

INFORME DE CASO

Anomalía de Peters. Presentación de un caso clínico

Peters's anomaly. A clinical case presentation

Annia Rodríguez Cambas, Uver Matos López, Marcelina Francisco Domingos, Maidolis Tirado Soler

Universidad de Ciencias Médicas. Guantánamo. Cuba

RESUMEN

Se describió un caso con anomalía de Peters, defecto congénito de la córnea que aparece de manera generalmente esporádica y de etiología aun incierta. Se hace referencia a sus formas de presentación y a los posibles tratamientos, siendo el pronóstico más sombrío cuando se acompaña de manifestaciones sistémicas. Se explicó cómo se llegó al diagnóstico que es eminentemente clínico, dejando algunas consideraciones finales.

Palabras clave: defecto congénito; leucoma central; tratamiento

ABSTRACT

It described a case with anomaly of Peters, congenital defect of the cornea that appears of way generally sporadic and of etiology even uncertain. It does reference to his forms of presentation and to the possible treatments being the darkest prognosis when it accompanies of systemic manifestations. It explained how the diagnostic was reached. It is essentially clinical, letting some final considerations.

Keywords: congenital defect; central leucoma; treatment

INTRODUCCIÓN

La anomalía de Peters es una opacidad corneal congénita secundaria a un defecto de la migración de las células de la cresta neural durante la embriogénesis, resultando una malformación del segmento anterior del ojo, fue así mismo denominada y descrita clínica e histológicamente por el alemán Albert Peter a inicios del siglo XX.^{1,2}

La etiología de las opacidades corneanas congénitas es incierta, siendo citadas causas genéticas, infecciosas, traumáticas y tóxicas. Es necesario precisar que este factor etiológico afecta el desarrollo fetal entre la 6 y 16 semanas de gestación, época en que ocurre la diferenciación de la cámara anterior.^{1,3}

La ocurrencia es generalmente esporádica más se describe asociación con mutaciones del gen PAX 6, de carácter recesivo o dominante con penetración variable, que aparece en otros tipos de malformaciones del segmento anterior.²

La anomalía de Peters se presenta de forma aislada o asociada a otras anomalías oculares. En numerosos casos es posible la presencia de la catarata y en el 50 % de estos glaucomas. Otras posibles alteraciones oculares son microcórnea, microftalmía con coloboma coroideo, cornea plana, esclerocornea, aniridia entre otras.

Puede asociarse también a paladar hendido, alteraciones esqueléticas, displasia craneofacial, cardiopatía congénita, alteraciones genitourinarias así como retraso mental.^{2,4,5}

Tiene varias formas de presentación:

- a) Tipo I mesodérmica: sin alteración del cristalino.
- b) Tipo II (síndrome de Peters).
 - Catarata, ectopia del cristalino o adherencias de este a la córnea posterior central.
 - Opacidad corneal más densa.
 - Glaucoma (50 – 70 %).⁴

Síndrome de Peters Plus: es definido por la coexistencia de varias anomalías sistémicas como alteraciones genitourinarias, paladar hendido, defectos cardíacos, entre otros.^{4,5}

Esta es una entidad poco conocida por lo que resulta de interés presentar este caso y, de aquí, su importancia para identificar sus

principales manifestaciones pues el diagnóstico es eminentemente clínico y se hace necesario sea precoz para lograr estimulación temprana y ofrecer el necesario asesoramiento genético.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un recién nacido producto de un parto distócico por desproporción céfalo pélvica (DCP) a las 39.6 semanas, hijo de madre de 27 años sin antecedentes de enfermedad con G2 A1 (espontáneo) con un peso al nacer de 3 650 g. Que ingresa en sala de Neonatología por posible opacidad del cristalino en ambos ojos para estudio y tratamiento.

Es evaluado a las 5 horas de nacido por el servicio de Oftalmología y se constata opacidad corneal densa, anular según se describe en historia clínica que solo deja ver segmento anterior en borde nasal no pudiéndose constatar otras estructuras (Figura 1).



Figura1. Leucoma corneal, foto al nacer.

Se realizan algunos estudios:

- Paquimetría: 266 μ (que arroja gran disminución del espesor corneal).
- Biometría: AXL aprox. 17,25 en A/O.
- Ultrasonido: informa la presencia de vítreo transparente, sin alteraciones en polo posterior.

Se plantea como posible diagnóstico disgenesia del segmento anterior y se solicita interconsulta con los servicios de Oftalmología pediátrica y Córnea.

Se realiza nueva valoración describiéndose al examen leucoma corneal que abarca todo espesor corneal, con sinequias iridianas.

Como parte de los estudios de rutina ante un paciente con malformaciones el servicio de Neonatología indica prueba de toxoplasma y citomegalovirus, así como radiografía de tórax y ecocardiograma. Estos estudios fueron negativos.

Es entonces que teniendo en cuenta las manifestaciones clínicas de esta afección se ratifica el diagnóstico anterior siendo más específicos y se plantea definitivamente como diagnóstico: anomalía de Peters.

DISCUSIÓN DEL CASO

Tal y como plantea la literatura el trastorno suele ser detectado inmediatamente después del nacimiento por el pediatra, aunque el diagnóstico lo lleva a cabo el oftalmólogo.

Generalmente se presenta de forma aislada dentro de una familia, aunque en ocasiones hay más miembros con esta afección.² En este caso no se ha demostrado la existencia de otro familiar afectado, siendo esto lo más frecuente.

