

## CRISTALINO

### 2. Patogenia de la catarata

#### 2.1

### Patogenia de la catarata

Manuel Franco Benito, Jorge Sánchez Cañizal,  
Irene Garzo García, Andrea Carrancho García



El cristalino en condiciones normales es transparente. La catarata se define como cualquier opacidad del cristalino que conlleve o no una reducción de la agudeza visual. La opacidad del cristalino es la primera causa de ceguera reversible en el mundo. Se han asociado numerosos factores de riesgo como la etnia afroamericana, exposición a luz solar, miopía, diabetes, etc.

Pueden aparecer en cualquier momento de la vida, incluso en recién nacidos y jóvenes, pero lo más frecuente es que afecten a personas de edad avanzada.

## CATARATAS ADQUIRIDAS (tabla 1)

### Catarata senil

La catarata senil constituye la forma más frecuente de opacidad del cristalino. Aparece a partir de los 50 años de forma bilateral, aunque asimétrica.

A su vez, la catarata senil, se puede clasificar en función de la localización anatómica de la opacidad en: catarata subcapsular anterior o posterior, catarata cortical y catarata nuclear. Hay diversas clasificaciones que siguen este sistema, una de las más empleadas actualmente es la clasificación The Lens Opacities Classification System III (LOCS III) (fig. 1). Cada una de ellas se desarrollará a continuación:



Figura 1: Clasificación The Lens Opacities Classification System III (LOCS III).

### Catarata cortical

La catarata cortical es el tipo más frecuente de opacidad del cristalino, constituyendo hasta el 50% de las cataratas seniles. Las fibras que se opacifican son las de la corteza anterior, posterior o ecuatorial, dando lugar a opacidades en forma de cuña o de radios de

### 2.1. Patogenia de la catarata

Manuel Franco Benito, Jorge Sánchez Cañizal, Irene Garzo García, Andrea Carrancho García

rueda. Las fibras afectadas son fibras jóvenes del cristalino y se produce una lesión de las membranas celulares, que pueden fragmentarse en vesículas al degenerar. Debido a su localización en la periferia, limitan menos la visión, aunque producen deslumbramiento. La evolución suele ser lenta.

#### Catarata nuclear

La catarata nuclear afecta al núcleo del cristalino. Éste adquiere diferentes tonalidades, desde una coloración amarillenta en las formas iniciales hasta marrón o negra en las más avanzadas. Esta pigmentación central se produce por la oxidación de los aminoácidos aromáticos y la glicosilación espontánea de las fibras cristalinas. Constituyen el 30% de las cataratas seniles. Su evolución, al igual que la catarata cortical, es lenta. Produce miopía al aumentar el índice de refracción del cristalino y también puede provocar diplopia monocular.

#### Catarata subcapsular posterior

La catarata subcapsular afecta a las fibras más próximas a la cápsula posterior. Es el tipo de catarata menos frecuente, constituyendo un 20% de las cataratas seniles. Habitualmente se produce en personas más jóvenes. Se han relacionado estas cataratas con la radiación ultravioleta solar, que produce un daño en la capa germinativa de células del epitelio anterior. Suelen iniciarse en el centro del eje óptico por lo que limitan la visión de manera importante, especialmente la visión próxima, y provocan deslumbramiento. Evolucionan de forma rápida y son frecuentes en pacientes con alteraciones metabólicas como Diabetes Mellitus y tras tratamiento con corticoides.

Tabla 1. Cataratas adquiridas

CATARATA SENIL	CORTICAL	NUCLEAR	SUBCAPSULAR POSTERIOR
LOCALIZACIÓN	Corteza anterior, posterior o ecuatorial	Núcleo	Capa cortical posterior más cercana a la cápsula
EPIDEMIOLOGÍA	50 %	30 %	20 %
CLÍNICA	Disminución visión Deslumbramiento	Disminución visión Miopía Diplopia monocular	Disminución visión Deslumbramiento
EVOLUCIÓN	Lenta	Lenta	Rápida

## CATARATA TRAUMÁTICA

Los traumatismos son la primera causa de catarata unilateral en jóvenes, y la primera causa de ceguera monocular en menores de 45 años. Es más frecuente en varones

y generalmente ocurre haciendo deporte, actividades laborales o tras una agresión o accidente.

