

# Monografía breve

## Cataratas en la edad pediátrica

Marta Morales Ballús<sup>1</sup>

Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona

### Introducción. Epidemiología

Las cataratas congénitas o infantiles representan una amenaza para la visión y son un problema mucho más importante que en el adulto por su potencial en inhibir o detener la maduración y desarrollo visual normal en el niño, y por la mayor complejidad en el tratamiento.

Las cataratas en la edad pediátrica siguen siendo un reto para el oftalmólogo. El diagnóstico muchas veces se hace tarde y en la exploración no contamos siempre con la buena colaboración del paciente.

Las cataratas congénitas bilaterales son la causa más frecuente (entre el 5 y el 20%) de ceguera tratable en el niño (1).

En los países en vías de desarrollo la prevalencia de ceguera por catarata es entre 1 y 4 de cada 10.000 niños (2).

En los países desarrollados la catarata congénita es responsable del 3 al 12% de todos los casos de baja visión y corresponde aproximadamente a 6 de cada 100.000 niños (3).

El pronóstico visual está relacionado con la edad del paciente en el momento del diagnóstico, la precocidad del tratamiento quirúrgico y la rehabilitación óptica, y el cumplimiento en la rehabilitación de la ambliopía.

### ¿Qué diferencia la catarata pediátrica de la del adulto?

La catarata en la edad pediátrica se diferencia de la del adulto básicamente por dos factores: la **ambliopía** como factor intrínseco del niño, y las

**características anatómo-fisiológicas** del ojo en la edad infantil.

La **ambliopía** causada por la catarata dependerá de la *edad de presentación* de ésta (cuanto más precoz más ambliopía), de la *morfología* de la catarata, tanto del tipo como de la densidad (ver capítulo de morfología de las cataratas) y de la *lateralidad* (así sabemos que las cataratas unilaterales son mucho más ambliopizantes que las bilaterales).

Además el ojo del niño tiene unas características anatómo-fisiológicas que lo hacen diferente y son:

– El crecimiento del ojo después del implante de una lente intraocular (LIO) resulta en un crecimiento refractivo miópico (*myopic shift*).

– La *opacificación de la cápsula posterior* del cristalino después del implante de la LIO, y que en el niño ocurre en el 100% de los casos.

– Una mayor *inflamación* postoperatoria.

– Unas *características quirúrgicas*, que básicamente son: menor rigidez escleral y mayor presión positiva del vítreo, mayor elasticidad capsular que nos dificultará la capsulorrexia, un cristalino blando y un ojo de tamaño pequeño.

Finalmente hay que pensar que así como la catarata en el adulto suele ser una evolución fisiológica asociada a la edad, en el niño una catarata no debe de existir nunca, y que por lo tanto la catarata en la edad infantil es siempre patológica. Así deberemos pensar las posibles asociaciones a distintas alteraciones sistémicas, pero también a la posibilidad de encontrarnos durante la cirugía cristalinos patológicos, asociados a malformaciones como, por ejemplo, la persistencia de vasculatura fetal o el lenticono posterior.

<sup>1</sup> Médico Adjunto. Servicio de Oftalmología.

## Clasificación morfológica y su relación con la ambliopía

La morfología de las cataratas en la infancia afecta al pronóstico visual, nos puede dar la clave de la etiología y edad de aparición, y en algunos casos nos sugiere patrón de herencia.

Las cataratas en la edad pediátrica las podemos clasificar de la siguiente manera (4):

### A. Cataratas con afectación de todo el cristalino

1. *Totales*. Fácilmente diagnosticables por la leucocoria. Se relacionan con algunos casos de cataratas familiares, en enfermedades metabólicas agudas y en algún síndrome de Down (fig. 1).

2. *Morganianas*. Poco frecuentes. Las zonas más externas de la catarata se reabsorven y aparece un líquido lechoso y queda el núcleo central que se mueve con el movimiento de la cabeza del niño.

