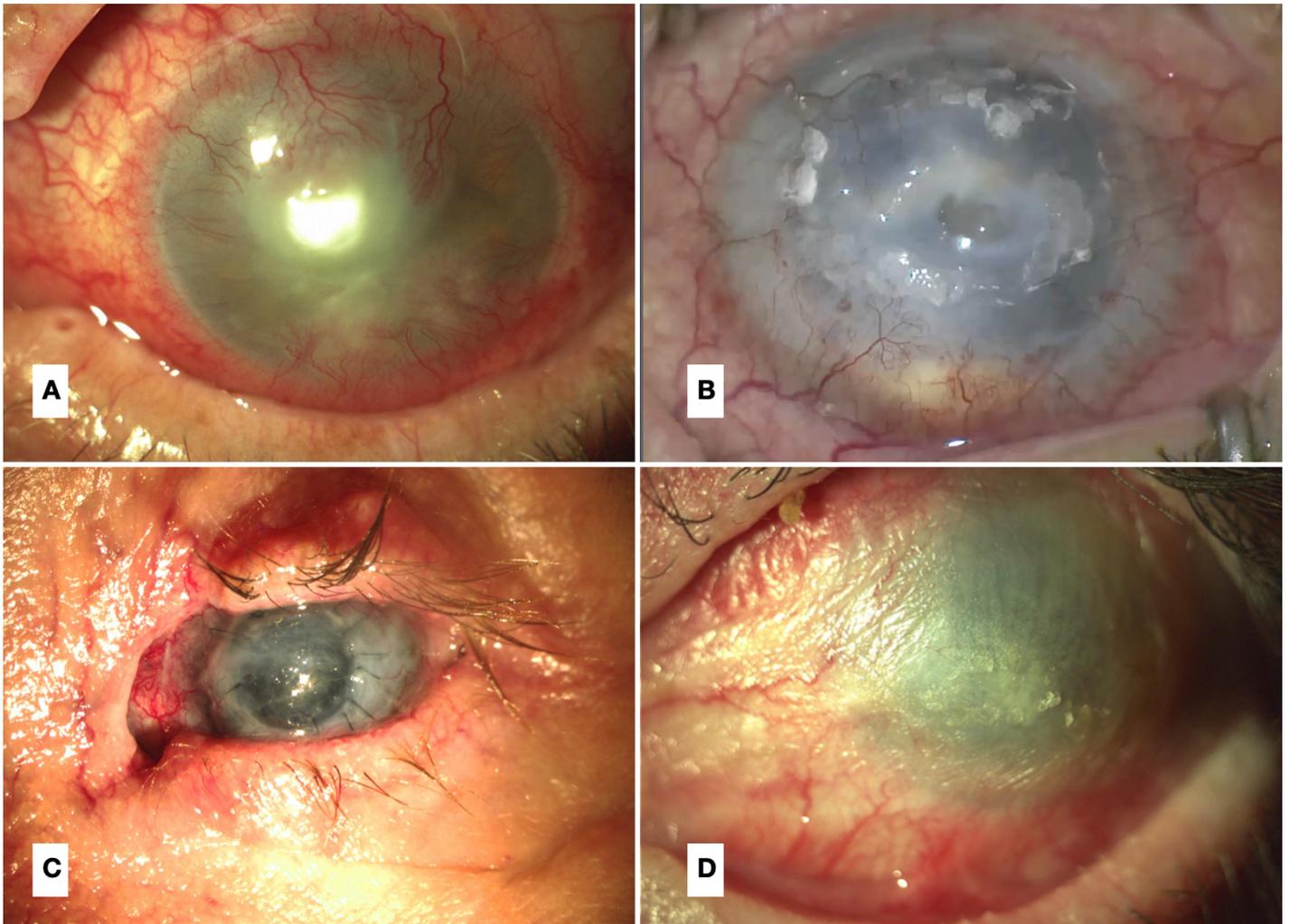


Figura 1. Ojos con ceguera corneal sin opciones de éxito para trasplante corneal. **A.** Stevens-Johnson con marcada vascularización corneal. **B.** Fallo después de 4 trasplantes corneales en un caso de quemadura caústica. Estos casos (A y B) presentan superficie ocular húmeda y recibieron Queratoprostésis de Boston tipo I. **C.** Ojo único con historia de quemadura térmica y reconstrucción palpebral y fallo de queratoplastia. **D.** Estado avanzado de penfigoide ocular con completa queratinización de la superficie ocular. En estos casos (C y D) sólo la osteo-odonto-queratoprostésis está indicada para rehabilitar la visión.

sobrevivir. De manera que en estos pacientes la única esperanza de recuperar visión consistirá en implantar una "córnea artificial" (queratoprotésis) que sea capaz de mantener su transparencia sin depender de una superficie ocular saludable^{2,3}.