En un traumatismo contuso en el ojo se presentan unos mecanismos de golpe directo y de contragolpe. El golpe directo es el responsable del anillo de vossius o pseudocatarata, que corresponde al pigmento del collarete pupilar impactado en el cristalino anterior. Esta impregnación iridiana no suele producir disminución de agudeza visual. La forma de girasol o roseta es la más frecuente de la catarata traumática contusa. Aparece una opacidad subcapsular central debido a la expansión del edema desde los extremos de las fibras, rompiendo los procesos que unen la punta de una fibra con la siguiente.

Cuando se produce una herida penetrante con rotura capsular, el grado de opacidad depende del tamaño de la lesión. Si es pequeña puede formar una opacidad cortical puntiforme no progresiva que no interfiere con la visión ni provoca otra patología asociada. Cuando la perforación es grande, se produce la entrada de humor acuoso al interior del cristalino con la consiguiente opacificación masiva, y posterior catarata intumescente.

Respecto al shock eléctrico, un voltaje tan bajo como 220 v. puede formar catarata. Si la descarga se produce en un plano medial será bilateral. Inicialmente tiene aspecto de anillo en la periferia del cristalino, que posteriormente formará una opacidad subcapsular anterior.

Durante una vitrectomía, además del mecanismo de toque directo a la cápsula posterior, también se puede formar opacidad subcapsular posterior por sobrehidratación de las fibras del cristalino.

Las lentes fáquicas refractivas pueden producir opacidad subcapsular anterior por toque directo, bien en la implantación o durante el proceso de acomodación.

En todos los casos, el daño contuso puede ocasionar una opacidad inmediata o tardía, incluso años después del traumatismo.

## CATARATA POLAR POSTERIOR

Es un tipo de catarata que se presenta como una opacidad blanca central en la cápsula posterior con múltiples capas concéntricas. La incidencia es del 0,3-0,5% y es bilateral en el 65-80% de los casos. Puede ser progresiva o no, y aunque la mayoría de los casos son esporádicos, también se ha descrito un patrón de herencia autosómico dominante.

Es importante tener en cuenta que cuando hay una adhesión anómala entre la opacidad y la cápsula posterior o una debilidad preexistente de esta última, que predispone a la ruptura de la cápsula posterior durante la cirugía, se denomina Lenticono posterior. Es por eso por lo que se debe hacer una adecuada planificación de la técnica quirúrgica.

## CATARATA Y SÍNDROME DE PSEUDOEXFOLIACIÓN

El material pseudoexfoliativo es un material fibrilar pseudoamiloide blanco grisáceo (fig. 1) que se deposita en distintas estructuras oculares (cápsula anterior del cristalino,

zónula, iris, malla trabecular). Este material produce cataratas que suelen ser similares a las cataratas seniles, con predominio de la opacificación nuclear (fig. 1).

Esto se debe a que la pseudoexfoliación altera los vasos estromales del iris, creando hipoperfusión e hipoxia del mismo y reducción del oxígeno en el humor acuoso, lo que produce escasa dilatación del iris y cataratas. Otra consecuencia de la vasculopatía es la ruptura de la barrera hematoacuosa que propicia la entrada al humor acuoso de proteínas de alto peso molecular, fosfatasas, ceruloplasmina, transferrina, etc. que afectan al cristalino.

Además de los cambios vasculares hay cambios morfológicos que condicionan la cirugía de la catarata pseudoexfoliativa, como son la mala midriasis, debilidad zonular...



**Figura 1:** Imagen de lámpara de hendidura donde se aprecia material fibrilar pseudoamiloide blanco grisáceo en borde pupilar y cristaloideas anterior en paciente con pseudoexfoliación.

