

Revista del  
**Hospital General “Dr. Manuel Gea González”**

Volumen  
*Volume* **3**

Número  
*Number* **4**

Julio-Septiembre  
*July-September* **2001**

*Artículo:*

## Catarata congénita

Derechos reservados, Copyright © 2001:  
Hospital General “Dr. Manuel Gea González”

### Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

### *Others sections in this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



**Medigraphic.com**

# Catarata congénita

**Magali Bustos Zepeda,<sup>1</sup> Concepción Ortega Ramírez,<sup>2</sup> Marco A De la Fuente Torres,<sup>3</sup> Gustavo Aguilar Montes,<sup>1</sup> Margot Brechtel,<sup>1</sup> Tzilacatzin Hernández,<sup>1</sup> Jorge González Dávila<sup>1</sup>**

## RESUMEN

Las cataratas congénitas son de particular importancia porque pueden ser causa de ambliopía, estrabismo y nistagmus. La ambliopía depende del tamaño, localización y densidad de la catarata. Las causas de catarata congénita son muchas, éstas incluyen infecciones maternas, enfermedades sistémicas, herencia y alteraciones oculares. La catarata congénita no sólo reduce la visión sino también interfiere con el desarrollo visual normal. El tratamiento por mucho, es más complejo que en un adulto, considerando aspectos de gran importancia como una mayor respuesta inflamatoria en el niño, el tiempo de cirugía, la técnica quirúrgica, la corrección de la afaquia, el poder y tipo de lente intraocular así como el manejo de la ambliopía postoperatoria mediante la rehabilitación visual para obtener un buen resultado a largo plazo.

**Palabras clave:** Leucocoria, nistagmus, ambliopía.

## INTRODUCCIÓN

La catarata congénita se encuentra entre las principales causas de ceguera en los niños y su detección y tratamiento precoces tiene importancia vital para minimizar la ambliopía y mejorar la recuperación visual.

## CONCEPTO

El término de catarata congénita se refiere a la opacidad del cristalino presente al nacimiento. Gran parte de estas opacidades sólo son detectadas a través de un examen

<sup>1</sup> Médico adscrito de la División.

<sup>2</sup> Médico residente del 2o. año.

<sup>3</sup> Jefe de la División de Oftalmología.

Hospital General "Dr. Manuel Gea González", División de Oftalmología.

Correspondencia:

Dra. Magali Bustos Zepeda.

División de Oftalmología. Hospital General "Dr. Manuel Gea González". Calzada de Tlalpan, 4800. México, D.F. C.P. 14000. Tel 56 65 35 11 ext. 166. Fax. 55 28 14 99.

## ABSTRACT

*Congenital cataracts, have a particular importance as a cause of amblyopia, strabismus and nystagmus in bilateral cases. The visual problems like amblyopia depend on the size, location and density of the cataract. The causes of congenital cataracts are different include intrauterine maternal infections, systemic diseases, hereditary disorders and intraocular disease. Cataracts in childhood not only reduce vision but also interfere with normal visual development. The management is by far, more complex than the management of cataracts in adults, the inflammatory response to surgical insults seems more pronounced the timing of surgery, the surgical technique, the choice of the aphakic correction, the power and kind intraocular lens the amblyopia management postoperative are the most important goal to achieve good and longlasting results in the children.*

**Key words:** Leukocoria, nystagmus, amblyopia.

clínico, en algunos casos no progresan y pueden ser visualmente insignificantes, sin embargo, en otros llegan a producir gran deterioro visual.

## EPIDEMIOLOGÍA

Se ha estimado que dentro de las causas de ceguera en los niños la catarata congénita e infantil se presenta entre un 10 a 30% de los casos, en EUA se reporta en 1 de cada 2000 nacidos vivos en alguna de sus formas.<sup>1</sup> En América Latina se estima en 1 de cada 200 a 300 nacimientos por año y representa 10 casos nuevos por un millón de habitantes al año, siendo responsable de 5 a 20% de las causas de ceguera durante la infancia.