3. *Membranosas*. Representa distintos estadios de reabsorción de la lente con fusión finalmente de cápsula anterior y posterior. Las encontramos en el Síndrome de Lowe, Hallermann-Steiff y cataratas traumáticas.

### B. Cataratas de afectación central

1. *Lamelares o zonulares*. Forma común de presentación en la infancia. El núcleo cristalini-

no es claro pero rodeado por una o más capas opacificadas. Aunque inicialmente no suelen ser quirúrgicas porque suelen permitir una visión aceptable, tienen tendencia a aumentar en densidad. Están relacionadas con un patrón de herencia autosómica dominante (fig. 2).

2. *Pulverulentas*. Formadas por múltiples puntos finos, raramente afectan a la visión y no son progresivas. Generalmente son idiopáticas pero se han relacionado también con la galactosemia, hipoglucemia, hipocalcemia, y en algún caso son familiares (fig. 3).

3. *Nucleares*. Opacidad del núcleo embrionario o fetal similar a la catarata lamelar. A

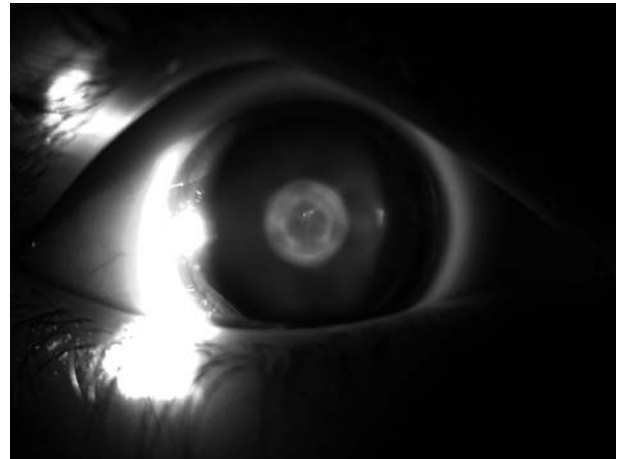


Figura 2.

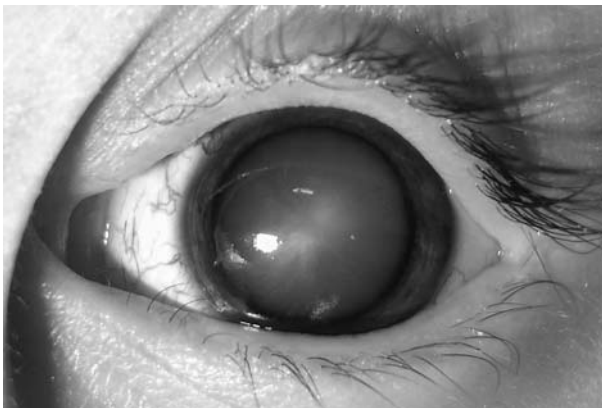


Figura 1.

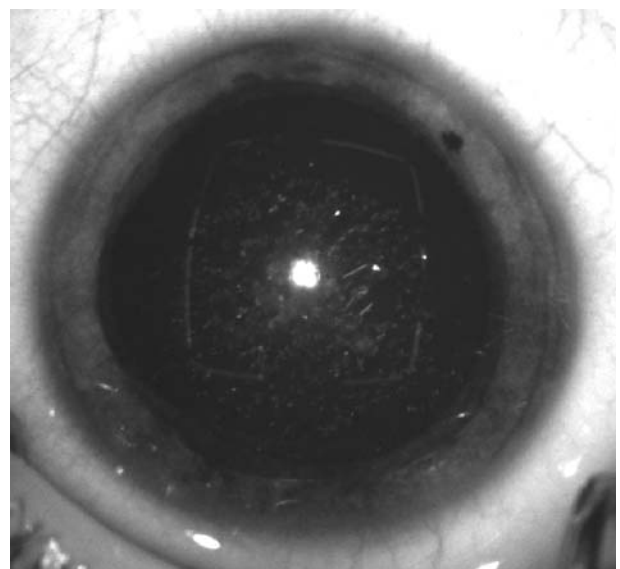


Figura 3.

veces están asociadas a microftalmía y se han relacionado con patrón de herencia autosómica dominante (fig. 4).

