

## **PROSTOQUERATOPLASTIA EN EL SINDROME STEVENS JOHNSON**

**HERNANDO CARDONA, M. D.<sup>1</sup>**

**Cali, Colombia**

### **NOTA DE AGRADECIMIENTO**

Esta investigación próxima a cumplir 30 años de iniciada, y que ha llegado a una etapa de alta confiabilidad, no hubiera sido posible sin las enseñanzas del profesor Ignacio Barraquer, quien pacientemente me enseñó a manejar los pequeños tornos e infinidad de principios técnicos, al doctor Geral A. Devoe, al doctor Ramón Castroviejo, quienes hicieron posible la realización de este proyecto de investigación en la Universidad de Columbia, New York, a todos los colegas que han colocado estas queratoprótesis y cuyos resultados positivos sumados a los nuestros fueron dando forma al concepto que hoy presentamos.

Y ante todo agradezco a mi esposa María del Pilar, quien con paciencia, entusiasmo y abnegación, se encargó de la difícil elaboración del complejo óptico utilizado en todas las variedades de queratoprótesis que fueron implantadas.

### **ACKNOWLEDGEMENTS**

This investigation, that originated almost thirty years ago, and has arrived to a stage of trustworthyness, would not have been possible without the teachings of doctor Ignacio Barraquer, who patiently taught me how to use the small lathes and an infinite quantity of technical principals. I would also like to thank doctor Geral A. Devoe and doctor Ramón Castroviejo, who made this proyect possible in Columbia University, New York City, and to all the colleagues that have used these Keratoprosthesis and whose positive results, together with our own, gave substance to the concept that we present today.

I would also like to give special thanks to my wife, Maria del Pilar, whose patience, enthusiasm and abnegation during the making of the optical complex in all of its forms, was an invaluable help for this, the culmination of our project.

---

<sup>1</sup> Unidad oftalmológica, Avenida 4a. Oeste No. 5-200, Cali.

## RESUMEN

Se presentan los resultados de agudeza visual y retención de queratoprótesis en 24 ojos operados de prostoqueratoplastia, en pacientes afectados con el Síndrome de Steven's Johnson en un período de dos meses a ocho años.

Se utilizó una Queratoprótesis de 3.5 mm de diámetro y 7.5 mm de longitud en un complejo óptico sostenido por medio de una arandela de Teflón y con una malla de Dacrón, cubierta con tejido autólogo (fascia lata, o perioste) las mejoras y modificaciones introducidas en la queratoprótesis y la simplificación de la técnica quirúrgica de implantación, están dando resultados muy confiables en estos casos extremos con alteración del polo anterior, opacificación, vascularización y queratinización de la córnea, no aptos para ser tratados por los medios convencionales como la queratoplastia. Los mejores resultados visuales se obtuvieron en 14 ojos con una agudeza visual promedio de 20/40 y una retención satisfactoria en ojos que no habían sido intervenidos previamente; esto hace presumir que quizás este procedimiento debería ser considerado como una intervención primaria en casos afectados de Steven's Johnson.

## ABSTRACT

The results of visual acuity and Keratoprosthesis retention in 24 eyes that have been operated of Steven Johnson's.

Syndrome is apparent in periods of time extending from two months to eight years.

A Keratoprosthesis of 3.5 mm in diameter and 7.5 mm in length was used, sustained in an optical complex with a Teflon washer and a Dacron mesh, covered with the patient's fascia lata or periostium.

The improvements made and the modifications introduced to the Keratoprosthesis and the forthwith simplification of the surgical procedure involved have been producing optimum results in these extreme cases of anterior pole alteration (opacification, vascularization, or keratinization) which are not apt for being treated by conventional methods, like the keratoplasty.

The best results were obtained in 14 cases where acuity was improved to 20/40 and the retention was satisfactory and where these eyes had not been intervened previously. This leads to the belief that perhaps this procedure should be considered primary in those cases that have been affected by Steven Johnson's Syndrome.

