

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

OFTALMOPEDIATRÍA

11

Cataratas congénitas y precoces

Sandra de Fernando Aisa

Hospital de Cruces. Bilbao



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

INTRODUCCIÓN

Las cataratas congénitas son opacidades del cristalino que se presentan desde el momento del nacimiento. La prevalencia varía mucho según cómo se realiza la recogida de datos. Se estima que se encuentra en 3:10.000 recién nacidos vivos, y que es la causa del 10% de todas las pérdidas visuales de los niños en todo el mundo.

Son distintas de las del adulto. Por ejemplo, el pronóstico visual está determinado por la ambliopía y, por otra parte, las características anatomofisiológicas del niño son diferentes. Finalmente tenemos que considerar posibles asociaciones a alteraciones sistémicas u oculares.

El éxito del tratamiento no sólo dependerá del estudio de la catarata también habrá que valorar al niño y sus patologías asociadas, así como la familia y su grado de colaboración.

Las cataratas congénitas pueden tener como causa la herencia autosómica dominante, los desórdenes metabólicos, algunos síndromes transmitidos genéticamente e infecciones intrauterinas. Por tanto, tendremos que indagar sobre la historia familiar y la historia clínica del niño.

RECUERDO ANATÓMICO

El cristalino del recién nacido se compone del núcleo embrionario, del fetal y de la corteza, cubiertos por una cápsula. El núcleo fetal y embrionario es el volumen más importante del cristalino. Existen pocas fibras corticales durante toda la vida, se van generando desde el epitelio ecuatorial anterior. El núcleo y la corteza infantil son blandos y pueden aspirarse fácilmente.

MOTIVO DE CONSULTA

- Leucocoria o ausencia de reflejo de fondo de ojo: En todos los recién nacidos hay que hacer un screening del reflejo del fondo de ojo. En una sala oscura se proyecta un oftalmoscopio directo brillante en los dos ojos a la vez. Se llama prueba de Bruckner y suelen realizarlo los pediatras. La retinoscopia a través de la pupila es útil para calcular la trascendencia visual de la catarata. Una opacidad central o posterior mayor de 3mm tiene importancia visual.
- Mala fijación o dificultad en el contacto visual. En los lactantes menores de dos meses puede no estar desarrollado y por tanto no es necesariamente anormal. En los mayores de 3 meses la conducta y preferencia de fijación, así como la objeción a la oclusión nos puede indicar la función visual.
- Estrabismo o nistagmus. La asociación de nistagmus o estrabismo a partir del tercer mes de vida indica déficit visual.

EXPLORACIÓN

- Valorar reflejo de fondo de ojo, fijación y motilidad.
- Test de Teller. Observamos como fija y sigue cada ojo en monocular ([Vídeo](#)).
- Lámpara de hendidura manual. Con pupila dilatada abriendo el ojo con un blefarostato. Valoraremos si es uni o bilateral, morfología y posición (fig. 1).



Figura 1: Lámpara de hendidura portátil.

- Medir el diámetro corneal y valorar la PIO con tonómetro de Perkins.
- El iris se examina buscando membranas persistentes o anomalías que orienten a un síndrome.
- Refracción bajo cicloplejia si la catarata es poco densa. En unilaterales valorar refracción del ojo sano para calcular la lente intraocular.
- Fondo de ojo con oftalmoscopio indirecto para descartar anomalías asociadas, masa posterior o desprendimiento de retina (fig. 2).



Figura 2: Exploración con oftalmoscopio indirecto binocular.

- Ecografía ocular si no es posible visualización de fondo de ojo para descartar anomalías asociadas (fig. 3).
- Keratometría y biometría. Se suele realizar en el quirófano bajo anestesia general. Se usa Keratómetro portátil y biometro ultrasónico.



Figura 3: Ecografía ocular. Descartar otras anomalías.

Tras la exploración debemos suponer el grado de afectación de agudeza visual y el tipo de tratamiento.

Clasificación de las cataratas congénitas según su situación.