## CLASIFICACIÓN

El tamaño y localización de la catarata depende del momento en que sucedió el estímulo cataratogénico. Para su estudio han sido clasificadas por su forma de presentación en: uni o bilateral, parcial o completa, por

## CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA

### Idiopática

Hereditaria (*autosómica dominante, autosómica recesiva, ligada x*)

### Síndromes congénitos

Síndrome de Lowe

### Síndrome de Alport

Distrofia miotónica

Trisomía 13, 1521

### Trastornos metabólicos

Diabetes mellitus

Galactosemia

Deficiencia de galactocinasa

Hipocalcemia

### Anormalidades oculares

Disgenesia del segmento anterior

Lenticeno

Ectopia del cristalino

### Aniridia

Microesferofaquia

Vítreo primario hiperplásico

### Anomalías gestacionales

Prematuridad

### Irradiación

Ingestión materna de fármacos (*corticosteroides, sulfamidas*)

Infecciones TORCH

algunos signos que pueden ser observados a simple vista por los padres o el pediatra como es la **leucocoria** que es un reflejo blanco observado por iluminación ordinaria, **nistagmus** en los casos de catarata bilateral, densa o que involucra el eje visual y se manifiesta como una mirada vaga o de búsqueda, **estrabismo** como consecuencia de una agudeza visual disminuida donde la opacidad crea un obstáculo sensitivo a la fusión que puede derivar en la desviación ocular especialmente en cataratas unilaterales y fotofobia ocasionada por la dispersión de la luz. En los casos de cataratas asociadas a manifestaciones sistémicas generalmente éstas son más evidentes que la manifestación ocular.

## EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA

En cuanto a la exploración oftalmológica se puede realizar de la siguiente manera:

**Inspección:** no sólo nos permite valorar la existencia de la opacidad sino también otros aspectos como son el tamaño del globo ocular, asimetrías palpebrales, desviación ocular, y nistagmus.

**Exploración de la agudeza visual:** en pacientes menores de 3 años suele dificultarse por lo que en la actualidad existen gran variedad de métodos, sin embargo, este tipo de pruebas no son del todo perfectas por lo que cuando es necesario se debe recurrir a otras pruebas complementarias para el diagnóstico. En los niños menores de 3 años la prueba de percepción y localización luminosa es una prueba útil y fácil de realizar, consiste en presentar un estímulo luminoso en un ojo, ocluyendo al mismo tiempo el otro ojo, en esta prueba aunque la catarata del niño sea total, el niño percibirá si la luz está apagada o encendida, si la respuesta es positiva se le presentará la luz en diferentes posiciones, el niño por lo tanto deberá localizar la dirección de la que proviene. Si no percibe ni localiza la luz se debe sospechar que existen otras alteraciones retrocristalineanas. Las pruebas de visión preferencial son de gran utilidad en estos pacientes con una distancia máxima de 3 metros (gráfico Vistech Teller).<sup>2</sup> A partir de los 3 años la agudeza visual puede ser evaluada mediante los optotipos de Snellen o pruebas similares, no existiendo gran dificultad para su toma. Cabe señalar que la realización de estas pruebas puede variar de acuerdo al grado de severidad de la opacidad y cooperación del niño.

**Oftalmoscopia:** el examen del reflejo rojo puede revelar hasta opacidades cristalineanas diminutas me-

su localización y morfología pueden ser capsulares, subcapsulares, nucleares, corticales, suturales, lamelar o zonular. Polares anteriores y posteriores, membranosas, pulverulentas, entre otras. En relación a su etiología podemos mencionar el factor de herencia en una tercera parte de los casos, trastornos metabólicos, anomalías oculares y sistémicas asociadas a síndromes congénitos, infecciones o ingesta de medicamentos durante la gestación, malnutrición materna, exposición a rayos X durante el primer trimestre de embarazo o presentarse inherentes como una forma idiopática.<sup>2,4,5,8</sup>