## **MATERIAL Y METODOS**

Se han operado 52 ojos de Prostoqueratoplastia de los cuales 24 correspondieron a pacientes afectados del síndrome Stevens Johnson, en este trabajo se presentan los resultados correspondientes a este grupo de pacientes, utilizando una nueva técnica simplificada y mejorada, en un periodo de observación de ocho años y medio.

El síndrome de Stevens Johnson, ha sido definido como la forma ampollosa severa del "eritema multiforme", enfermedad mucocutánea que compromete la conjuntiva y la córnea, afecta ambos sexos con cierta preferencia por los niños y jóvenes adultos, no se conoce mecanismo de la etiopatogenia, todo parece indicar que se trata de una reacción de hipersensibilidad celular, como fenómeno autoinmune o infeccioso alérgico: varios agentes han sido señalados como factores desencadenantes, entre estos están: las sulfas, tetraciclinas, barbitúricos, fenilbutazona, penicilinas, bromuros, yoduros, vacunas contra la polio, viruela, gripe, difteria, tétanos.

Con frecuencia la TBC, Histoplasmosis, gonorrea, herpes simples, se ven asociados al eritema multiforme.

Existen dos formas: la aguda; donde la córnea y conjuntiva están muy afectadas, la córnea se ulcera, opacifica, luego es seguida de erosión e infiltración, adelgazamiento y aún de perforación. En la forma crónica, el fenómeno se caracteriza por la "conjuntivitis sicca", donde las células de Goblet de la conjuntiva se reducen en número, e inclusive desaparecen en el proceso inflamatorio, comprometiendo la formación de fluido lagrimal, sobreviniendo la queratinización, vascularización, opacificación densa y formación de simblefaron: todos estos cambios histológicos son irreversibles y conducen el ojo a la ceguera.

El tratamiento actual incluye los esteroides locales y sistémicos en la fase aguda y en la forma crónica lágrimas artificiales, lentes de contacto corneo-esclerales para la prevención del simblefaron como cámaras de humedad y los antibióticos, están reservados para las infecciones secundarias. Las queratoplastias han sido reportadas como desalentadoras.

El proceso afecta notoriamente el polo anterior del globo, pero deja intacto el polo posterior, con vítreo y retina en buenas condiciones funcionales.

En el procedimiento prostoqueratoplastia se refuerza el polo anterior como limitante óptico, y a la vez se implanta un complejo óptico en el centro físico de la córnea, con el objeto de permitir el paso de la imagen hasta la retina, reestableciendo la agudeza visual en forma satisfactoria.

**COMPLEJO OPTICO (Fig. No. 1)**

Comprende tres partes:

a) El cilindro óptico, hecho de Metilmetacrilato de Metilo. (Perspex).

Pigmentado en la periferia, con el objeto de reducir los círculos de difusión, roscado en toda la extensión, lleva un pequeño reborde en el extremo anterior, de 5 mm de diámetro para contener el recubrimiento conjuntival.

Tiene 3.5 mm de diámetro y 7.5 mm de longitud, y una óptica de 68.00 dioptrías como término medio; esta óptica se puede ajustar a un estudio biométrico. (Fig. No. 1A).

La arandela de Teflón, como elemento de soporte del cilindro óptico el cual se atornilla a través del agujero central hasta la mitad.

Tiene un diámetro de 8.5 mm en el círculo mayor y 3.5 mm en el centro, 0.3 mm de grosor y un radio de curvatura 7.6 mm, lleva agujeros de 1.8 y 0.5 mm de diámetro para permitir el crecimiento del tejido a través de los mismos. (Fig. No. 1B).