Durante las últimas cinco décadas han sido muchos los tipos de queratoprotésis que han incursionado pero la gran mayoría han tenido sólo una efímera existencia. Siendo esto un reflejo de la complejidad que implica obtener una córnea artificial que se integre bajo difíciles condiciones de la superficie ocular. En la actualidad son dos los tipos de queratoprotésis de mayor uso clínico: por un lado las queratoprotésis de Boston tipo I y tipo II (Massachusetts Eye&Ear Infirmary, Boston, MA, USA), y por otro lado la osteo-odonto-queratoprotésis (comúnmente conocida como OOKP por sus siglas en inglés). La osteo-odonto-queratoprotésis es una técnica que fue descrita originalmente por Strampeli en la década del 60, mucho antes de la queratoprotésis de Boston diseñada por Dohlman y que empezó a usarse en la década de los 90^{2,4}. La osteo-odonto-queratoprotésis fue posteriormente modificada por Falcinelli y se mantiene vigente hasta la actualidad⁵.

Técnica quirúrgica de las queratoprotésis

La queratoprotésis de Boston tipo I está constituida mayormente por material sintético y es el tipo de queratoprotésis más comúnmente implantada a nivel mundial⁶. Su diseño actual consta de un

plato anterior formado por polimetilmetacrilato (PMMA) del cual se extiende un cilindro óptico y de un plato posterior de titanio. Una córnea donante es insertada entre los dos platos conectados por el cilindro óptico y los componentes son asegurados en su posición por un anillo de titanio en la parte posterior. Una vez ensamblada, ésta queratoprotésis se sutura del mismo modo que un trasplante corneal penetrante. Es necesario luego proteger la queratoprotésis de Boston tipo I con una lente de contacto terapéutica la cual se recambia regularmente. Esto implica que para indicar ésta queratoprotésis es condición indispensable una superficie ocular húmeda, con adecuada producción de lágrima y un parpadeo normal (Figura 2). Por ello, la queratoprotésis de Boston tipo I es en principio una alternativa a continuar con múltiples trasplantes con alto riesgo de rechazo y fallo temprano. Otras indicaciones para la queratoprotésis de Boston tipo I incluyen el síndrome de Stevens-Johnson, quemaduras químicas, glaucoma congénito primario (con fallo endotelial), aniridia congénita, síndrome iridocorneal, o menos comúnmente casos como la distrofia corneal gelatinosa en gotas.

La queratoprotésis de Boston tipo II es otro diseño en el cual el cilindro óptico protruye anteriormente para salir sobre la superficie palpebral. Este tipo de queratoprotésis requiere una tarsorrafia completa y está indicado en enfermedades acompañadas de sequedad de la superficie ocular y/o anomalías de los párpados⁷. Sin embargo los casos han de ser cuidadosamente seleccionados dado que enfermedades cicatriciales y sequedad

