

# Manejo de la catarata congénita: experiencia en el Hospital General de México

José Fernando Pérez Pérez, Ma. Estela Arroyo Yllanes, Leopoldo Murillo Murillo

## RESUMEN

**Objetivo:** Reportar la experiencia de 5 años en el manejo de catarata congénita en la Clínica de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo del Hospital General de México.

**Material y método:** Se revisaron de manera retrospectiva los expedientes de pacientes con diagnóstico de catarata congénita en el periodo de 1997 a 2002.

Se incluyeron a todos los pacientes con diagnóstico de catarata congénita y se recabó la siguiente información: edad, sexo, lateralidad, tipo de catarata, alteraciones oculares y sistémicas asociadas, procedimiento quirúrgico realizado, complicaciones del procedimiento quirúrgico, método de rehabilitación (lente aéreo, lente de contacto o lente intraocular), capacidad visual pre y postoperatoria, refracción postoperatoria y tratamiento de la ambliopía.

**Resultados:** Se revisaron los expedientes de 54 pacientes con diagnóstico de catarata congénita. Se encontraron 35 casos bilaterales (65%) y 19 monolaterales (35%, 11 ojos derechos y 8 ojos izquierdos). De las alteraciones oculares las que se presentaron con mayor frecuencia fueron el estrabismo en 14 pacientes (25%) y el nistagmo en 12 casos. La enfermedad sistémica que se encontró con mayor frecuencia fue el síndrome de Down. Se operaron 31 casos, con implante de LIO en 25; la principal complicación fue la opacificación de la cápsula posterior.

**Conclusiones:** El manejo de estos casos sigue siendo controversial, sin embargo, el tratamiento y rehabilitación oportunos han permitido mejorar los resultados visuales de estos pacientes.

**Palabras clave:** Catarata congénita, tratamiento, cirugía.

## SUMMARY

**Objective:** To report the 5 year experience in congenital cataract management at the Hospital General de Mexico.

**Methods:** A retrospective study of patients with the diagnosis of congenital cataract, between 1997 and 2002 is reported. We asses age, sex, laterality, cataract morphology, ocular and systemic abnormalities, surgery performed and its complications, rehabilitation methods, pre and postoperative visual acuity and amblyopia treatment.

**Results:** We revised the charts of 54 patients, 34 bilateral (65%) and 19 monocular (35%) cases. The most frequent ocular abnormality was strabismus (14 patients) and nystagmus (11 patients). Down syndrome was the most common systemic association. We performed surgery in 31 cases, 25 with IOL implantation. The main complication was the posterior capsule opacity.

**Conclusions:** The treatment of these cases is still controversial; however, we can expect better visual results with an early treatment and rehabilitation.

**Key Words:** Congenital cataract, treatment, surgery.

## INTRODUCCIÓN

La catarata congénita es una causa importante de disminución de la agudeza visual en la infancia, reportándose en algunas series que contribuye a 14% de causa de ceguera. Su frecuen-

cia se ha informado desde 1.2 casos por cada 10,000 (1) hasta 1 caso por cada 250 recién nacidos vivos (2). Su presentación y manejo es diferente a la del adulto.

En todos los pacientes es importante realizar inicialmente una búsqueda de la etiología, descartando alteraciones sisté-

micas asociadas, otras anomalías oculares o la presencia de un patrón hereditario (8 a 23%), siendo el más frecuente el autosómico dominante, sin embargo, hasta 50% de los casos pueden terminar catalogándose como idiopáticos, principalmente en el caso de cataratas unilaterales (2).

El cuadro clínico está dado principalmente por la opacidad (leucocoria) aunque en otros casos la presencia de fotofobia, estrabismo, nistagmo o falta de movimientos de seguimiento sea el motivo inicial de consulta.

Una vez realizado el diagnóstico, es de vital importancia determinar el grado de compromiso visual, ya que la ambliopía por privación que se puede desarrollar en estos casos habitualmente es profunda e irreversible. Ésta dependerá de varios factores, siendo más importantes: lateralidad, densidad, tamaño y localización de la opacidad. De acuerdo con estos factores, se determinará si la opacidad interfiere con el desarrollo visual en cuyo caso estará indicado su tratamiento.