La localización en el cristalino y la forma de la catarata pueden dar información valiosa sobre su causa lateralidad o pronóstico (1).

Cataratas anteriores

La catarata polar anterior es una opacidad pequeña y blanca localizada en el centro de la cápsula anterior y de menos de 3mm de diámetro. Puede estar conectada con restos de membrana pupilar persistente. Un tercio suelen ser bilaterales, pero no suelen afectar a la visión ni progresan. Hay que hacer un seguimiento oftalmológico para evaluar problemas de refracción o estrabismo (fig. 4).



Figura 4: Catarata Polar anterior.



Figura 5: Catarata piramidal anterior.

Una variedad es la catarata piramidal anterior. Es blanca de forma cónica con una base de 2 a 2,5mm de diámetro. El rasgo de ambliopía es mayor y generalmente progresiva y requiere cirugía (fig. 5).

Cataratas centrales

Catarata nuclear

Este tipo de catarata se localiza en el núcleo embrionario o fetal (fig. 6). Pueden progresar y extenderse a las capas corticales.

Las cataratas nucleares bilaterales suelen ser familiares con un patrón autosómico dominante, las unilaterales, sin embargo, son esporádicas.

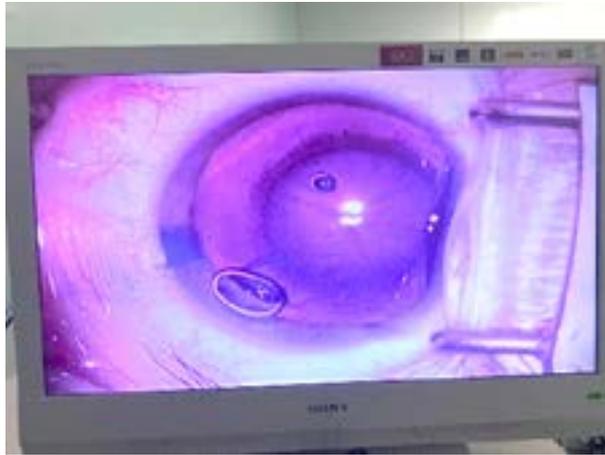


Figura 6: Catarata Nuclear.

Cataratas suturaria

Tiene una disposición en Y. Pueden ser progresivas.

Cataratas lamelares

Son bilaterales, pero generalmente asimétricas. Suelen ser adquiridas, pero pueden ser hereditarias. Su inicio suele ser después de que haya ocurrido el proceso de fijación por lo que el pronóstico visual es favorable.

Cataratas posteriores

Catarata capsular posterior (fig. 7)

Se asocian frecuentemente a lenticono posterior y a persistencia de vasculatura fetal.

El lenticono posterior a menudo es unilateral. Inicialmente puede ser transparente, y en la exploración oftalmológica se aprecia miopía y astigmatismo irregular y, por tanto, ambliopía. Posteriormente puede aparecer una catarata capsular posterior.

En la persistencia de vasculatura fetal se mantiene la vasculatura hialoidea. Desde una pequeña opacidad congénita blanca, huella de Mittendorf, a un tejido fibrovascular que se puede extender desde papila hasta cubrir la parte posterior del cristalino que puede requerir una vitrectomía adicional. Es congénita y debemos sospechar otras malformaciones oculares como el microftalmos.



Figura 7: Catarata Capsular Posterior.

Catarata subcapsular posterior

Son adquiridas y hay que buscar causas como esteroides, uveítis o degeneraciones retinianas.

ESTUDIOS ADICIONALES

En las cataratas unilaterales no se aconsejan estudios porque no es frecuente la asociación a enfermedades sistémicas o metabólicas (2).

Las cataratas bilaterales pueden ser hereditarias. Si se hayan antecedentes familiares o al examinarles existen opacidades congénitas no son necesarios más estudios.

Es importante la colaboración conjunta con el pediatra para una exploración física del niño que nos pueda orientar a posibles enfermedades sistémicas.

