

## INFORME DE CASO

### **Distrofia polimorfa posterior. Presentación de dos casos**

### **Polymorphous posterior dystrophy. Presentation of two cases**

Dra. Alba Rosa Govea Pacho<sup>1</sup>, Dra. Miladys Velázquez Matos<sup>2</sup>, Dra. Yadira Núñez Álvarez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Oftalmología. Instructor. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba

<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Oftalmología. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Oftalmología. Instructor. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba

---

## RESUMEN

Se presentan dos casos que acuden a consulta de Oftalmología para corrección quirúrgica de su ametropía. Se realiza anamnesis y examen ocular completo: agudeza visual sin corrección, con corrección y la agudeza visual mejor corregida, presión intraocular, biomicroscopía, topografía corneal, queratometría y microscopía endotelial. En el examen biomicroscópico de ambos casos se observó a nivel del endotelio corneal lesiones con un aspecto vesicular, así como lesión en banda, de aspecto geográfica con bordes festoneados. Se llegó al diagnóstico de distrofia polimorfa posterior.

**Palabras clave:** distrofia polimorfa posterior, descompensación endotelial, microscopía endotelial.

---

## ABSTRACT

It is presented two cases that come to Ophthalmology consultation for surgical correction of their ametropia. Anamnesis and complete ocular examination are performed: visual acuity without correction, correction and visual acuity better corrected intraocular pressure, biomicroscopy, corneal topography, keratometry and endothelial microscopy. In the biomicroscopic examination of both cases corneal endothelial lesions were observed with a vesicular aspect, as well as band lesion, of geographic aspect with scalloped edges. The diagnosis of posterior polymorphous dystrophy was reached.

**Keywords:** posterior polymorphous dystrophy, endothelial decompensation, endothelial microscopy

---

## INTRODUCCIÓN

La distrofia polimorfa posterior (DPP) fue descrita por Koeppe en 1916, también llamada (queratitis bullosa interna)<sup>1</sup>, es una rara entidad que se transmite como herencia autosómica dominante y suele presentarse en la primera década de vida. Presenta una evolución lenta, bilateral y asimétrica.<sup>1,2</sup> Puede asociarse a miopía, glaucoma, córnea guttata, Queratocono, Degeneración marginal de Terrien.<sup>3,4</sup>

Habitualmente presentan visión útil, incluso normal, y en muchos de los casos no expresan progresión o si existe es muy lenta.<sup>1-4</sup> Las lesiones características de la DPP afectan a la membrana de Descemet y endotelio presentando gran variabilidad. Morfológicamente se caracteriza por lesiones en banda, vesiculares, nodulares o ampollosas de 2 a 20; o también opacidades planas de color gris blanco. Rara vez puede observarse edema corneal, sinequias anteriores periféricas y guttas endoteliales.<sup>2,4,5</sup>

Por biomicroscopía especular se pueden advertir bandas endoteliales oscuras, amplias, sinuosas con bordes irregulares (snail tracks) de morfología geográfica, con márgenes en ocasiones festoneadas.<sup>3,4,5</sup>

También se pueden encontrar áreas redondeadas oscuras, con alguna célula en medio dando apariencia de "donut".<sup>3-6</sup> En la apariencia celular lo típico es la presencia de polimegatismo y polimorfismo en la proximidad de las áreas oscuras, geográficas o "huella de caracol",

incluso pueden existir zonas con imágenes de total desestructuración en contraste con otras de apariencia normal o casi normal.<sup>6,7,8</sup>

## PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

### Caso 1

MC: Corrección quirúrgica de miopía.

HEA: Paciente femenina de 21 años de edad, que acude a la consulta de oftalmología para corrección quirúrgica de su defecto visual.

APP: Miopía. APF: Familiares de primera línea, no lesiones de DPP.

Alergias: No

Cirugías previas oculares: No

Uso de Cristales: si

Uso de Lentes de Contacto: No

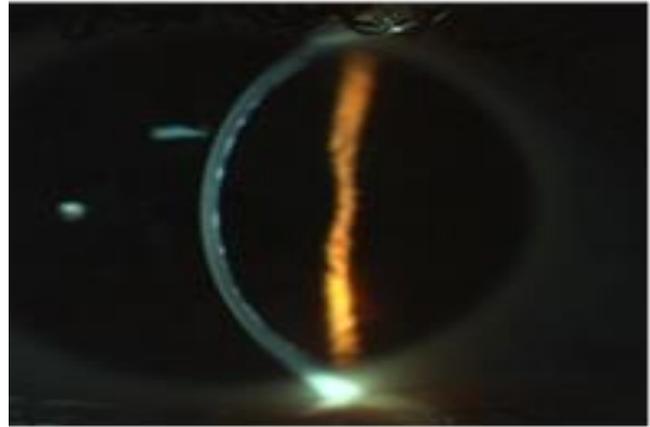
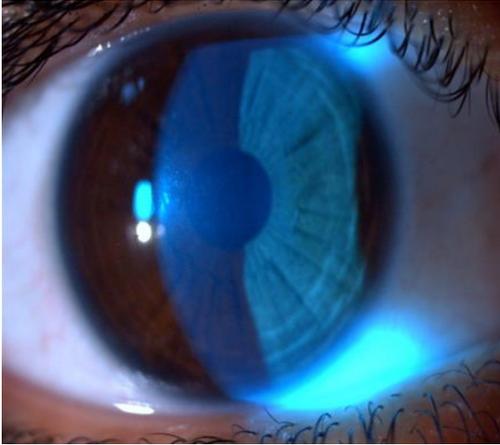
Traumatismos oculares: No