De acuerdo con su morfología, existen diversos tipos de cataratas congénitas las cuales se clasifican en tres grupos (1):

*Polares:* reciben este nombre por afectar uno de los polos del cristalino y, en casos raros, ambos. Algunos autores (3, 4) distinguen las capsulares, cuando la opacidad sólo se limita a la cápsula, y las piramidales, cuando está involucrado también el tejido subyacente formando una opacidad en forma de cono duro y blanco cuya base se ubica en la cápsula cuyo vértice se dirige hacia el centro del cristalino. Las opacidades polares anteriores no afectan la visión con tanta intensidad como las posteriores que se forman más próximas al punto nodal del ojo (5).

*Zonulares:* son opacidades en una zona del cristalino permaneciendo el resto transparente. Se pueden clasificar de acuerdo con la zona opaca involucrada llamándoseles, nucleares, lamelares y de otros tipos (1, 6). Las nucleares pueden afectar sólo al núcleo embrionario o a éste junto con el fetal; las lamelares, de acuerdo con algunos autores, son el tipo más común de cataratas congénitas (7). Pueden desarrollarse prenatalmente o aparecer durante el desarrollo postnatal. Con frecuencia existen opacidades radiales llamadas "jinetes" (1, 4, 5).

*Totales:* las cataratas congénitas totales se asocian habitualmente con alteraciones sistémicas como el síndrome de Turner, el de Lowe, la rubéola, etc. (2).

Existen muchas variantes en el tratamiento quirúrgico, estando de acuerdo la mayoría de los autores en un abordaje con incisión pequeña, facoaspiración y lente intraocular (LIO) en la bolsa; en los casos de pacientes más pequeños se agregará siempre el manejo de la cápsula posterior con o sin vitrectomía anterior (8).

Las complicaciones quirúrgicas más frecuentes son la opacificación de la cápsula posterior hasta en 60% de los casos, dependiendo del manejo previo o no de ésta (8), y las secundarias a reacción inflamatoria exagerada, como sinequias, membranas ciclíticas y glaucoma secundario.

El implante de LIO también ha sido muy controvertido, desde el tipo de lente, ya que no se cuenta con uno especialmente diseñado para pacientes pediátricos (9).

Con el avance y depuración de las técnicas quirúrgicas se

implantan LIOs a más temprana edad, siendo que actualmente se colocan de acuerdo con el caso particular y con la pericia del cirujano, más que sólo tomando en cuenta la edad del paciente.

El poder del LIO implantado, sobretudo en aquellos pacientes menores de 2 años, también es motivo de controversia, debido al alto poder que frecuentemente se requiere para estos casos, existiendo dos tendencias: 1. colocar un LIO de menor poder dejando una hipocorrección transitoria, la cual se corrige mediante lentes aéreos o de contacto de poder decreciente para emetropia, con el propósito de no tener que reoperar más adelante al paciente; 2. colocar uno o dos LIOs (piggy Back) para llegar al poder requerido dejando emétrope transitoriamente al paciente para después realizar cambio de LIO, o en el caso del piggy back, retirar un LIO.

El objetivo del presente trabajo es realizar un análisis de 5 años de los casos diagnosticados con catarata congénita en la Clínica de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo del Hospital General de México y valorar su epidemiología y los resultados del tratamiento.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron de manera retrospectiva los expedientes de pacientes con diagnóstico de catarata congénita en el periodo de 1997 a 2002 atendidos en la Clínica de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo del Servicio de Oftalmología del Hospital General de México.

Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de catarata congénita; se excluyeron aquellos operados en otra institución y con otro tipo de catarata (traumáticas o metabólicas).

Se recabó la siguiente información: edad, sexo, lateralidad, tipo de catarata, alteraciones oculares y sistémicas asociadas, procedimiento quirúrgico realizado, complicaciones del procedimiento quirúrgico, método de rehabilitación (lente aéreo, lente de contacto o lente intraocular), agudeza visual pre y postoperatoria por medio de cartillas de Snellen en pacientes verbales y con patrón de fijación o cartillas de Teller en pacientes preverbales y, en el seguimiento, refracción postoperatoria y tratamiento de la ambliopía.

Todos los pacientes en los que no se pudo realizar una exploración adecuada por su edad fueron sometidos inicialmente a una exploración bajo sedación para determinar las características de la opacidad, toma de presión intraocular, diámetros corneales y valoración, en los casos en que se pudiera, del fondo de ojo. Asimismo, durante este procedimiento, se realizó ultrasonido modo B para valorar polo posterior y cálculo de lente intraocular (figura 1).