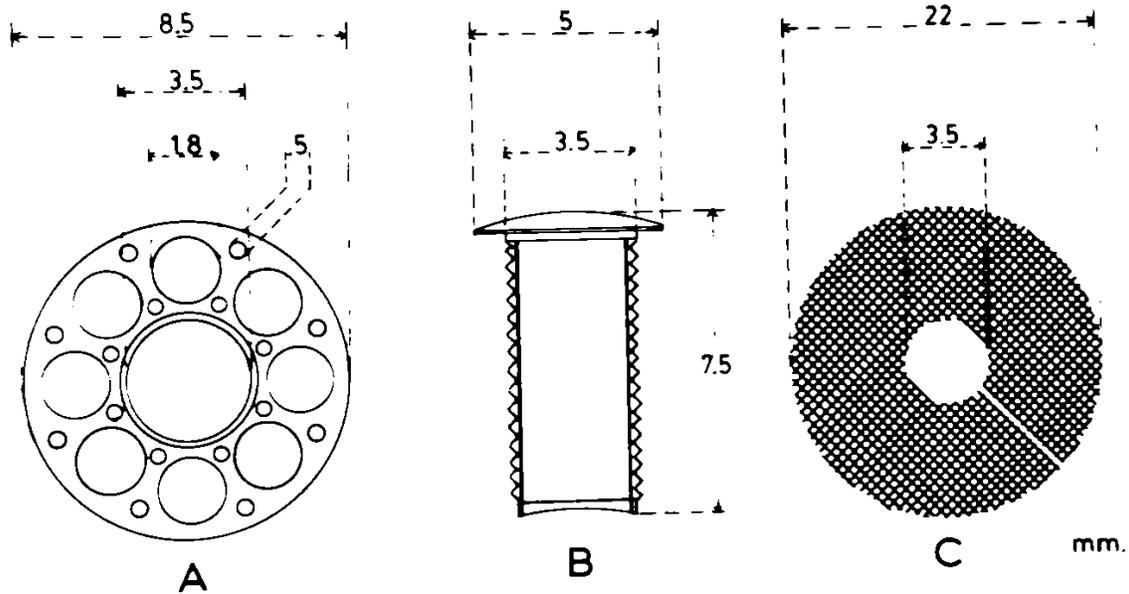


Figura No. 1

A) Modelo de queratoprótesis, seleccionado de acuerdo a los resultados. Medidas usuales. El cilindro óptico está hecho de Polimetil-Metacrilato (Perspex), tiene un pequeño platillo anterior transparente (en ocasiones coloreado).

B) El soporte arandela de Teflón con múltiples agujeros

C) La malla de Dacrón (grado médico) utilizada para reforzar la cúpula óptica del polo anterior.

## **PROSTOQUERATOPLASTIA EN EL SINDROME STEVENS JOHNSON**

c) Una arandela malla de Dacrón. Grado médico de 22 mm de diámetro externo y 3.5 mm interno, un corte del centro a la periferia, para ajustarla alrededor del cilindro óptico. (Fig. No. 1C).

### **TECNICA QUIRURGICA (Fig. No. 2)**

Obtener el periostio de la cara media anterior, tercio superior de la tibia, o fascia lata, utilizando un trépano grande de 22 mm diámetro o tijeras para obtener una pulgada cuadrada de tejido, se deja reposar sobre una gasa húmeda con solución salina hasta el momento de ser utilizada. Anestesia local, peribulbar es suficiente.

A) En el globo se inicia con peritomia y desepitalización de la córnea si ésta lo permite; la conjuntiva se repara y se protege para usarla en el último paso.

Marcado del centro óptico de la córnea, perforación con trépano 3.5 mm, corte lateral a partir del agujero central para facilitar la extracción extracapsular del cristalino transparente o cataratoso (ECCE). Tres iridotomías radiales son aconsejables. Cierre del corte lateral con dos suturas Dacrón 10.0. (Fig. No. 2A).

B) El cilindro óptico deberá estar atornillado dentro de la arandela soporte de Teflón hasta la mitad de su longitud, antes de ser colocado. Introducir el cilindro óptico a través del agujero central (Fig. No. 2B).

C) El ayudante sostiene la arandela suavemente contra la córnea receptora con una espátula ancha, mientras el cirujano sutura la arandela de Teflón a la córnea con Mersilene 10.0, pasando los puntos a través de los agujeros periféricos. La arandela de Teflón lleva un hilo de Mersilene para asegurarla al campo operatorio. (Fig. No. 2C).