Ingestión de medicamentos: No.

Examen Oftalmológico:	Ojo derecho	Ojo izquierdo
Agudeza visual sin corrección	c/dedos 1 m	c/dedos 1 m
Tensión ocular (NIDEK)	16 mm Hg	16 mm Hg
Refracción dinámica	9.50-3.75 x15°	-6.50-2.00 x 175 °
Agudeza visual mejor corregida	0.4	0,5
Queratometría	47.50 x 15° 44.00 x 105°	45.50 x 175° 43.50 x 85°
Paquimetría	502 micras	504 micras

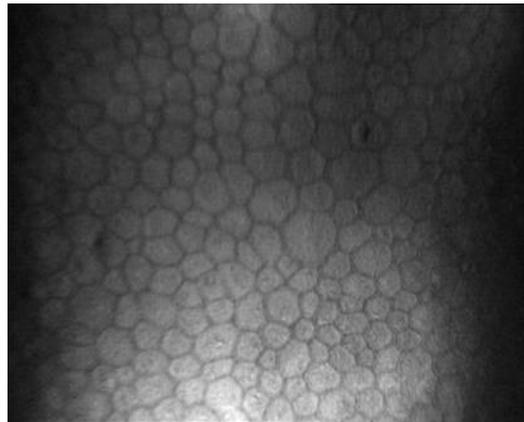
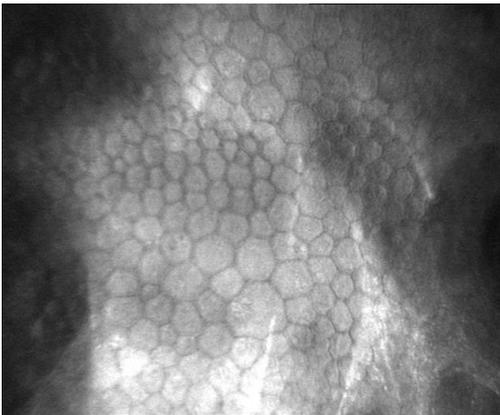
Biomicroscopía corneal: bilateral en endotelio, lesiones vesiculares diseminadas en sector superior y medio, e imagen geográfica supero temporal, más acentuadas en OD; estroma trasparente, epitelio integro (Figuras 1a y 1b).

Topografía corneal: se evidencia el astigmatismo directo y asimetría respecto al eje horizontal de la superficie corneal.



**Figuras 1a y 1b.** Biomicroscopía corneal.

Microscopía endotelial: descement y endotelio: Bandas endoteliales oscuras, amplias, sinuosas con bordes irregulares (snail tracks) de morfología geográfica, con márgenes festoneados. (Figura 2a) áreas con imágenes de total desestructuración que alternan con otras de apariencia normal (Figura 2b).



**Figuras 2a y 2b.** Microscopía endotelial.

## Caso 2

MC: Chequeo periódico

HEA: paciente masculino de 75 años de edad, que acude a la consulta de oftalmología para control de su enfermedad.

APP: glaucoma. APF: Familiares de primera línea (hermanos), un hermano miope, que presentó lesiones de DPP. Padres fallecidos.

Alergias: No

Cirugías previas oculares: No

Uso de lentes de contacto: No

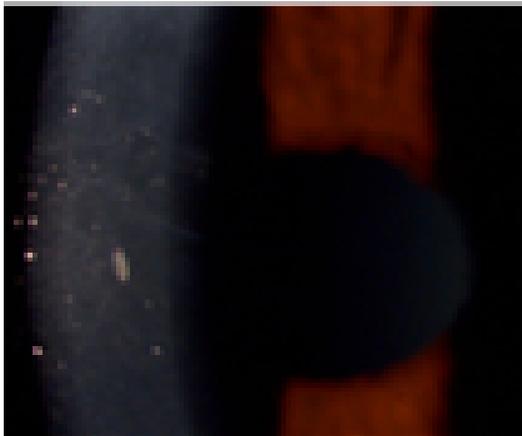
Uso de Cristales: si de forma permanente