En los casos que así se decidió, el cálculo del poder del LIO a implantarse fue con una hipocorrección de 15% en pacientes menores de 2 años y para emetropia en mayores de esta edad. El residual hipermetrópico se corrigió inmediatamente con lentes aéreos y se agregó oclusión cuando se consideró necesario en los casos bilaterales y siempre en los monoculares.

## RESULTADOS



**Fig. 1.** Paciente con catarata congénita en el cual se realizará exploración bajo sedación para determinar las características de la opacidad, descartar anomalías asociadas y realizar cálculo de LIO.

Se revisaron los expedientes de 54 pacientes con diagnóstico de catarata congénita. El rango de edad fue de 15 días a 26 años, con un promedio de 5 años con 7 meses; 28 pacientes fueron de sexo femenino y 26 de masculino.

### Etiología

En cuanto a la etiología y a las asociaciones a enfermedades sistémicas, encontramos 3 casos con un patrón de herencia autosómico dominante, 2 casos por rubéola, 3 pacientes con síndrome de Down y un paciente con persistencia del conducto arterioso.

### Alteraciones oculares

De las alteraciones oculares, las que se presentaron con mayor frecuencia fueron el estrabismo, en 14 pacientes (25%), y el nistagmo en 12 casos. En 7 pacientes se encontró microcornea, y en 9 otras anormalidades como coloboma de iris, coloboma de nervio óptico, aniridia, seclusión pupilar, embriotoxón posterior, secuelas de retinopatía del prematuro, restos de

membrana pupilar y persistencia de la arteria hialoidea.

### Morfología

En cuanto a la morfología de la opacidad encontramos 18 casos con catarata nuclear, 14 con opacidad total, 8 de tipo zonular y 7 subcapsulares posteriores, y otros tipos con un caso cada uno (gráfica 1).

En cuanto a lateralidad, encontramos 35 casos bilaterales (65%) y 19 unilaterales (35%, 11 ojos derechos y 8 ojos izquierdos).

### Cataratas monoculares

En el caso de las cataratas monoculares, la agudeza visual preoperatoria se reportó desde “sin fijación” hasta 20/100. En 7 pacientes no se realizó tratamiento quirúrgico, por considerarse que tenían un mal pronóstico visual en dos casos y por pérdida de seguimiento en los cinco restantes.

Doce casos se sometieron a tratamiento quirúrgico. Se implantó lente intraocular (LIO) en 10 y 2 se dejaron áfacos, siendo en éstos el motivo el aspecto cosmético por la presencia de leucocoria. De los 10 pacientes en que se implantó LIO, en 7 se reportó mejoría de la agudeza visual, 2 no mejoraron y un caso se desconoce por falta de su seguimiento (cuadro 1).

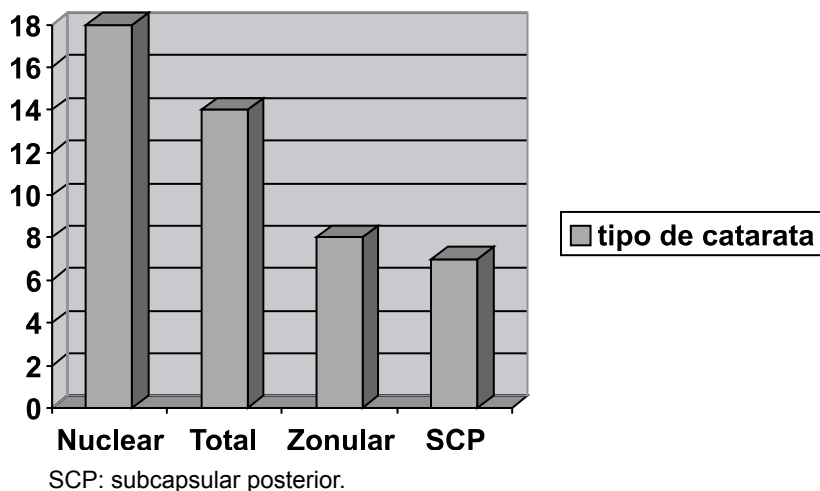
### Cataratas binoculares

En el caso de las cataratas binoculares la agudeza visual preoperatoria se reportó desde sin fijación hasta 20/25. Dieciséis pacientes no se operaron, 10 por pérdida de seguimiento y 6 casos en que se juzgó que no ameritaban cirugía, ya sea por buena agudeza visual o por presentar un mal pronóstico visual. Se operaron 19 casos; en 15 se implantó LIO y 4 se dejaron áfacos. De los casos en que se implantó LIO la agudeza visual postoperatoria mejoró en 14 y en un caso se desconoce por falta de seguimiento. En los pacientes áfacos, 3 mejoraron y uno más se perdió en su seguimiento (cuadro 2).