## CATARATAS ASOCIADAS A ENFERMEDADES METABÓLICAS

### Diabetes mellitus

Se ha relacionado con el desarrollo de la catarata cortical y subcapsular posterior. Diferentes estudios han demostrado que los pacientes diabéticos menores de 65 años presentan un riesgo aumentado hasta 3 o 4 veces de desarrollar catarata con respecto a la población general. En pacientes más jóvenes, el riesgo es 20 veces mayor.

El mecanismo patogénico implicado parece ser la formación de productos de glicación, incrementado en grandes descompensaciones de la enfermedad y en las hiperglucemias, que se depositan en el cristalino y producen alteración de las proteínas a ese nivel. Sin embargo, no está claro si un control metabólico adecuado reduce las alteraciones proteicas del cristalino.

## Galactosemia

Enfermedad autosómica recesiva causada por un déficit extremo de la enzima galactosa-1-fosfato uridiltransferasa que produce un metabolismo anómalo de la galactosa. Entre sus manifestaciones clínicas encontramos insuficiencia hepática, alteraciones de la función tubular renal y frecuentemente cataratas, que típicamente son en «gotas de aceite». Progresivamente se desarrollan vacuolas en el cristalino, que llevan a la formación de una catarata nuclear. El tratamiento consiste en la eliminación de galactosa de la dieta, lo cual puede revertir los cambios incipientes del cristalino.

## Hipocalcemia

Se ha asociado al desarrollo de cataratas independientemente de la causa de la hipocalcemia. Las cataratas suelen ser bilaterales, inicialmente se presentan como opacidades punteadas iridiscentes en córtex anterior y posterior que pueden mantenerse estables o evolucionar a una catarata cortical completa.

## Enfermedad de Wilson

Enfermedad autosómica recesiva que produce un metabolismo anómalo del cobre. La manifestación ocular más característica es el anillo de Kayser-Fleischer, una coloración dorada de la membrana de Descemet alrededor de la córnea periférica. Además, se ha asociado al desarrollo de catarata en girasol: el óxido cúprico se deposita en la cápsula anterior y en el córtex subcapsular en una configuración que simula los pétalos de un girasol. En la mayoría de los casos no produce una disminución significativa de la agudeza visual.

## CATARATAS INDUCIDAS POR FÁRMACOS

### Catarata nuclear

- **Fenotiacinas y clorpromacina:** psicotrópicos empleados en patología psiquiátrica se han asociado al desarrollo de catarata nuclear. En 1960, se publicó por primera vez la relación causal entre el uso de fenotiacinas y el desarrollo de catarata.
- **Mióticos tópicos:** utilizados en el tratamiento del glaucoma y estrabismo acomodativo, también han sido relacionados con este tipo de catarata. Se ha observado una incidencia de catarata del 20% en pacientes con uso de pilocarpina durante 55 meses. Esta asociación se relaciona con la dosis y el tiempo de uso.

## CATARATA CORTICAL

- **Hormonas tiroideas:** mayor riesgo de padecer catarata cortical en pacientes con patología tiroidea, aunque no está claro si el riesgo aumenta por la enfermedad en sí o por el tratamiento.
- **Amiodarona:** antiarrítmico que se ha asociado con la aparición de catarata cortical.

## CATARATA SUBCAPSULAR POSTERIOR

- **Corticoides:** su uso a largo plazo se ha asociado al desarrollo de catarata subcapsular posterior. La relación es dosis-dependiente y se ha observado con el uso sistémico, tópico, subconjuntival e inhalado.
- **Antimaláricos:** Indicados en distintas conectivopatías, se han relacionado con el desarrollo de catarata. Existe una importante asociación entre el uso de mepacrina y la catarata subcapsular posterior.
- **Antihipertensivos:** Es controvertida su posible relación con la aparición de cataratas. En un estudio del Beaver Dam, se encontró una asociación entre la toma de tiazidas y el desarrollo de catarata subcapsular posterior.