Ingestión de medicamentos: No

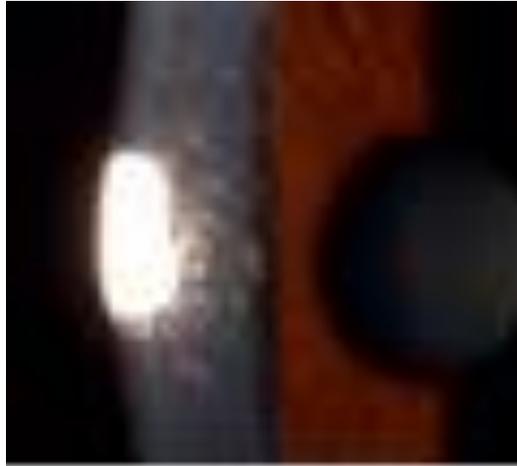
Traumatismos oculares: No

Examen Oftalmológico	Ojo derecho	Ojo izquierdo
Agudeza visual sin corrección	0.1	0.3
Tensión ocular (NIDEK)	22 mm Hg	22 mm Hg
Agudeza visual con cristales	0.2	0.5
Refracción dinámica	+0.75-0.50X130°	+0.50-0.50X 90°
Agudeza visual mejor corregida	0.3	0.6
Paquimetría:	494 micras	499 micras

Biomicroscopía corneal: bilateral, en endotelio, imagen en banda, de aspecto geográfica con bordes festoneados en cuadrante supero temporal y área pupilar (Figuras 3a y 3b), lesiones vesiculares diseminadas en sector superior y medio (Figura 3c), estroma transparente, epitelio integro. Opacidad parcial de los cristalinos de ambos ojos mayor en OD.

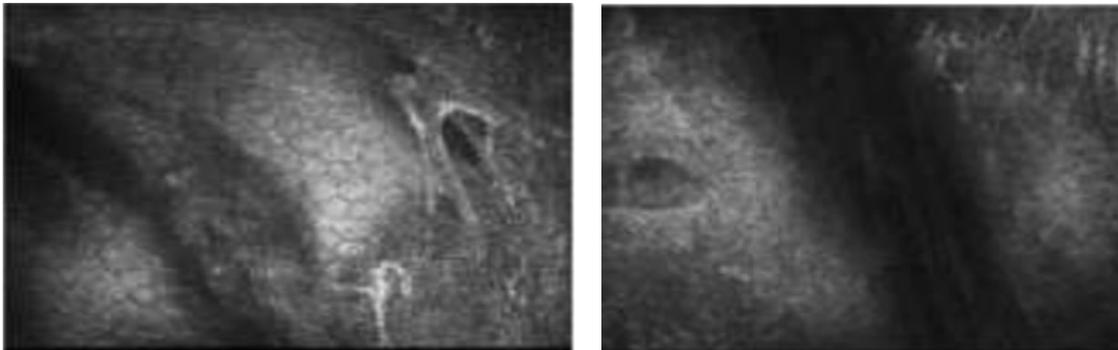


**Figuras 3a y 3b.** Biomicroscopía corneal.



**Figura 3c.**

Microscopia endotelial: desestructuración celular endotelial que alterna con zonas prácticamente normales; presencia de imágenes similares (snail tracks) (Figuras 4a y 4b).



**Figuras 4a y 4b.** Microscopia endotelial.

Gonioscopía: ángulo iridocorneal abierto ambos ojos, no sinequias.

## **DISCUSIÓN DE LOS CASOS**

El diagnóstico de DPP se plantea por la localización de las lesiones a nivel de la descemeta y endotelio corneal, las características de bilateralidad, morfología de las lesiones y ausencia de inflamación.<sup>1,2</sup> Generalmente es asintomática y se diagnostica por biomicroscopía en una exploración rutinaria.<sup>1,3,6</sup>

Las lesiones pueden dividirse en tres patrones: vesiculares, en banda y opacidades difusas.<sup>2,4,9</sup> La lesión principal de la DPP son las vesículas las cuales ocurren en un 42 % de forma aislada y en un 48 % asociadas con bandas;<sup>1,3,4</sup> coincidiendo con los hallazgos de estos casos. Solamente en el 10 % se asocian a opacidades difusas.<sup>1</sup>

Las vesículas se describen como lesiones vacuolares, nodulares, anulares, o en cráter, transparentes y rodeadas de un halo blanquecino o grisáceo.<sup>2,3,5</sup> Pueden adoptar diverso tamaño y encontrarse aisladas o en grupos, pudiendo confluir en forma de bandas.<sup>7,8,9</sup>

No se disponen datos de la prevalencia de la enfermedad, debido a que es asintomática sugiere que muchas de estas vesículas pueden pasar desapercibidas, pudiendo existir muchos casos no diagnosticados<sup>6,7,8</sup>