## CUADRO CLÍNICO

En un niño con catarata congénita especialmente si es unilateral puede ser asintomática por lo que puede llegar a ser detectada tardíamente. No existe un patrón o modelo definido para la evaluación del desarrollo visual en un niño, sin embargo, algunos exámenes son fundamentales para una buena evaluación de los pacientes portadores de catarata congénita. La función visual inicialmente puede ser considerada por la historia clínica, observación del patrón de fijación y seguimiento de los objetos así el comportamiento general. También existen

diente la oftalmoscopia realizada a una distancia de 15 cm del ojo a través de la pupila no dilatada es muy útil para estimar el grado de interferencia de su eje visual realizándose en un ambiente oscuro y a la luz del oftalmoscopio dirigiendo para ambos ojos simultáneamente. Este examen puede ser utilizado por enfermeras, pediatras, o el oftalmólogo. Una oftalmoscopia completa deberá realizarse bajo dilatación pupilar que en algunas de sus formas se observará un área pupilar gris o blanquecina, así mismo se debe realizar cuando la opacidad lo permita un examen de fondo de ojo que nos permitirá descartar otras anomalías asociadas así como hacer el diagnóstico diferencial de una leucocoria.

**Biomicroscopia:** El estudio con la lámpara de hendidura nos permite determinar las características de la catarata: localización densidad, morfología de la catara-

ta así como otras anormalidades del segmento anterior (opacidades corneales, microoftalmos, glaucoma, etc).

**Estudios especiales:** En aquellos casos donde la opacidad del cristalino es lo suficientemente densa como para impedir la visualización del polo posterior está indicado realizar una **ecografía** que nos permite valorar la integridad ocular retrocristalínea así como determinar el eje anteroposterior del globo ocular y poder calcular el poder del lente intraocular según sea el caso.

La función visual preoperatoria puede también ser evaluada a través de *potenciales visuales evocados* que representa la transmisión de un estímulo luminoso por el nervio óptico y las vías ópticas hasta la corteza occipital, y el *electrorretinograma* que nos informa de la respuesta global de la retina al estímulo luminoso.

**Tratamiento:** El tratamiento de la catarata congénita continúa siendo en la actualidad controvertido y en ocasiones no plenamente satisfactorio, lo cual representa un desafío para el oftalmólogo en el intento de conseguir la transparencia del eje visual y obtener el mejor resultado óptico para así reducir o evitar la ambliopía. En las últimas décadas se han estudiado mejor las bases de las deficiencias visuales en los niños y su tratamiento. Durante los primeros meses de vida se desarrollan las funciones visuales básicas, existiendo un periodo crítico para el desarrollo y la madurez de la función visual, en los seres humanos este desarrollo inicia desde los 2 meses hasta aproximadamente los primeros 10 años de vida, por lo que debe llevarse a cabo una detección y tratamiento oportuno con la finalidad de lograr una recuperación visual satisfactoria. La elección del tratamiento dependerá del grado de opacidad, por lo que en casos donde la opacidad es parcial ya sea monocular o bilateral con poca significancia en la capacidad visual y especialmente si no son evolutivas pueden esperar y ser intervenidas quirúrgicamente.



Figura 1. Catarata congénita nuclear (*invólucro eje visual*).



Figura 2. Opacidad nuclear (*acercamiento en lámpara de hendidura*).



Figura 3. Catarata congénita total.

camente de acuerdo a la progresión de la opacidad, manteniéndose en observación con su mejor corrección óptica en los casos de asimetría o monocularidad, la oclusión del ojo con mejor visión u oclusión alterna está indicada. La decisión quirúrgica debe hacerse lo más precoz posible en cataratas congénitas totales o con involucro importante del eje visual, ya sea mono o bilateral siempre que no se acompañe de otras lesiones oculares o extraoculares no visibles.<sup>10</sup> Una vez que se ha tomado la decisión quirúrgica deberán considerarse algunos aspectos incluyendo la posibilidad de complicaciones pre y postquirúrgicas, reintervenciones y colaboración de los padres en el pre y postoperatorio. La cirugía de catarata congénita en la actualidad genera controversias, por lo que se deben considerar algunos aspectos para un mejor pronóstico, entre los que destacan:

- La reacción inflamatoria: entre más pequeño es el paciente con catarata se observa mayor reacción inflamatoria y la cirugía resulta más difícil, así como el manejo postoperatorio, independientemente de la técnica quirúrgica que se utilice.
- La opacificación de la cápsula posterior del cristalino y el papel del vítreo se han establecido como factores condicionantes de posibles complicaciones.
- El crecimiento axial del ojo principalmente durante los 2 primeros años de vida, condiciona mayor dificultad en la selección del poder ideal del lente intraocular. Por lo que es aún controversial la colocación del lente intraocular en menores de 2 años considerando en aquellos casos de afaquia la posibilidad de corrección óptica mediante lentes de contacto o anteojos.