## CATARATAS ASOCIADAS A PATOLOGÍAS OCULARES

### Uveítis

Los cambios en el cristalino suelen aparecer como resultado de uveítis crónicas o asociadas a terapia esteroidea y pueden progresar desde opacidades en el cristalino a cataratas maduras. La uveítis anterior crónica es la causa más común de catarata secundaria. Típicamente suele ser una catarata subcapsular posterior o anterior.

### Distrofias retinianas

La retinitis pigmentosa y otras distrofias retinianas como la amaurosis congénita de Leber, la atrofia girata o el Síndrome de Stickler, suelen asociarse a densas opacidades subcapsulares posteriores o anteriores.

### Miopía

La miopía patológica puede asociarse a catarata subcapsular posterior y esclerosis nuclear precoz que puede aumentar el grado de miopía.

## Tumores oculares

Algunos tumores oculares pueden ocasionar opacidades del cristalino, así como anomalías en la posición de este, este signo es especialmente frecuente en tumores del cuerpo ciliar, tumores posteriores muy periféricos o tumores de gran tamaño.

## CATARATA Y GLAUCOMA

### Glaucoma facogénico

El **glaucoma facolítico** es un glaucoma secundario de ángulo abierto consecuencia de la obstrucción de la malla trabecular por proteínas cristalinianas que escapan a cámara anterior, a través de la capsula intacta de una catarata hipermadura. Dichas proteínas pueden apreciarse en cámara anterior y producir un pseudohipopion o un aspecto blanquecino del humor acuoso. El tratamiento del cuadro que suele presentarse con dolor es el control de la presión intraocular y la extracción quirúrgica de la catarata.

Debe hacerse diagnóstico diferencial con la uveítis facogénica que consiste en una reacción inflamatoria autoinmune frente a proteína del cristalino tras una lesión de la capsula del mismo.

El **glaucoma facomórfico** es un glaucoma por cierre angular que ocurre al desplazarse el cristalino anteriormente, fruto del crecimiento de una catarata intumesciente. La presentación del cuadro es similar a un ataque agudo glaucoma, destacando la presencia de una catarata evidente. El tratamiento agudo va encaminado a disminuir la presión intraocular, pero el tratamiento definitivo es la extracción quirúrgica de la catarata, que debe realizarse de manera preferente, pero una vez que se ha controlado la presión intraocular.

Los episodios de elevación importante de la presión intraocular pueden causar opacidades capsulares anteriores que histopatológicamente se corresponden con células necróticas del epitelio del cristalino y reciben el nombre de «glaukomflecken».

## SUBLUXACIÓN DE CRISTALINO Y SÍNDROMES ASOCIADOS

La inestabilidad zonular y subluxación del cristalino puede producirse por diversas causas que podemos clasificar de la siguiente forma:

### Dehiscencia zonular traumática

Es, probablemente, la causa más frecuente de inestabilidad zonular y subluxación de cristalino. Un traumatismo contuso produce un acordamiento del ojo en el meridiano afectado con el estiramiento del meridiano ortogonal y la consiguiente ruptura de las



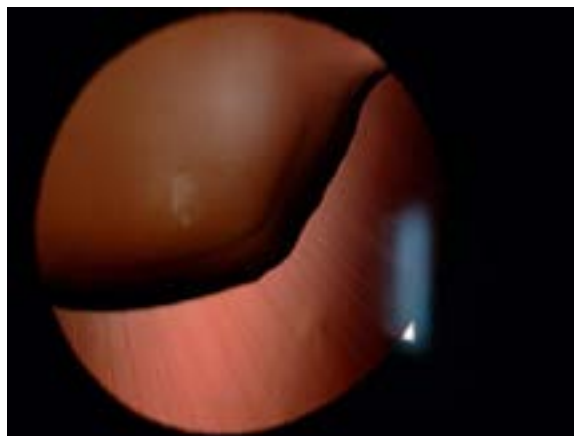
fibras zonulares. No son dehiscencias progresivas, por lo que si la cirugía es satisfactoria no cabe esperar luxaciones tardías.

### Dehiscencia zonular endógena

Es común a estos grupos que sean evolutivas antes de la cirugía e, incluso, después de ella.