4. *En gota de aceite*. Clásicamente asociada a galactosemia, suele regresar tras instauración de la dieta.

5. *Cortical*. Es muy poco frecuente en la infancia.

6. *Cerulea*. Múltiples puntos rojizos, con poca repercusión en la visión. Relacionada con el síndrome de hiperferritinemia.

### C. Cataratas con afectación anterior

1. *Polar anterior*. Se trata de un punto fino blanco en la cápsula anterior del cristalino, justo en el eje visual. Son visibles sin microscopio por lo que se diagnostican precozmente al nacimiento. Nunca afectan por sí mismas a la visión, y por lo tanto no requiere tratamiento quirúrgico. Están asociadas a anisometropía y ambliopía, y por eso hay que controlarlas (fig. 5).

2. *En placa*. Asociadas a persistencia de membrana pupilar.

3. *Piramidales*. De tamaño superior a la polar anterior, se extiende tal y como su nombre indica, como una pirámide hacia cámara anterior. Suele ser progresiva, con afectación cortical, y requerir tratamiento quirúrgico (fig. 6).

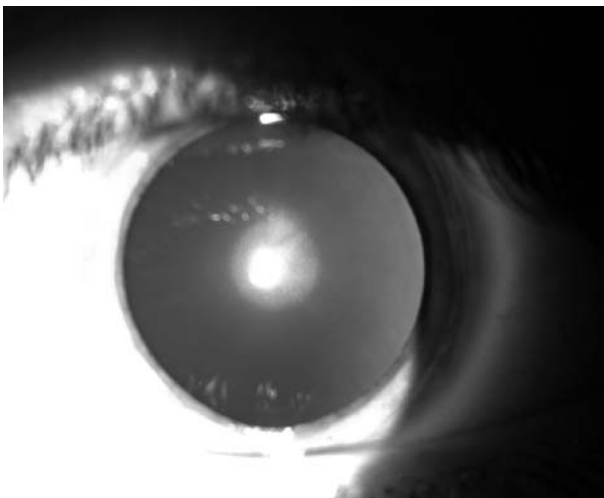


Figura 4.



Figura 5.

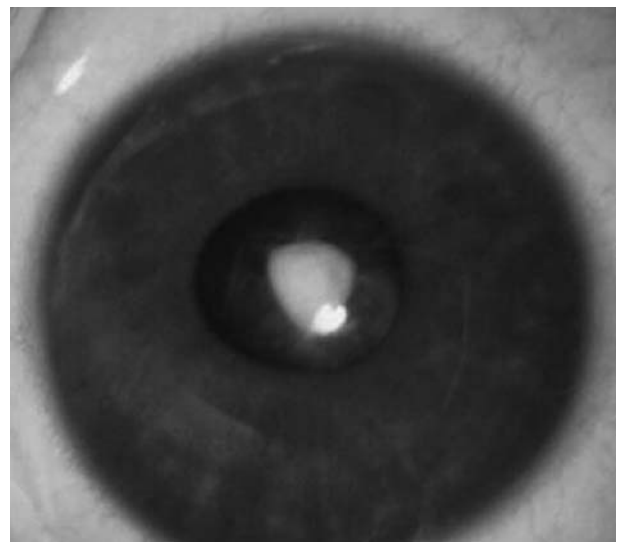


Figura 6.

4. *Subcapsular anterior*. Son secundarias a uveítis, traumatismos o irradiación.

5. *Lenticono anterior*. Asociada al síndrome de Alport.

### D. Cataratas con afectación posterior

1. *Mittendorf's dot*. Representa el resto embrionario del cabo distal de la arteria hialoidea. Es el estadio más leve de persistencia de la vasculatura fetal. Aparece como una pequeña opacidad nasal en la cápsula posterior del cristalino (fig. 7).