En cuanto estudios de laboratorio es obligado descartar las enfermedades que tienen tratamiento como la galactosemia a través de los cuerpos reductores en orina. También se realiza titulación de TORCH y VDRL (si no se hizo en el screening del recién nacido). Otros estudios opcionales serían calcio y fósforo en sangre, concentración de galactoquinasa y ferritina sérica (6).

Si existe asociación sindrómica son necesarias pruebas genéticas (3).

Tratamiento

Aunque toda catarata en un niño es patológica no todas son quirúrgicas. A pesar una intervención quirúrgica sin complicaciones es finalmente la ambliopía la que nos determina la agudeza visual. La severidad de esta dependerá de la lateralidad, edad de aparición, tipo y densidad. Es decir, las cataratas unilaterales precoces y densas serán las más ambliopizantes.

- Indicación quirúrgica.

Edad preverbal:

- Ausencia de reflejo de fondo de ojo.
- Tamaño en eje superior a 3mm.
- Signos de deprivación visual.
- Visión Preferencial; inferior o estancada en 2 cm.

Edad verbal:

- AVL \leq al 50% de la correspondiente a su edad.

Debido a la ambliopía la catarata congénita ha de ser intervenida cuanto antes. Se considera momento ideal después de la cuarta semana de vida para minimizar las complicaciones y antes de la sexta semana de vida en unilaterales y tras la décima en las bilaterales.

No es necesaria la facoemulsificación ultrasónica.

- Técnica quirúrgica:
- Antes de los 6 meses de vida.

Se realiza aspiración de la catarata vía limbar, capsulotomía posterior y vitrectomía anterior. Dejamos resto capsular para implante secundario de lente intraocular en un segundo tiempo (5).

El anillo de Soemmering suele formarse después de la cirugía y es mayor a menor edad del niño.

Si la reeproliferación lo sobrepasa y tapa el eje visual se requiere una reintervención (fig. 8).



Figura 8: Anillo de Soemmering.

La corrección óptica la realizamos con lentes de contacto blandas y valoramos el implante secundario a partir del año de vida.

- Después de los 6 meses de vida.

Se practica aspiración de la catarata e implante de LIO en saco capsular. Debido a la miopización del ojo durante la infancia se hipocorrige dejando una hipermetropía residual según la siguiente tabla (4).

- 6 meses de edad +4
- 1 año +3,00D
- De 2 a 3 años: +2,00D
- De 4 a 5 años: +1,50D
- De 6 a 8 años: +1,00D
- De 8 a 10 años: +0,50D
- Más de 10 años: emetropía

En menores de 6 años o niños no colaboradores se realiza capsulotomía posterior y vitrectomía anterior por vía pars plicata en el mismo acto quirúrgico. Si el niño colabora se realiza posteriormente capsulotomía posterior con láser Yag (fig. 9).

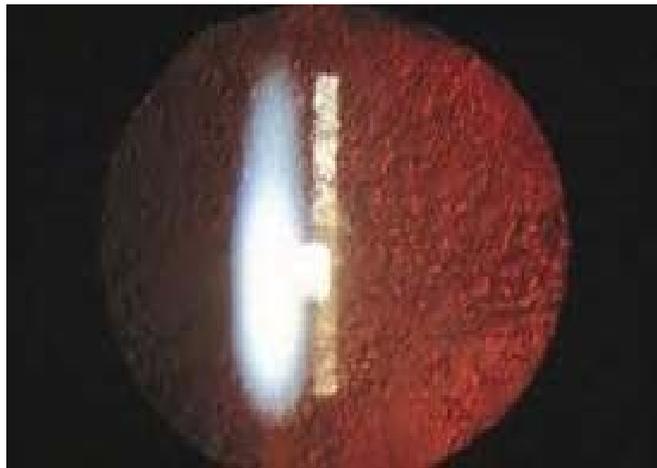


Figura 9: Opacidad capsular posterior.

La corrección óptica se realizará con gafas. Recordemos que estos pacientes pierden su capacidad acomodativa para toda la vida, por lo que no habrá que olvidar la corrección visual cercana.