Actualmente, con los avances tecnológicos la extracción de catarata en los niños se puede realizar con la técnica de focoaspiración mediante un equipo de ultrasonido que nos permite aspirar la catarata a través de una incisión corneal o escleral de 3 a 4 mm, autosellante por donde se introduce un lente intraocular plegable, así mismo es recomendable realizar una capsulotomía posterior con el fin de evitar la opacificación de la misma que en un futuro interfiera el eje visual condicionando al paciente una nueva reintervención quirúrgica. En menores de 3 años se ha considerado la vitrectomía anterior ya sea por vía anterior o vía pars plana con el objeto de disminuir las complicaciones de tipo inflamatorio y opacificaciones que involucren el eje visual.<sup>9-11</sup>

El manejo postoperatorio se realiza con el uso de corticoides y antibióticos tópicos, así como midriáticos que tienen la finalidad de prevenir la aparición de sinequias posteriores.

El uso de corticoides sistémicos aún resulta controversial.

Rehabilitación visual postoperatoria se basa fundamentalmente en 3 aspectos:

1. Corrección de la ametropía residual con su corrección óptica ya sea con lentes de contacto o anteojos.
2. Tratamiento de la ambliopía y conservación de la agudeza visual.
3. Corrección de las anomalías asociadas como glaucoma, estrabismo, alteraciones corneales, entre otras.

**Pronóstico:** El pronóstico visual obtenido es directamente proporcional a la oportunidad con la que se realiza el diagnóstico y su tratamiento precoz, ya que con la mejoría de la técnica quirúrgica, auxilios ópticos y estimulación visual, la recuperación de la capacidad visual ha mejorado entre un 20/40 y 20/20 en pacientes con catarata binocular. Por lo que resulta indispensable una evaluación periódica por el oftalmólogo y el manejo integral conjuntamente con profesionales habilitados en la estimulación visual, principalmente durante la primera década de la vida.<sup>10</sup>

## REFERENCIAS

1. Calhoun JH. Cataracts. In: Nelson LB, Hrley RD. eds. *Pediatric Ophthalmology*. 2nd. ed. Philadelphia: WB. Saunders Co. 1983: 549-568.
2. Gold DH, Weingeist TA. eds. *The Eye in Systemic Disease*. Philadelphia. JB Lippincott. 1990; 309-414, 513-580.
3. Goldenberg MF. Persistente fetal Vasculature an integrated interpretation of the signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol* 1997; 124: 587-626.
4. Hiles DA, Kilty LA. Disorders of the lens. In: Isenberg Sj, ed. *The Eye in Infancy*. 2nd ed. St. Louis: Mosby-Year Book. 1994: 336-373.
5. Francis PJ. The genetics of childhood cataract. *Review Journal of Medical Genetics* 2000; 37(7): 481-488.
6. Vanita. Genetic and segregation analysis of congenital cataract in the Indian population. *Clinical Genetics* 1999: 389-393.
7. Koki Y. Genetically distinct autosomal dominant posterior polar cataract in a four-generation Japanese family. *American Journal of Ophthalmology* 2000: 159-165.
8. Mark H. Autosomal dominant congenital cataract. Interocular phenotypic variability. *Ophthalmology* 1994; 101(5): 866-871.
9. Marshall M. Long-term visual results and complications in children with aphakia. A function of cataract type. *Ophthalmology* 1993; 100(6): 826-841.
10. Kenneth P. Visual results after early surgical treatment of unilateral congenital cataracts. *Ophthalmology* 1991; 98(6): 903-910.
11. Sanjay G. Glaucoma after congenital cataract surgery. *Ophthalmology* 1995; 102(6): 863-867.