2. *Lenticono posterior*. Adelgazamiento de la cápsula posterior que resulta en una protu-

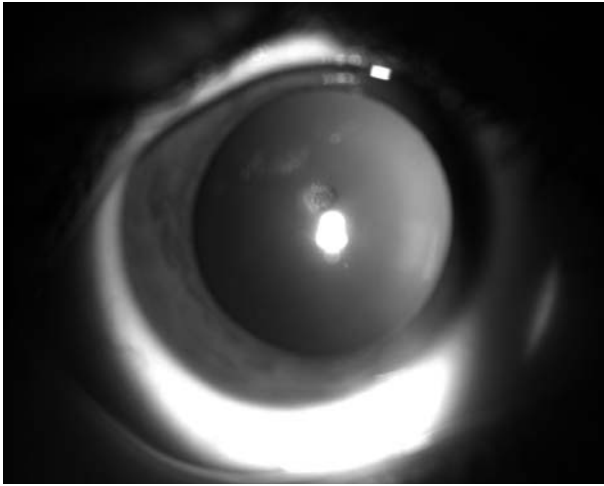


Figura 7.

sión central en forma de cuenco hacia el vítreo. Suele ser progresivo incluso terminar en catarata total (fig. 8).

3. *Subcapsular posterior*. Opacidad subcapsular en placa, que se ha encontrado en casos de distrofia miotónica, galactosemia, síndrome de Turner, enfermedad de Fabry y en traumatismos (fig. 9).

### E. Puntiformes

Múltiples puntos en ecuador sin implicación en la visión. Diagnosticados en las madres portadoras del síndrome de Lowe.

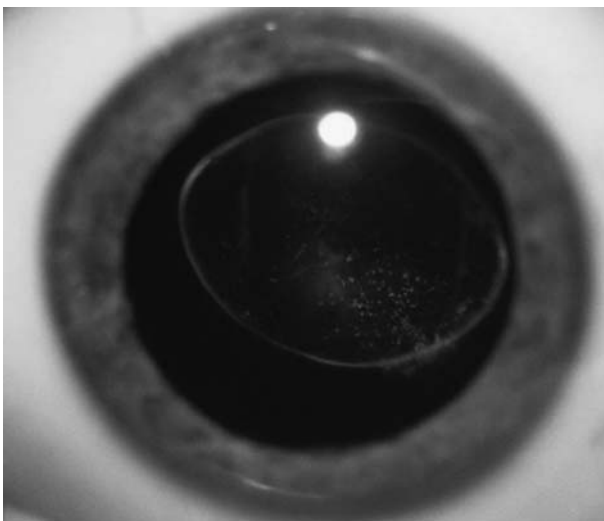


Figura 8.

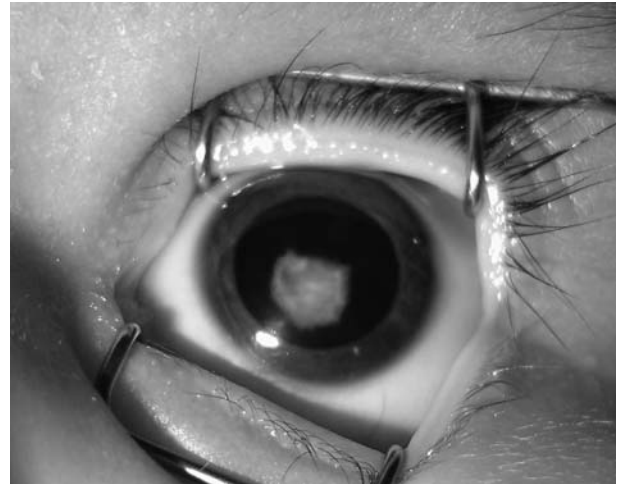


Figura 9.

### Catarata polar anterior (figs. 10 y 11)

Dedicamos un capítulo especial a la catarata polar anterior por su alta frecuencia y por tener unas consideraciones especiales como:

- Ausencia de progresión a lo largo de la vida.



Figura 10.



Figura 11.



– El no requerir nunca tratamiento quirúrgico.

Puede ser uni o bilateral.