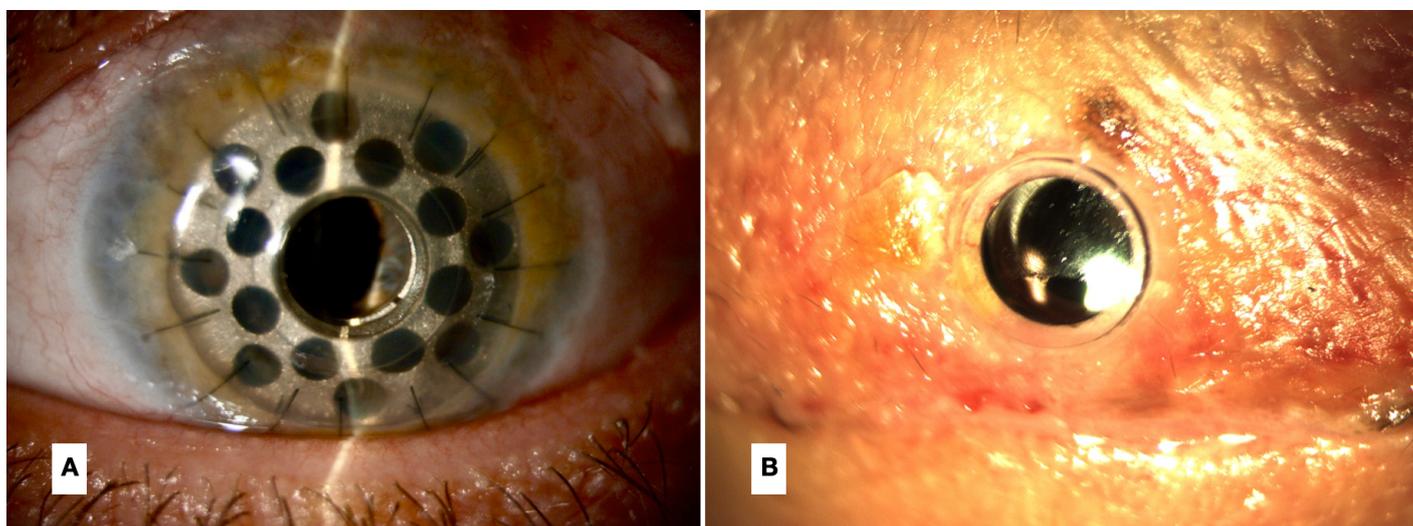


Figura 2. A. Queratoprotésis de Boston tipo I en la que se observa el plato posterior de titanio. **B.** Queratoprotésis de Boston tipo II en la que el cilindro óptico sobresale sobre el párpado superior.

ocular suelen acompañarse de inflamación crónica, lo cual conlleva un riesgo alto de fallo para las queratoprotésis de Boston (tipo I y tipo II)^{6,7}. De este modo, en pacientes con avanzado estado de Stevens-Johnson, penfigoide ocular o quemaduras muy severas, sólo las queratoprotésis puramente biológicas serán capaces de ofrecer estabilidad a largo plazo.

La osteo-odonto-queratoprotésis (OOKP) y la osteo-queratoprotésis de tibia (OKP por sus siglas en inglés) son las dos queratoprotésis biológicas conocidas de uso clínico. A pesar de que ambas técnicas se han mostrado efectivas en cuanto a mejoría de la visión y supervivencia del implante, es la osteo-odonto-queratoprotésis que ha reportado los mejores resultados a largo plazo⁸. La osteo-odonto-queratoprotésis es un tratamiento que consta de dos tiempos quirúrgicos. En un primer tiempo una pieza dentaria (usualmente un canino) junto a hueso alveolar son extraídos y empleados para confeccionar un implante o lámina en la cual se inserta un cilindro óptico de PMMA. Este implante se coloca inicialmente dentro un bolsillo submuscular para su nutrición y crecimiento de tejido conectivo alrededor que permitirá suturarlo posteriormente. Al mismo tiempo la superficie ocular es cubierta por un injerto de mucosa bucal. Tres meses después se realiza el segundo tiempo en el cual la lámina es sustraída del bolsillo submuscular y es suturada a la esclera después de trepanar y remover la córnea central, el iris, el cristalino (o lente intraocular) y el vítreo anterior. La mucosa bucal que se separa temporalmente a modo de un colgajo va a ser recolocada y suturada y cubrirá nuevamente la superficie ocular excepto en la parte central donde se dejará una apertura para el cilindro óptico. Es la composición puramente biológica y autóloga lo que confiere a la osteo-odonto-queratoprotésis una excelente biointegración sin rechazo inmunológico (Figura 3).

Discusión

A diferencia de las queratoprotésis de Boston tipo I y tipo II que se realizan en un solo tiempo quirúrgico, la osteo-odonto-queratoprotésis es una técnica mucho más compleja que requiere dos o más tiempos y que se ofrece en muy pocos centros en el mundo. En general los pacientes considerados para queratoprotésis deben tener ceguera bilateral y comprometerse a un seguimiento de por vida. Deberán tener mucha motivación para cumplir con su cuidado postoperatorio y en el caso de la

osteo-odonto-queratoprotésis deberán estar psicológicamente preparados para afrontar un cambio cosmético. Cuando la queratoprotésis es indicada correctamente conseguirá mejorar la visión, sin embargo el nivel de mejoría va a depender principalmente del estado de la retina y nervio óptico. En principio no resulta lógico comparar resultados entre distintos tipos de queratoprotésis, dado que tienen diferentes indicaciones. La retención o supervivencia a largo plazo (5 años o más) de la queratoprotésis de Boston tipo I permanece aún por debajo del 50% en Stevens-Johnson y quemaduras severas, esto a pesar de una reciente mejora en su diseño y cuidado postoperatorio⁹. Similar supervivencia es conseguida por la queratoprotésis de Boston tipo II la cual tiene indicaciones comparables a la osteo-odonto-queratoprotésis⁷. Por el contrario el promedio de supervivencia a largo plazo de la osteo-odonto-queratoprotésis sobrepasa el 80% en los estudios publicados (muchos con más de 20 años de seguimiento)^{2,10}. Por lo tanto, en casos extremos y complejos de ceguera corneal es la osteo-odonto-queratoprotésis el tratamiento que ha probado ser el más efectivo y duradero^{2,5,8}.