En el estudio de las lesiones corneales mediante microscopia confocal, se observan zonas en las que la población celular endotelial está totalmente desestructurada, y otras se encuentran prácticamente normales, la presencia de imágenes similares a las descritas como (snail tracks), sinuosas, oscuras con bordes festoneados, algún grado de polimegatismo y pleomorfismo alrededor de las áreas oscuras, geográficas o "huella de caracol", son lesiones patognomónicas de la DPP.<sup>2,6,8</sup>

En cuanto al patrón de transmisión, en el caso 1 no se encontraron alteraciones de DPP en la familia estudiada. Se han publicado otros casos de DPP de aparición espontánea en pacientes cuyos familiares son sanos.<sup>1,5,6</sup> En el caso 2 se encontró la presencia de un hermano con lesiones corneales de DPP.<sup>1,5-8</sup>

Las formas en banda y difusas de esta entidad tienen un conteo endotelial más bajo<sup>4,9,10</sup>, y la posibilidad de pérdida de un 2.3 % al año tras el LASIK más la pérdida endotelial progresiva con la edad<sup>1,5,10</sup>, se desaconseja realizar cirugía refractiva por gran riesgo de descompensación corneal.

La mayoría de los casos son asintomáticos y no precisan tratamiento alguno.<sup>2,4,7</sup> Se puede producir un edema corneal, habitualmente unilateral, que mejora con soluciones hipertónicas, lentes de contacto o la indicación de queratoplastia cuyo pronóstico es favorable, si no se acompaña de anomalías iridianas, glaucoma, y desfavorable cuanto más periférica sea la afectación endotelial.<sup>6,9,10</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castillo Pérez AC, Pérez Parra Z, Mejías Cruz N, Escalona Leyva E, López Hernández SM. Distrofia polimorfa posterior: a propósito de un caso. Rev. Cubana Oftalmol [Internet] 2008[Citado 27 abr 2013]; 21(2):120-125.Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21762008000200011&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762008000200011&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
2. Oliveira Freitas G, José Carvalho M. Surpresa refrativa pós-facoemulsificação em distrofia corneana posterior amorfa. Rev. bras oftalmol [Internet].2010 [citado 27 abr 2013]; 69(1):55- 8.Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/rbof/v69n1/10.pdf>
3. Centellas Vargas WR, Velasco R, Baca O, Babayán A. Microscopía confocal en distrofias corneales. Rev. Mex Oftalmol [Internet].2009 [citado 27 abr 2013]; 83(1):26-34. Disponible en: [http://www.imbiomed.com/1/1/articulos.php?method=showDetail&id\\_articulo=55671&id\\_seccion=458&id\\_ejemplar=5636&id\\_revista=31](http://www.imbiomed.com/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=55671&id_seccion=458&id_ejemplar=5636&id_revista=31)
4. Lisch W. Corneal dystrophy (CD)-induced pain and visual impairment in childhood. Klin Monbl Augenheilkd[Internet]. 2013 [citado 27 abr 2013]; 230(6):582-6. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23794427>
5. Aldave AJ, Han J, Frausto RF. Genetics of the corneal endothelial dystrophies: an evidence-based review. Clin Genet. Internet. 2013 [citado 27 abr 2013]; 84(2):109-19. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23662738>
6. Cremona G. Distrofias corneales. En: Chiaradía P. La córnea en Apuros. Buenos Aires: Científicos-Argentina; 2006.p.110-21.
7. Patel SV, McLaren JW. In vivo confocal microscopy of Fuchs endothelial dystrophy before and after endothelial keratoplasty. JAMA Ophthalmol[Internet]. 2013 [citado 27 abr 2013]; 131(5):611-8. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23471204>
8. Zhang T, Yan N, Yu W, Liu Y, Liu G, Wu X, et al. Molecular genetics of Chinese families with TGFBI corneal dystrophies. Molecular Visión [Internet].2011[citado 27 abr 2013]; 17:380-387. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3036564/pdf/mv-v17-380.pdf>
9. Musch DC, Niziol LM, Stein JD, Kamyar RM, Sugar A. Prevalence of Corneal Dystrophies in the United States: Estimates from Claims Data. Invest Ophthalmol Vis Sci [Internet]. 2011[citado 27 abr2013]; 52: 69596963).Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3175990/pdf/z7g6959>.
- 10.Klintworth GK. Corneal dystrophies. Orphanet J Rare Dis [Internet].2009 [citado 27 abr 2013]; 4: 7. Disponible en:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2695576/pdf/1750-1172-4-7.pdf>

**Recibido:** 5 de septiembre de 2013

**Aprobado:** 11 de septiembre de 2013

**Dra. Alba Rosa Govea Pacho.** Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba. **Email:** [agovea@infosol.gtm.sld.cu](mailto:agovea@infosol.gtm.sld.cu)