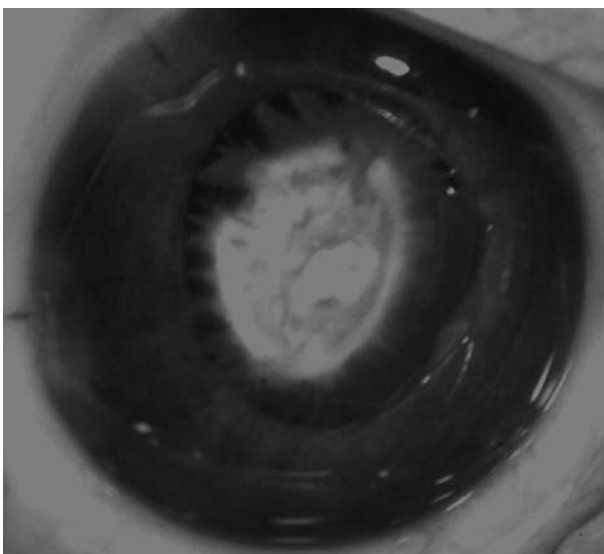
Puede suceder como un hallazgo esporádico, puede tener asociación con otras anomalías oculares como la membrana pupilar persistente, aniridia u otras disgenesias de segmento anterior, o tener un patrón de herencia autosómica dominante (brazo corto del cromosoma 17, 17p12-13) (5).

Tradicionalmente han sido consideradas visualmente no significativas por ellas mismas, pero se ha encontrado una alta asociación con estrabismo, anisometropía, defectos refractivos y ambliopía.

La catarata piramidal anterior es una variable de la catarata polar anterior. Consiste en un epitelio hiperplásico con una matriz de colágeno. Al igual que la catarata polar anterior, también está presente desde el nacimiento y puede ser uni o bilateral y simétrica o asimétrica, pero el riesgo de ambliopía es mayor que en la catarata polar anterior, y generalmente precisa de cirugía (6).

### **Catarata asociada a persistencia de vasculatura fetal (PVF) (fig. 12)**

Distinguimos este tipo de catarata ya que en artículos publicados recientemente se postula la



**Figura 12.**

PVF como la etiología de la mayoría de las cataratas unilaterales (7).

Vítreo primario hiperplásico persistente es el término utilizado originalmente por Reese en el 1949, para describir esta malformación, idiopática, esporádica y congénita, raramente bilateral, y más raramente aun asociada a síndromes raros sistémicos.

Goldberg en 1979 reemplazó este término por el de persistencia de vasculatura fetal, ya que describía mejor la anatomía y patología de esta malformación.

Sin tener claro cual es la etiología real de la PVF, se han postulado diversas etiologías.

1. Infección por el virus del herpes simple (8): se ha postulado que un insulto durante la gestación podría provocar la detención del proceso madurativo normal del ojo, es decir, parar el proceso de involución de unos vasos desarrollados durante el primer y segundo mes de gestación.

2. Mutación en el gen *bax* and *bak* (9): Estos dos genes actúan conjuntamente en la apoptosis de la vasculatura fetal. Se ha demostrado en estudios en ratones, que en los ratones deficientes en los dos genes conjuntamente no se produce la apoptosis, y la vasculatura fetal persiste en el ratón adulto (sí regresa la membrana pupilar, que normalmente no encontramos en la PVF).

3. Mutación en el gen de la enfermedad de Norrie (10): Se ha encontrado una correlación retiniana genotípica-fenotípica entre las distintas disgenesias severas de retina. Se han relacionado las distintas mutaciones del gen de la enfermedad de Norrie con la PVF, vitreoretinopatía exudativa familiar, enfermedad de Norrie y ROP.

La patología común en estas enfermedades es una aberración del desarrollo de la retina, mostrando varios grados de retina avascular en periferia, exudación subretiniana, composición anormal del vítreo y desprendimiento de retina.

El gen de la enfermedad de Norrie se localiza en el brazo corto del cromosoma X en la posición p11.4, y produce la proteína Norrina. La Norrina actúa en la vía reguladora del desarrollo retiniano y su vasculogénesis y en la regresión de los vasos hialoideos.