D) Suturar la malla de Dacrón a la esclera receptora, cubriendo la arandela de Teflón superponiendo uno de los extremos cuando se ajusta alrededor del cilindro óptico, utilizar Mersilene 10.00 en los 4 puntos cardinales. (Fig. No. 2D).

E) Tomar el tejido autólogo, extenderlo sobre el dedo índice, desnudarlo del tejido graso, seguidamente se extiende sobre una gasa y se le hace un corte longitudinal con cuchilla Gillette en el centro, de unos 3 mm, se hace pasar a través del extremo anterior del cilindro óptico y cubriendo la malla de Dacrón, se sutura con Dexon 7.00 sobre la esclera. Cerrar el exceso del corte longitudinal lateral alrededor del cilindro con una sutura Dacrón 10.00 (Fig. No. 2E).

F) Tomando la conjuntiva previamente reparada, se procede a cubrir el tejido autólogo; en ocasiones esta conjuntiva no existe, un injerto de mucosa labial podría cubrir esta zona; a veces una tarsorrafia parcial alrededor del cilindro es conveniente. (Fig. No. 2F).

G) También se ha hecho pasar el extremo anterior del cilindro óptico a través del párpado superior; en este caso se debe practicar resección del orbicularis y elevador del párpado superior seguido de una tarsorrafia total.

El cilindro debe ser 2 mm más largo, esta posibilidad debe planearse con anticipación, o tener un modelo más largo, para esta eventualidad.

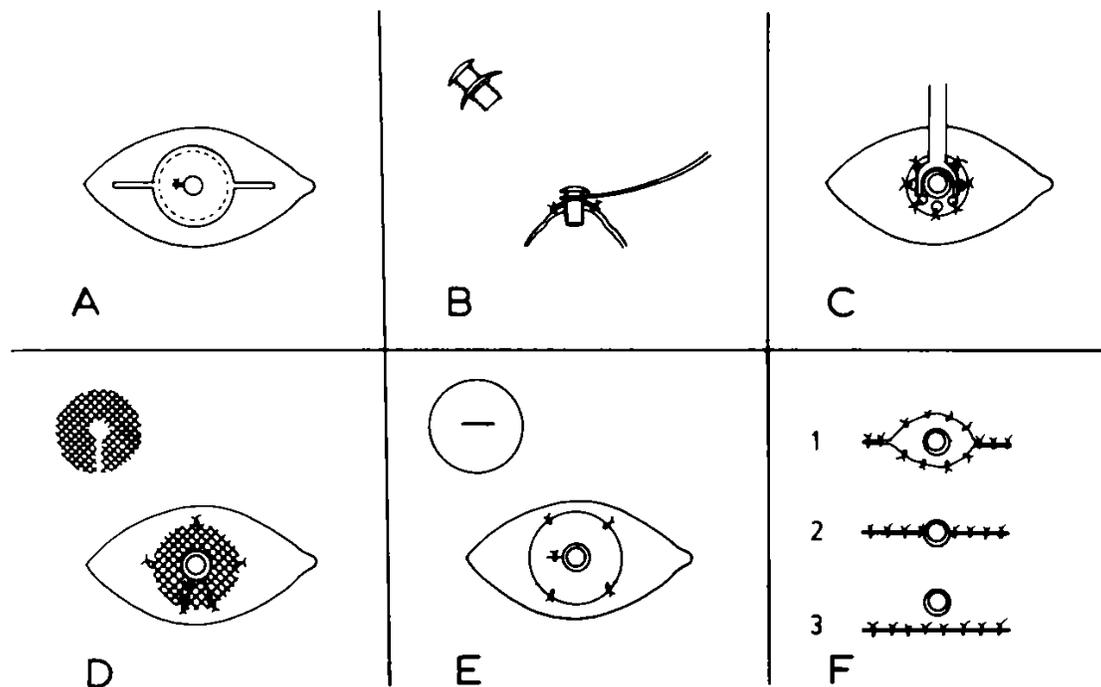


Figura No. 2

### TECNICA DE IMPLANTACION

- A) Peritomía, marcado del centro óptico, perforación con trépano 3.5 mm, pequeño corte lateral para facilitar la extracción del cristalino transparente o cataratoso.
- B) Sutura del soporte de Teflón, utilizando Mersilene 10.0.
- C) El ayudante sostiene la arandela de Teflón, mientras el cirujano sutura a la esclera.
- D) La malla de Dacrón es suturada a la esclera cubriendo la arandela de Teflón.
- E) El tejido autólogo, se sutura a la esclera cubriendo la malla de Dacrón.
- F) Recubrimiento conjuntival, o mucosa labial, tarsorrafia parcial.