### Tipo de lente intraocular

De los 25 casos en que se implantó lente intraocular, en 22 se utilizó un lente plegable de acrílico hidrofóbico con zona

**Gráfica 1. Tipos morfológicos más frecuentes de catarata.**



**Cuadro 1. Pacientes operados de catarata congénita monocular. Agudeza visual antes y después de la cirugía**

| Caso               | AV preoperatoria | AV postoperatoria |
|--------------------|------------------|-------------------|
| 1 Fem de 11 meses  | NF               | NF                |
| 2 Fem de 5 años    | 20/200           | 20/80             |
| 3 Fem de 13 años   | MM 50 cm         | 20/60             |
| 4 Fem de 1 mes     | NF               | FI                |
| 5 Fem de 13 años   | 20/200           | 20/100            |
| 6 Masc de 2 años   | NF               | CD a 1 m          |
| 7 Masc de 1.5 años | FI               | Se desconoce      |
| 8 Fem de 6 años    | MM a 1 m         | MM a 2 m          |
| 9 Fem de 11 años   | CD 30 cm         | 20/20.            |
| 10 Masc de 6 meses | NF               | 20/180 (Teller)   |

FI: Fijación inestable; NF: no fija; MM: movimiento de manos; CD: contar dedos.

óptica de 5.5 mm y 12.5 mm de tamaño. En tres casos se implantó un lente de polimetilmetacrilato.

### Técnica quirúrgica

Se utilizaron técnicas quirúrgicas diferentes, de acuerdo principalmente con la edad del paciente, la necesidad de manejar la cápsula posterior y la colocación o no de lente intraocular. Por orden de frecuencia se encontró:

1. Incisión corneal con capsulorrexis circular continua (CCC) anterior, facoaspiración e implante de LIO en la bolsa. Se realizó en 13 pacientes.
2. Incisión corneal con CCC anterior, facoaspiración e implante de LIO en la bolsa, capsulotomía posterior y vitrectomía anterior vía pars plana. Se realizó en 10 pacientes.
3. Incisión corneal con CCC anterior, facoaspiración, capsulotomía posterior y vitrectomía anterior sin LIO. Se realizó en 4 pacientes.
4. En los cuatro casos restantes se realizaron diversas técnicas de sólo aspiración o extracción extracapsular.

### Complicaciones

Las complicaciones transoperatorias se presentaron en 5 pacientes, correspondiendo al desgarro parcial de la capsulorrexis anterior en tres pacientes y ruptura no planeada de la cápsula posterior en 2 casos.

En el postoperatorio las complicaciones se presentaron en 14 casos, correspondiendo la principal a la opacidad variable de la cápsula posterior, la cual se presentó en 11 casos. En un caso hubo luxación de LIO, y en dos casos reacción inflamatoria severa.

En uno de estos pacientes con catarata bilateral que se operó a los 7 meses, el OD cursó con inflamación severa por lo que cuando se operó el ojo izquierdo se aplicó un implante de dexametasona en cámara anterior con buen control de la reacción inflamatoria postoperatoria.

### Procedimientos adicionales

Seis pacientes requirieron de una capsulotomía con láser de YAG por opacidad de la cápsula posterior; en tres pacientes se realizó nueva vitrectomía anterior por la misma razón; en un paciente se recolocó un LIO luxado a CA y 5 pacientes se operaron de corrección de estrabismo asociado (figura 2).

Todos los pacientes actualmente están con su corrección óptica necesaria y terapia con oclusión en caso necesario.

### DISCUSIÓN

En este reporte encontramos pacientes diagnosticados desde los 15 días de vida hasta pacientes adultos de 26 años, con un promedio de edad de 5 años con 7 meses.