La PVF tiene un amplio espectro de presentación clínica.

Muy frecuentemente va asociado en todas las formas clínicas a mayor o menor grado de microftalmia.

Distinguimos una forma anterior, y una forma posterior.

En la forma anterior podemos encontrar desde simplemente la catarata subcapsular posterior (mancha de Mitendorf) con distintos grados de severidad, la catarata asociada a la membrana fibrovascular retrolental, y/o los procesos ciliares alongados.

En la forma posterior podemos encontrar la persistencia de arteria hialoidea, la proliferación o membrana vítrea desde el nervio óptico, la displasia de retina, la hipoplasia de nervio óptico, o el desprendimiento de retina.

En cuanto al tratamiento, siempre hay que valorar cuando hay que operar. El objetivo del tratamiento en los casos bilaterales, es conseguir una visión útil, y en los unilaterales, el objetivo es una mejoría estética, para eliminar la leucocoria, y prevenir el glaucoma.

El mejor pronóstico lo tendrán las formas anteriores, cuando se realiza la cirugía y se inicia el tratamiento en edades tempranas.

El peor pronóstico lo tienen las formas bilaterales, muy frecuentemente posteriores, con microftalmia severa y afectación de polo posterior.

Por lo tanto ante una PVF unilateral, con una forma posterior grave, y una catarata no densa, se desaconseja cirugía, por el mal pronóstico visual. En la PVF unilateral, con catarata densa, sí se aconseja la cirugía por motivos estéticos y para evitar el glaucoma. En la PVF bilateral, sí se aconseja cirugía para conseguir una visión útil.

## Etiología

Con el objetivo de realizar un estudio epidemiológico sobre la distribución etiológica de las cataratas en la edad pediátrica en nuestro medio, hemos hecho una revisión de los casos tratados en nuestro hospital desde el año 1995 al 2007.

Se han excluido las cataratas secundarias a uveítis, ya que no disponíamos de datos clínicos.

Se han clasificado las cataratas según género, lateralidad y etiología.

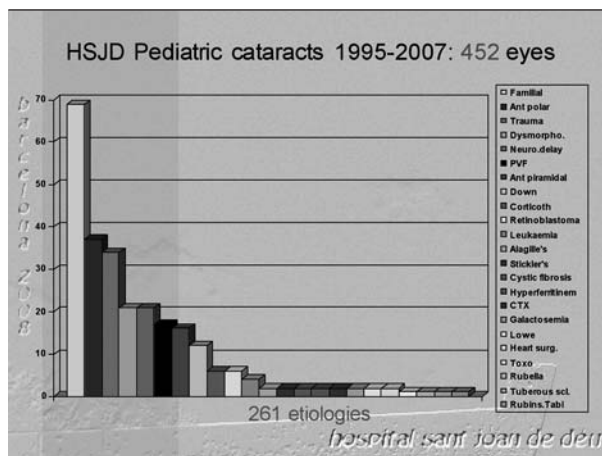
La clasificación etiológica ha sido la siguiente: cataratas idiopáticas y aisladas, cataratas familiares-hereditarias, polar anterior o piramidal, cataratas adquiridas (secundarias a traumatismos, córtico terapia, radioterapia...), cataratas asociadas a otras dismorfogénesis oculares, asociadas a PVF, y asociadas a otras enfermedades sistémicas.

Se han incluido 452 ojos, 142 bilaterales y 168 unilaterales. 173 pertenecen al sexo masculino y 137 de sexo femenino. El 48,2% de las cataratas unilaterales (el 60% si se excluyen las cataratas traumáticas) y el 38,7% de las cataratas bilaterales son aisladas y idiopáticas.

En las cataratas unilaterales que tienen alguna asociación clínica, un 20% son debidas a traumatismos, un 20% son cataratas polares anteriores y un 10% se asocian a PVF.