Desafortunadamente las complicaciones son frecuentes en queratoprotésis. La más común es el glaucoma que afecta hasta dos tercios del total de casos y está presente en más de un tercio previo a la queratoprotésis⁵⁻⁸. Sumado a las dificultades para medir la presión intraocular sobre una queratoprotésis, en la osteo-odonto-queratoprotésis el tratamiento tópico no es absorbido por la mucosa bucal. Otro problema añadido es que muchos pacientes no toleran acetazolamida oral a largo plazo. El glaucoma en estos pacientes frecuentemente requiere cirugía con implantación de tubos de drenaje pero estas intervenciones suelen fracasar a largo plazo. Endoftalmitis es la complicación más temida y se ha reportado en menos del 20% de casos, siendo también más baja en los casos de osteo-odonto-queratoprotésis (0-8%)⁵⁻⁸. Otras complicaciones menos frecuentes son membranas retroprostéticas, desprendimiento de retina, queratolisis, en las de Boston tipo I y exposición de la lámina in osteo-odonto-queratoprotésis secundaria a defectos de la mucosa bucal.

En resumen, todo paciente que sea considerado para queratoprotésis debe recibir una evaluación completa a fin de establecer primero si este tratamiento realmente va a proveer beneficio y luego seleccionar el tipo más adecuado de queratoprotésis. Estos pacientes deben entender de que no hay garantías de éxito a largo plazo y que en caso de la osteo-