TRATAMIENTO ORTÓPTICO

La rehabilitación visual debe comenzar cuanto antes. Debemos revisar la refracción cada 3 o 6 meses. En unilaterales o bilaterales asimétricas comenzamos con oclusiones una vez que llevan la corrección óptica. La oclusión debe ser aproximadamente entre el 25 y el 50% del tiempo que el bebé está despierto.

COMPLICACIONES

Son más frecuentes que en los adultos por sus particularidades.

- Ambliopía: Requiere tratamiento rehabilitador, aunque, y sobre todo en las unilaterales, es inevitable.
- Opacificación capsular posterior: Se resuelve según lo explicado en la técnica quirúrgica.
- Glaucoma: Puede presentarse de forma precoz o tardía. El glaucoma afáquico ha de tratarse porque compromete el pronóstico visual.
- Inflamación postoperatoria. La uveítis anterior fibrinosa se debe a la reactividad tisular del ojo del niño. El tratamiento es con corticoides tópicos y orales.
- Estrabismo: Más frecuentes en cataratas unilaterales. Suele ser una endotropía y se trata mediante cirugía.
- Irregularidades en la pupila. Debido al traumatismo quirúrgico.

El resultado visual de la cirugía de la catarata depende de cuando se inició el tratamiento, así como del tipo de catarata, de cuando se interviene, de como se corrige ópticamente, y de la rehabilitación de la ambliopía. De poco sirve la intervención temprana si no existe un tratamiento postoperatorio que trate la ambliopía.

Las agudezas visuales de niños con cataratas bilaterales son mejores, alcanzando una visión postoperatoria de 20/40 o más. Las cataratas monolaterales obtienen visiones que rondan 20/200 debido a la competición interocular.

Aunque para oftalmólogos no pediátricos puedan parecer malos resultados y mucho esfuerzo, hay que considerar que esta visión es útil y quedará para toda su vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Ophthalmology «Oftalmología pediátrica y estrabismo».
2. The eye in metabolic diseases: Clues to diagnosis B.T. Poll-The a, *, C.J. Maillette de Buy Wenniger-Prick b.
3. The Online Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. Dave Valle, Stylianos Antonarakis, Andrea Ballabio, Art Beaudet, Grant A. Mitchell.
4. Cataratas en la edad pediátrica. Marta Morales Ballús.
5. Infant Aphakia: Putting Study Results into Practice» Annie Stuart, Contributing Writer, interviewing Scott R. Lambert, MD, David A. Plager, MD, and M. Edward Wilson Jr., MD.
6. Associated systemic and ocular disorders in patients with congenital unilateral cataracts: The Infant Aphakia Treatment Study experience».

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. Respecto a los estudios adicionales:

- a) Debemos realizar siempre una analítica para descartar enfermedades metabólicas.
- b) Las cataratas unilaterales frecuentemente son hereditarias.
- c) Los cuerpos reductores en orina detectan la galactosemia.
- d) La ferritina sérica nos hace sospechar asociación sindrómica.
- e) Las cataratas capsulares posteriores monolaterales se asocian a síndrome de Lowe.

2. En relación con el tipo de catarata:

- a) Las cataratas polares anteriores son generalmente quirúrgicas.
- b) En las cataratas polares posteriores debemos sospechar persistencia de vasculatura fetal.
- c) Las cataratas nucleares bilaterales se asocian a pronóstico visual malo.
- d) Miopías y astigmatismos irregulares unilaterales se asocian a lenticono posterior.
- e) En las cataratas capsulares posteriores pondremos hincapié en los antecedentes familiares.

3. En relación con la cirugía de la catarata congénita:

- a) Antes de los 6 meses de vida sólo se pone lente en las cataratas monolaterales para disminuir la ambliopía.
- b) La complicación más frecuente es el glaucoma afaquico.
- c) En niños colaboradores se puede evitar la vitrectomía vía pars plicata.
- d) La corrección óptica tras la cirugía deberá ser tanto para lejos como para cerca.
- e) La cirugía de la catarata congénita requiere un tratamiento precoz si puede ser antes del primer mes de vida.