En las cataratas bilaterales con alguna asociación clínica, el 24% son familiares, el 7% son polares anteriores, y el retraso neurológico y el síndrome de Down son la asociación sistémica más frecuentes (tabla I).

Tabla I.



Etiologías por orden de frecuencia: familiares, polar anterior, traumáticas, asociadas a dismorfogénesis, a retraso neurológico, asociadas a PVF, piramidal anterior, asociadas a síndrome de Down, a corticoterapia, a retinoblastoma, asociadas a leucemia, a síndrome de Alagille, asociadas al síndrome de Stickler, fibrosis quística, hiperferritinemia, xantomatosis cerebrotendinosa, galactosemia, a síndrome de Lowe, cirugía cardíaca, toxoplasmosis, a rubeola, esclerosis tuberosa, síndrome de Rubinstein-Taibi.

## Motivo de consulta. Signos y síntomas

Dependerán del grado de densidad de la catarata, momento de aparición, y uni o bilateralidad.

### *En el recién nacido y lactante de primeros meses de vida*

– Leucocoria: o pupila blanca. Cuando las cataratas son densas, el diagnóstico es fácil y más precoz que en otras formas de presentación (hay que hacer el diagnóstico diferencial con todas las causas de leucocoria).

– Nistagmus: si las cataratas son congénitas bilaterales y densas, inhibiendo la maduración visual, el nistagmus aparecerá a partir del tercer mes de vida. Implica un importante déficit visual.

– Dificultad en el contacto visual, mala fijación o falta de seguimiento visual. Especialmente en las cataratas bilaterales.

– Ausencia de reflejo rojo de fondo de ojo. El test de la búsqueda del reflejo rojo de fondo debe ser protocolizado y practicarse a todos los recién nacidos antes de los 3 meses de vida en las visitas del pediatra.

### *En el lactante de primer y segundo año de vida y edad infantil*

– Estrabismo: ocasionado por el trastorno sensorial. Puede aparecer en las cataratas uni o bilaterales.

- Disminución en la agudeza visual.
- Problemas en la escolaridad.

## Diagnóstico diferencial

Cuando nos llega una leucocoria en la edad pediátrica debemos hacer el diagnóstico diferencial con:

1. Retinoblastoma.
2. Enfermedad de Coats.
3. Coloboma corioretiniano.

4. Falsa leucocoria: a menudo los pediatras que realizan el test del reflejo rojo de fondo pueden sospechar leucocoria en las altas hipermetropías y en los niños de raza negra o sur americanos.

## Exploración

La exploración del niño afecto de cataratas debe incluir:

1. Test de agudeza visual, adecuado a cada edad.

En el lactante exploraremos la fijación y seguimiento, test de provocación de nistagmus opto cinético y test de mirada preferencial (test de teller). Observaremos como fija y sigue cada ojo en monocular, en como responde el niño a la oclusión y la distinta reacción al enfado, y como se desenvuelve en la consulta. Si hay estrabismo, la sensorialidad es probablemente peor, y también preguntaremos a los padres, en el caso de las cataratas bilaterales de la posible progresión (si ven más torpe al niño, como se desenvuelve en casa...).

En el niño mayor practicaremos test de agudeza visual con los optotipos adecuados para cada edad.

2. Exploración del reflejo rojo de fondo, sin y con dilatación de pupila.

En los lactantes y edad infantil no es posible la exploración en la lámpara de hendidura como se practica en los adultos y por tanto este método de exploración es de gran utilidad no tan solo para el diagnóstico sino también para valorar la densidad y morfología de la catarata.

3. Refracción bajo cicloplejia.

Si la refracción es posible, la catarata es poco densa.

En las cataratas unilaterales, para la valoración del implante de lente intraocular es importante conocer la refracción del ojo sano.

4. Exploración en la lámpara de hendidura, en los niños más mayores y colaboradores.

5. Fondo de ojo.

Para descartar anomalías asociadas.

6. Ecografía B.

En los casos en que el fondo de ojo no es posible por la densidad de la catarata, la ecografía

es obligada para descartar patología de polo posterior, y hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades.