En cuanto a la etiología, en la mayoría de los casos no se identificó ésta, sólo se pudo identificar en 9 pacientes correspondiendo esto a 16.6% del total, y sólo se detectaron 3 casos (5.5%) con un patrón de herencia autosómico dominante, menor a lo reportado en la literatura de hasta una tercera parte de los casos (1). La enfermedad sistémica que encontramos con mayor frecuencia fue el síndrome de Down, reflejando su alta frecuencia en la población general.

**Cuadro 2. Pacientes operados de catarata congénita bilateral, donde se muestra la agudeza visual antes y después de la cirugía**

| Caso                   | AV preoperatoria        | AV postoperatoria       |
|------------------------|-------------------------|-------------------------|
| 1 Masc de 3 años       | ODI-FCI                 | ODI-20/100 A.O.-20/60   |
| 2 Masc de 10 años      | ODI-20/400              | ODI-20/30               |
| 3 Masc de 11 meses     | ODI-FCI                 | Se desconoce.           |
| 4 Masc de 5 meses      | ODI-FI                  | ODI-FCE (sigue objetos) |
| 5 Masc de 16 años      | OD-PL OI-CD a 1.5 m     | OD-20/100               |
| 6 Masc de 10 años      | OD-20/200 OI-CD a 15 cm | OD-20/40 OI-20/50       |
| 7 Fem de 1 año 7 meses | OD-FCI OI-NF            | ODI-FCE.                |
| 8 Fem de 26 años       | ODI-CD 1.5 m            | ODI-20/400.             |
| 9 Fem de 10 años       | OD-CD 1 m OI-CD 2 m     | OD-20/70.               |
| 10 Fem de 11 años      | ODI-20/60               | OD-20/20 OI-20/25       |
| 11 Fem de 23 años      | ODI-20/80               | OD-20/25                |
| 12 Fem de 3 meses      | ODI-FCI                 | ODI-FCE (alterna)       |
| 13 Fem de 4 años       | OD-20/40 OI-CD 1 m      | ODI-20/40               |
| 14 Fem de 8 años       | OD-20/100 OI-20/80      | ODI-20/20               |
| 15 Fem de 5 años       | ODI-20/400              | OD-20/60 OI-20/25       |

FCE: Fijación central y estable, FCI: Fijación central inestable, FI: Fijación inestable, NF: no fija. CD: contar dedos, OD: ojo derecho, OI: ojo izquierdo. ODI: ambos ojos por separado. A.O. ambos ojos al mismo tiempo.



**Fig. 2.** Catarata congénita bilateral asimétrica con mayor afección del ojo izquierdo; nótese la presencia de estrabismo (endotropía monocular izquierda).

De las alteraciones oculares las más frecuentes fueron el estrabismo asociado en muchos casos con nistagmo, en aquellos pacientes con opacidades densas desde el nacimiento, dando en estos casos un pronóstico visual más pobre debido a la ambliopía profunda por privación que es común encontrar, y muy frecuente también se encontró microcornea en 7 casos (13%), lo que dificulta el procedimiento quirúrgico por ser un segmento anterior de menor tamaño.

En cuanto a morfología predominaron las opacidades nucleares y totales con 60% de los casos.

Es importante hacer notar las diferencias en cuanto al tratamiento y el pronóstico en diferentes grupos de edad. Los pacientes menores de 2 años son técnicamente más difíciles de manejar además de existir controversia en cuanto al uso rutinario de implante de LIO, aunque la tendencia es a implantarlo, independientemente de la edad, si las condiciones del paciente así lo permiten. En pacientes de edad más avanzada existe un mayor acuerdo. El tipo de lente intraocular que pensamos es el ideal es el de acrílico plegable hidrofóbico; en el presente estudio a la mayoría de los pacientes se les colocó este lente con hápticas de PMM, aunque actualmente se prefiere el LIO de una sola pieza (hápticas de acrílico). Cabe señalar que no existe ningún LIO especialmente diseñado para implante en niños (13). En cuanto al poder del LIO, preferimos hipocorregir para compensar el crecimiento posterior del ojo, siempre realizando la corrección adecuada de la hipermetropía residual con lentes aéreos. De esta manera se evita inducir miopía elevada que requerirá de recambio de LIO en un futuro. No tenemos experiencia con la técnica de piggy back.