## **PROSTOQUERATOPLASTIA EN EL SINDROME STEVENS JOHNSON**

Un mes más tarde, el edema de los tejidos ha cedido, el cilindro queda expuesto ligeramente; es el momento adecuado para darle una vuelta a la derecha, hasta que la arandela anterior toque el nivel de la conjuntiva; dos espátulas cerradas, facilitan esta maniobra.

### **RESULTADOS**

Los resultados visuales varían de acuerdo a la patología. Los mejores resultados se obtuvieron en Stevens Johnson, queratopatía bullosa avanzada, algunos casos han llegado a la lectura de cerca y distancia sin ayuda de lentes, en otros dos la visión llegó a 20. 200, el paciente al menos podía valerse por sí mismo. Casi todos mostraron alguna mejoría visual.

En la mayoría se utilizó un valor dióptrico promedio + 68.00 dioptrías. Donde las condiciones del globo permitía el uso de regla biométrica, este valor se ajustó de acuerdo a esta medida. La agudeza visual mejora considerablemente cuando la superficie anterior del cilindro está húmeda, sin embargo en el medio ambiente cálido aún con la superficie anterior se seca, la agudeza visual puede fluctuar en el mejor de los casos entre 20/40 y 20/60.

Se sabe que las intervenciones pueden llevar el globo a un estado cada vez más precario. Un tratamiento tendiente a preservar el globo sería lo más prudente, y luego planear y discutir la posibilidad de una prostoqueratoplastia como la única alternativa; como se puede observar en la tabla de resultados, la mejor agudeza visual se obtuvo en catorce casos donde se efectuó la intervención, como procedimiento primario.

### **COMPLICACIONES**

#### **1) Membrana retroprotésica:**

Es tenue en el síndrome de Stevens Johnson. Pero es densa y opaca, en un 50% en quemaduras con álcali, se sugiere la vitrectomía anterior intraoperatoria. A través del agujero central practicado en la córnea, en dos ocasiones se ha dejado 0.3 mls de Healon, una cantidad igual al vítreo extraído, los resultados han sido satisfactorios. Este punto necesitaría un poco más de observación casuística por el temor del glaucoma secundario que suele presentarse en las quemaduras químicas.

2) Formación del granuloma:

Alrededor del cilindro frecuente en el síndrome Stevens Johnson de donde el recubrimiento conjuntival es precario; electro disecación, muy superficial y a bajo voltaje, ayudan a resolver el problema.

3) Protrusión del cilindro:

Aparece en el 2o. mes post operatorio cuando el edema de los tejidos ha desaparecido, se corrige atornillando 1/2 vuelta a la derecha, utilizando dos espátulas cerradas.