#### Por enfermedades congénitas y/o hereditarias:

**1. Síndrome de Marfan:** enfermedad hereditaria, autosómica dominante de penetrancia completa del tejido conectivo. Su origen se encuentra en mutaciones en el gen de fibrilina del cromosoma 15. Las manifestaciones clínicas son muy variables, destacando por su frecuencia la subluxación del cristalino (fig. 2), la aracnodactilia y el prolapso de la válvula mitral y dilatación de la raíz aórtica.



**Figura 2:** Subluxación temporal superior de cristalino en paciente con Síndrome de Marfan.

**2. Homocistinuria:** enfermedad genética autosómica recesiva, por déficit de la cistationina-sintetasa. Asocia hábito marfanoide, retraso mental y enfermedad tromboembólica. El diagnóstico se realiza mediante el test de nitroprusiato sódico en orina. El tratamiento dietético y suplementos vitamínicos reducen la incidencia de complicaciones oculares si se administra en las primeras seis semanas del nacimiento.

**3. Síndrome de Weill-Marchesani:** enfermedad con transmisión autosómica recesiva y dominante que se caracteriza por estatura corta, braquidactilia y braquicefalia con engrosamiento de la piel y rigidez articular.

**4. Ectopia lentis:** subluxación bilateral y simétrica superotemporal durante la primera infancia, de herencia autosómica dominante.

**5. Ectopia lentis et pupillae:** de herencia autosómica recesiva. Al desplazamiento del cristalino y la pupila se puede asociar miopía severa y otras malformaciones.

**6. Otras:** destacaríamos enfermedades hereditarias como el Síndrome de Ehlers-Danlos, hiperlisinemia, déficit de sulfito oxidasa, esclerodermia y retinosis pigmentaria, entre otras.

**Por enfermedades adquiridas, locales o sistémicas:**

Entre las patologías oculares que con más frecuencia se asocian a una subluxación del cristalino está la miopía elevada, el glaucoma (congénito, de ángulo abierto y de ángulo cerrado), las uveítis y la pseudoexfoliación.

## DEHISCENCIA ZONULAR IATRÓGENA

Existen diferentes procedimientos médicos y quirúrgicos que pueden provocar la desinserción parcial del ecuador cristalino. Entre ellos destacan las iridotomías con diferentes tipos de láseres sobre la periferia iridiana, las trabeculectomías y otras cirugías endo-oculares.

## PATOGENIA DE LA CATARATA CONGÉNITA Y OTRAS DEFORMIDADES DEL CRISTALINO

**Cataratas congénitas bilaterales:**

Tres veces más frecuente que la unilateral, generalmente causada por enfermedades hereditarias (la transmisión generalmente es autosómico dominante) o sistémicas. No obstante, casi en 1/3 de los casos puede no objetivarse ninguna causa. La afectación de ambos ojos puede ser asimétrica. Han de descartarse metabopatías (galactosemia, homocistinuria) e infecciones maternas (TORCH: toxoplasmosis, rubeola, citomegalovirus, herpes virus incluido Epstein Bar y sífilis).

**Cataratas congénitas unilaterales:**

A menudo idiopáticas y asociadas a anomalías oculares como la persistencia de vasculatura fetal o disgénesis del segmento anterior. Siempre ha de descartarse una causa traumática.

**Otras deformidades del cristalino:**

- **Esferofaquia:** se trata de un cristalino pequeño y esférico, a menudo es un defecto bilateral. En ocasiones puede luxarse.
- **Coloboma del cristalino:** defecto sectorial (frecuentemente nasal inferior) que se asocia a defectos similares en el iris, nervio óptico y retina. Lo causa un cierre incompleto de la fisura embrionaria.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gregory L. Skuta, Louis B. Cantor, Jayne S. Weiss. Lens and cataract BCSC. Edition 2011-2012. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2011.
2. Bowling B. Kanski Oftalmología clínica: un enfoque sistemático. Octava edición. Barcelona: Elsevier; 2016.
3. Lorente R. Mendicute J. Cirugía del Cristalino. LXXXIV Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Oftalmología; 2008.