En cuanto a la clínica es muy coincidente la presencia de leucoma central, sin vascularización ni inflamación, generalmente bilateral (80 %) y con tendencia a la asimetría.⁶⁻⁸ Siendo precisamente el leucoma corneal y las fibras adherentes del iris los hallazgos que llevaron al diagnóstico, por lo que se cree estamos en presencia de un paciente con Síndrome de Peters, además no presenta el niño otras asociaciones sistémicas. Es necesario también hacer el diagnóstico diferencial con otras causas de opacidades congénitas de la córnea como el glaucoma congénito, ruptura de la Descemet por traumas durante el parto, esclerocornea, úlceras, así como con algunas enfermedades metabólicas, entre otras.⁹

En estos casos la paquimetría suele ser normal o aumentada⁷ y para un recién nacido a término los valores considerados como normales son 541 μ , en este paciente estaban por debajo de estos valores, dato que no es válido por las circunstancias en que se realiza o sea sin ser llevado

al salón de operaciones para examen bajo anestesia, lo que en este momento no creímos necesario.

A pesar que para algunos autores la opacidad central de la córnea suele mejorar espontáneamente durante los primeros meses de vida, es muy difícil predecir qué visión tendrá definitivamente el niño. Pero el hecho de que la parte central de la córnea no sea transparente se traduce siempre en una pérdida de visión, más importante cuanto mayor sea la opacidad.²

Esta opacidad de la córnea en la anomalía de Peters puede ser tratada con la queratoplastia penetrante, pero la decisión de realizarla es difícil, no solo por el alto fracaso del injerto sino también porque los cuidados post operatorios en niños son difíciles y por el mal pronóstico debido a las alteraciones del segmento anterior.¹⁰

Si los pacientes presentan además glaucoma (asociación frecuente), éste debe tratarse.⁶ En ocasiones suele ser suficiente el tratamiento con colirios para normalizar la tensión, pero otras veces es necesaria la cirugía.

En este paciente específicamente se comienza el tratamiento con dorzolamida y no con un betabloqueador, pues aún no existían resultados del ecocardiograma y podía estar acompañado el cuadro de una malformación cardiovascular caso en el que estaría contraindicado su uso.

Cuando fue consultado a los dos meses (Figura 2) se logró realizar toma de la tensión ocular que estaba alrededor de los 10 mmHg, valores que se consideran normales para esta edad de la vida aunque no se tenga en cuenta el espesor corneal para la correcta corrección de este parámetro.



Figura 2. Evolución del leucoma, foto a los dos meses de nacido.

Se considera estemos en presencia de una anomalía congénita de la córnea que teniendo en cuenta su clasificación pertenece a las alteraciones de la estructura.

La característica fundamental es el leucoma. Por lo regular el defecto es bilateral y asimétrico, esta anomalía aparece generalmente de forma esporádica y puede asociarse a otros defectos oculares y sistémicos. El diagnóstico es clínico y el tratamiento quirúrgico es muy controversial.

CONSIDERACIONES FINALES

La anomalía de Peters es una patología poco frecuente en la práctica médica, por lo que el diagnóstico puede crear confusión a la hora de realizarse, es necesario pensar en él pues es eminentemente clínico. Es importante la detección precoz, aunque no determine un mejor pronóstico visual. Lamentablemente el trasplante corneal no resulta una buena alternativa de tratamiento, aunque pudiera tenerse en cuenta.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Meyer I, Rolim H, Medeiros A, Paiva L, Galvão Filho R. Peter's anomaly, clinical and therapeutic aspects: case report. *Arq Bras Oftalmol.* 2010; 73(4):367-9. PMID: 20944943.
2. Cañizares B, Yago I, Piñero Á, Ruiz M. Unilateral persistent fetal vasculature coexisting with anterior segment dysgenesis. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2017 Jan; 92(1):40-43. PMID: 27230591.
3. Bhandari R, Ferri S, Whittaker B, Liu M, Lazzaro DR. Peters anomaly: review of the literature. *Cornea.* 2011; 30:939-44.
4. Eguía Martínez F et al. Manual de diagnóstico y tratamiento en Oftalmología. La Habana: ECIMED, 2009.
5. Majander AS, Lindahi PM, Vasara LK, Krootilla K. Anterior segment optical coherence tomography in congenital corneal opacities. *Ophthalmology* 2012; 119:2450-2457.
6. Nishide T, Nakanishi M, Hayakawa N, et al. Cataract surgery for tilted lens in Peters anomaly type 2. *Case rep. Ophthalmol* 2013;4:134- 7.

7. Lorry EA, Porco TC, Naseri A. Cost analysis of virtual – reality phacoemulsification in ophthalmology training programs. J Cataract Refract Sur. 2013; 39:1616-7.
8. Nischal KK. A new approach to the clasication of neonatal corneal opacities. Curr Opin Ophthalmol. 2012; 23:344-54.
9. Lowe MT, Keane MC, Coster DJ, Williams KA. The outcome of corneal transplantation in infants, children, and adolescents. Ophthalmology. 2011; 118: 492–497.
10. Martin AI, Hodge C, Lowlessal, Roberts T, Hughes P, Sutton G. Femtosecond laser cataract surgery: Challengin cases. Curr Opin Ophthalmol. 2014; 25:71 -80.

Recibido: 26 de abril de 2017

Aprobado: 19 de noviembre de 2017

Dra. Annia Rodríguez Cambas. Especialista de II Grado en Oftalmología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Hospital Pediátrico Docente “Gral. Pedro Agustín Pérez”. Guantánamo. Cuba. **Email:** arcambas@infomed.sld.cu