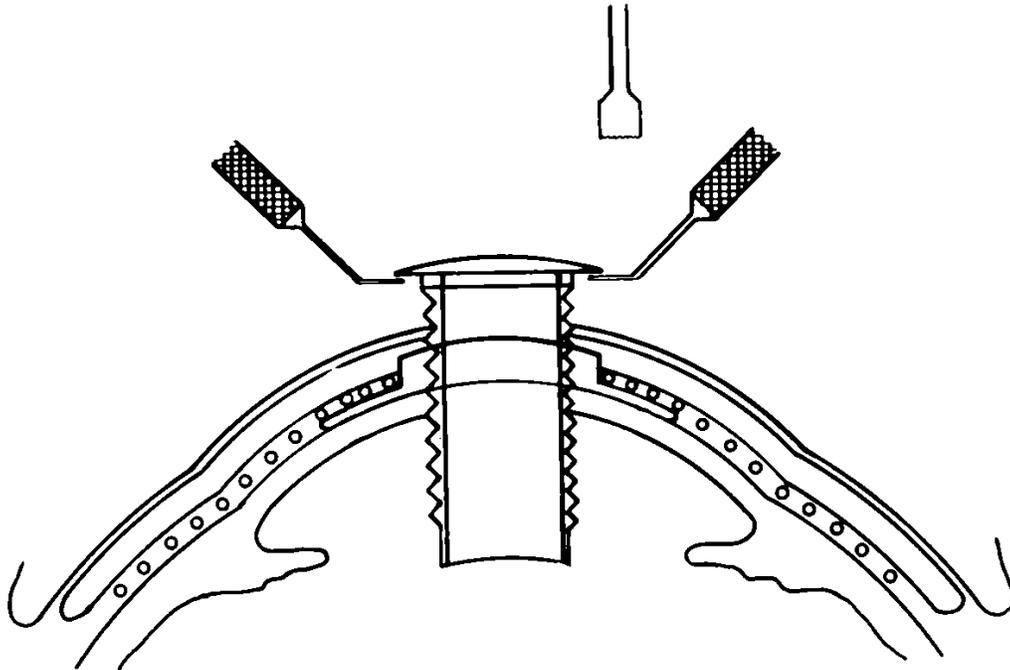


Fig. No. 3

*Atornillado del cilindro óptico, utilizando dos espátulas cerradas, en algunos casos se agrega un poco de Cianoacrilato con una espátula fina para el sellado.*

4) Erosión alrededor del cilindro:

Se aprecia en algunos casos; la malla puede quedar parcialmente expuesta, no es una situación grave, cuando es demasiado se deja en observación por dos meses luego se practica un recubrimiento conjuntival, mucosa labial, si aumenta el diámetro.

5) Glaucoma secundario:

Puede presentarse especialmente en las quemaduras químicas. Difícil de tratar quirúrgicamente y cede generalmente al tratamiento médico. Aún no

## PROSTOQUERATOPLASTIA EN EL SINDROME STEVENS JOHNSON

tenemos la forma de efectuar la tonometría en estos casos, seguimos con la forma imprecisa de apreciarla por medio del toque digital.



*Fig. 4A*

*Secuela síndrome Stevens Johnson antes de la operación prostokeratoplastia, agudeza visual percepción luminosa.*



*Fig. 4B*

*Quince días después de la cirugía. Agudeza visual 20/40.*

RESULTADOS OBTENIDOS EN 24 OJOS AFECTADOS DE STEVENS JOHNSON

**Operados de prostoqueratoplastia**

No.	Meses	Agudeza visual antes después	Reoperados	Procedimiento primario
1	102	P. L. 20 40	Electro D.	P. P.
2	101	P. L. 20 50	Electro D.	
3	100	P. L. 20 100	Electro D.	
4	98	P. L. 20 30	—	P. P.
5	96	P. L. 20 200	—	
6	95	P. L. 20 100	—	
7	94	P. L. 20 200	M. Bucal	
8	92	P. L. 20 30	Electro D.	
9	91	P. L. 20 50	—	
10	90	P. L. 20 60	—	
11	88	P. L. 20 20		P. P.
12	87	P. L. 20 80	—	
13	85	P. L. 20 50	—	P. P.
14	84	P. L. 20 40	—	P. P.
15	81	P. L. 20 50	—	P. P.
16	80	P. L. 20 60	—	P. P.
17	78	P. L. 20 60	—	P. P.
18	76	P. L. 20 30	—	
19	70	P. L. 20 70	M. Bucal	P. P.
20	50	P. L. 10 40	—	P. P.
21	7	P. L. 20 30	Electro D.	P. P.
22	4	P. L. 20 40	Electro D.	P. P.
23	4	P. L. 20 40	Electro D.	P. P.
24	2	P. L. 20 100	Electro D.	P. P.

No se ha expulsado ninguna queratoprótesis hasta el presente.

Requiere una vigilancia estricta, un control periódico, para detectar cualquier anomalía.