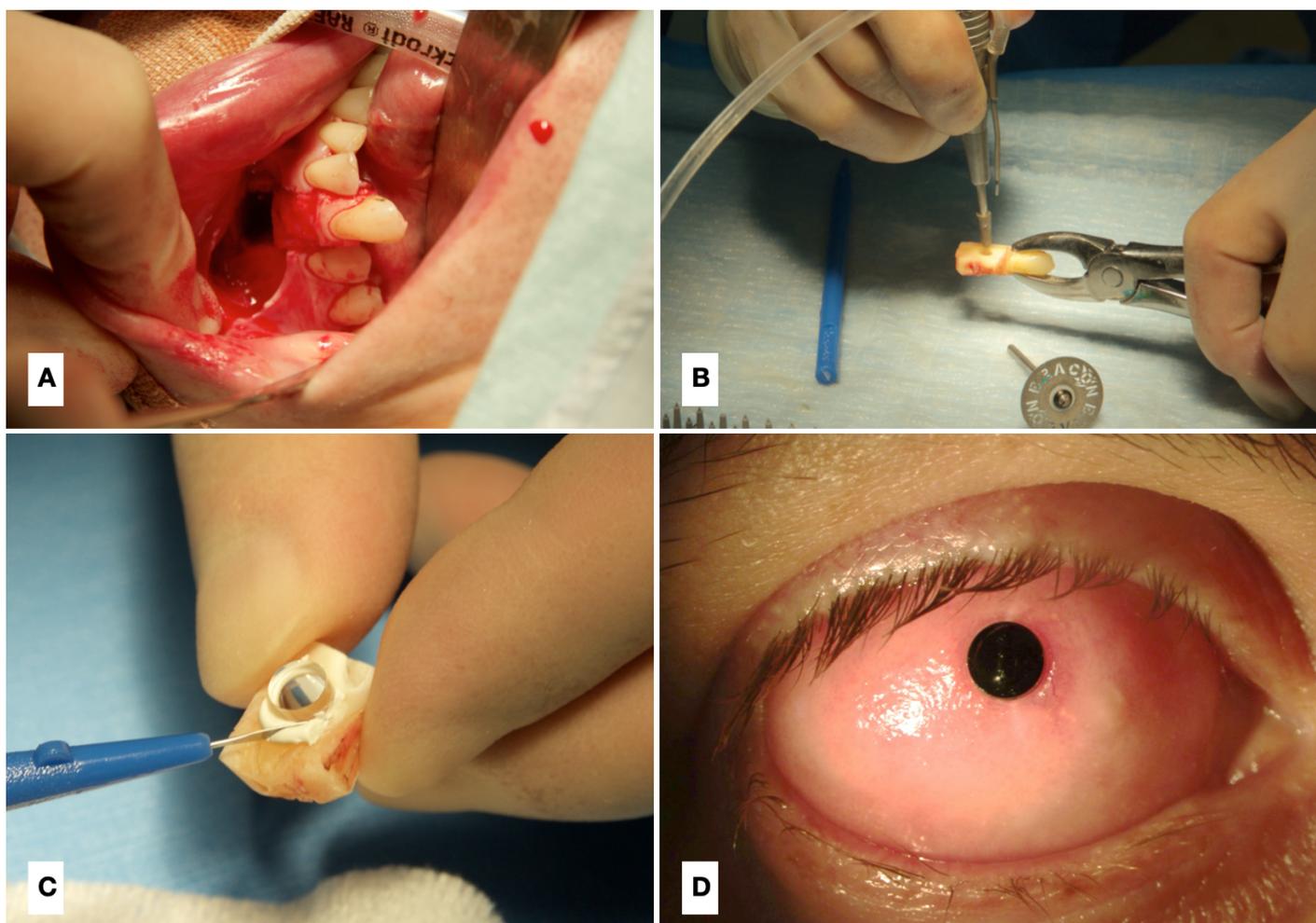


Figura 3. La Osteo-odonto-queratoprotésis. **A.** El canino es extraído junto a hueso maxilar para luego confeccionar la lámina osteo-dentaria. **B.** Una apertura central es creada en la lámina para colocar un cilindro óptico **(C)** que proporciona el poder refractivo. **D.** Aspecto final; la superficie ocular esta cubierta por mucosa bucal excepto en la zona del cilindro óptico. La mucosa bucal es resistente a la sequedad y brinda adecuada protección a la lámina osteo-dentaria.

odonto-queratoprotésis el cambio cosmético es irreversible. Probablemente en un futuro las mejoras en el uso de células madre nos permitirán regenerar la superficie ocular y de esta manera conseguir en estos casos adecuadas condiciones para un trasplante corneal. Pero mientras esto no sea aún factible la única esperanza de recuperar visión para estos casos seguirá siendo el uso de una queratoprotésis.

Conflicto de intereses

Los autores no tienen ningún interés comercial en este trabajo.

Bibliografía

1. Whitcher JP, Srinivasan M, Upadhyay MP. Corneal blindness: a global perspective. *Bull World Health Organ.* 2001;79(3):214-21.
2. Zarei-Ghanavati M, Avadhanam V, Vasquez Perez A, Liu C. The osteo-odonto-keratoprosthesis. *Curr Opin Ophthalmol.* 2017;28(4):397-402.
3. Vasquez-Perez A, Zarei-Ghanavati M, Avadhanam V, Liu C. Osteo-Odonto-Keratoprosthesis in Severe Thermal and Chemical Injuries. *Cornea.* 2018;37(8):993-9.
4. Dohlman CH, Cruzat A, White M. The Boston keratoprosthesis 2014: a step in the evolution of artificial corneas. *Spektrum der Augenheilkunde.* 2014;28(6):226-33.
5. Falcinelli G, Falsini B, Taloni M, et al. Modified osteo-odonto-keratoprosthesis for treatment of corneal blindness: long-term

- anatomical and functional outcomes in 181 cases. *Arch Ophthalmol* 2005;123(10):1319-29.
6. Aldave AJ, Kamal KM, Vo RC, Yu F. The Boston type I keratoprosthesis: improving outcomes and expanding indications. *Ophthalmology* 2009;116(4):640-51.
 7. Lee R, Khoueir Z, Tsikata E, *et al.* Long-term Visual Outcomes and Complications of Boston Keratoprosthesis Type II Implantation. *Ophthalmology*. 2017;124(1):27-35.
 8. De La Paz MF, De Toledo J, Charoenrook V, *et al.* Impact of clinical factors on the long-term functional and anatomic outcomes of osteo-odonto-keratoprosthesis and tibial bone keratoprosthesis. *Am J Ophthalmol*. 2011;151(5):829-39.e1.
 9. Nonpassopon M, Niparugs M, Cortina MS. Boston Type 1 Keratoprosthesis: Updated Perspectives. *Clin Ophthalmol*. 2020;14:1189-200.
 10. Tan A, Tan DT, Tan XW, Mehta JS. Osteo-odonto keratoprosthesis: systematic review of surgical outcomes and complication rates. *Ocul Surf*. 2012;10(1):15-25.