La técnica quirúrgica preferida en este estudio, para pacientes en los cuales se requiere del manejo de la cápsula posterior, fue a través de vitrectomía pars plana, no encontrando hasta la fecha complicaciones como el desprendimiento de retina.

En pacientes mayores que no requieren de manejo de la cápsula posterior, la técnica es la habitual con LIO para emetropía.

Las complicaciones transoperatorias más frecuentes fueron:

1. Durante la realización de la capsulorrexia circular continua (CCC) anterior, el desgarramiento de ésta, debido al mayor grosor y elasticidad junto con una gran tendencia a desgarrarse hacia la periferia. En los casos analizados se encontró que

este problema es mayor en pacientes menores de un año por lo que, en la actualidad, optamos por realizar una capsulotomía denominada mecanizada (10, 11) utilizando la pieza de vitrectomía.

En pacientes de mayor edad, la CCC se puede realizar de la forma habitual tratando siempre de hacerla más pequeña, ya que por sus características descritas la resultante es de mayor diámetro.

2. La opacificación de la cápsula posterior se presentó en 11 ojos correspondiendo a 22% de los ojos operados. BenEzra reporta los menores porcentajes de opacificación con la técnica de una capsulotomía posterior y vitrectomía anterior vía pars plana (8). En este estudio, en tres ojos, a pesar de que se había realizado esta técnica, fue necesaria la reoperación, resolviéndose los restantes con la aplicación de láser de YAG.

Es de llamar la atención que no se encontró ningún caso con glaucoma asociado o secundario. Esto se puede deber a que el glaucoma se puede presentar más adelante en el seguimiento y que, en muchos casos, está presente cuando existen otras alteraciones oculares, principalmente la persistencia de vítreo primario hiperplásico (12), encontrando solo un caso en el presente estudio.

## CONCLUSIONES

El manejo de estos casos sigue siendo controversial, sin embargo, el tratamiento y rehabilitación oportunos han permitido mejorar los resultados visuales de estos pacientes.

## REFERENCIAS

1. Catalano R. Pediatric Ophthalmology. Appleton and Lange 1994. Cap. 11, p.215.
2. Drack AV. Infantile Cataracts: Indications for systemic workup. Am J Ophthalmol 1997; 47: 2-7.
3. Luntz MH. Clinical Types of Cataract. En: Duanes Clinical Ophthalmology. Lippincott-Raven Publishers, 1995. Cap.73, pp. 1-19.
4. Kanski JJ. Enfermedades del cristalino. En: Oftalmología clínica. Editorial Doyma, 2ª ed., pp. 189-210.
5. Phelps BNA. El cristalino. En: Spalton D, Hitchings R, Hunter P (eds). Oftalmología clínica. Editorial Mosby, 2ª ed. pp. 11.1-11.16.
6. Pediatric Ophthalmology and Strabismus. En: American Academy of Ophthalmology. Section 6. pp. 242-250.
7. Falls HF. Developmental cataracts: Results of surgical treatment of 131 cases. Arch Ophthalmol 1943; 29:210.
8. BenEzra D, Cohen E. Posterior capsulectomy in pediatric cataract surgery. Ophthalmology 1997; 104(12):2168 - 2174.
9. Bluestein EC, Wilson ME. Dimensions of the pediatric crystalline lens: Implications for intraocular lenses in children. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1996; 33:18-20.
10. Wilson ME, Bluestein EC. Comparison of mechanized anterior capsulectomy and manual continuous capsulorhexis in pediatric eyes. J Cataract Refract Surg 1994; 20:602-606.
11. Wilson ME, Saunders RA. Mechanized anterior capsulectomy as an alternative to manual capsulorhexis in children

- undergoing intraocular lens implantation. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1996; 33:237-240.
12. Mori M, Keech RV, Scott WE. Glaucoma and ocular hypertension in pediatric patients with cataracts. J AAPOS 1997; 2(1):98-101.
  13. Wilson ME, Apple DJ. Intraocular lenses for pediatric implantation: Biomaterials, designs and sizing. J Cataract Refract Surg 1994; 20:584-591.

***Cita histórica:***

La primera aplicación clínica de la pilocarpina de la planta jaborandi (*Pilocarpus pennatifolius*), como droga antiglaucomatosa, data de 1877 (*Weber A. Die Ursache des Glaukoms. Von Graefe's*