7. Biometría y queratometría para el cálculo de la lente intraocular a implantar.

Suele realizarse en quirófano bajo anestesia general, previa intervención de la catarata. Utilizamos un queratómetro portátil.

De la exploración debemos deducir el grado de afectación de la agudeza visual, y el si consideramos que se trata de una catarata que requiere tratamiento quirúrgico.

### Screening

En las cataratas bilaterales practicamos siempre una analítica en la que es obligado descartar aquellas enfermedades que tienen prevención y tratamiento, como es la galactosemia y una serología para toxoplasmosis, rubeola y citomegalovirus (TORCH). Incluimos a demás un ionograma y estudio del calcio, y de la ferritina (cataratas asociadas a hiperferritinemia). En los niños más mayores y en los que se detecta un ligero retraso psicomotor hay que descartar la xantomatosis cerebrotendinosa. En las cataratas congénitas densas, membranosas con miosis y ausencia de dilatación y con hipotonía generalizada y retraso psicomotor asociado debemos pensar en el síndrome de Lowe.

En todos los casos el niño debe ser revisado por el pediatra.

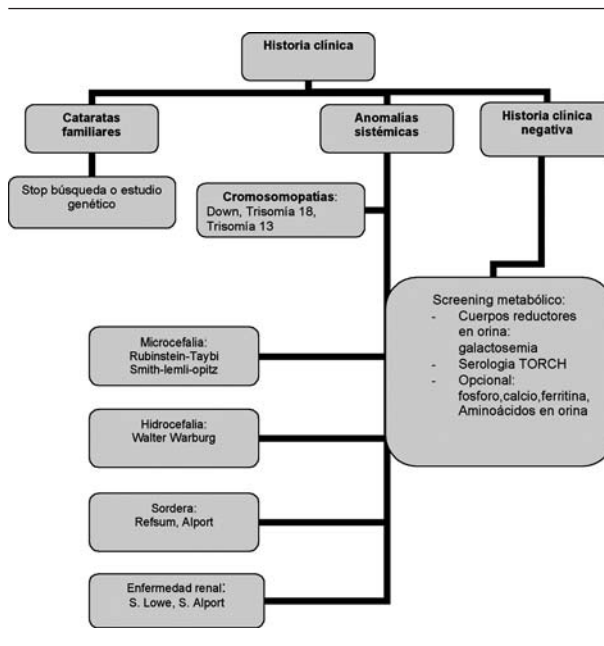
La mayoría de cataratas unilaterales suelen ser idiopáticas, aunque algunos estudios recientes las relacionan con algún grado de persistencia de la vasculatura fetal (7). En estas también recomendamos serología TORCH.

### Protocolo en las cataratas bilaterales (tabla II)

#### Indicaciones de la cirugía

No todas las cataratas en la edad pediátrica tienen una indicación quirúrgica. Esto es debido fundamentalmente a la **ambliopía**, como factor propio en la infancia.

Tabla II.



La severidad de la ambliopía ocasionada por la catarata dependerá de la edad de aparición, densidad, tipo y morfología y lateralidad. Así, cuanto más precoz sea la edad de debut y cuanto más densa sea la catarata, más ambliopía se establecerá. Por otro lado está demostrado que las cataratas unilaterales son más ambliopizantes que las bilaterales.

También debemos tener en cuenta que la cirugía también es por si misma ambliopizante debido a varios factores:

– Inflamación postoperatoria, muchas veces lentamente progresiva y que puede acabar opacificando el eje visual.

– Cambio refractivo miópico que sucede a lo largo de toda la infancia, en todo niño afáquico y pseudofáquico.

– Opacificación de la cápsula posterior, que sucede en el 100% de los casos en la infancia y obliga a un replanteamiento quirúrgico para evitarla.

Por lo tanto cuando indiquemos una cirugía debemos estar seguros de que sí podemos mejorar la agudeza visual de ese ojo. Para ello nos basaremos en la exploración clínica, y en los estudios de resultados visuales que obtenemos según la edad y tipo de catarata.

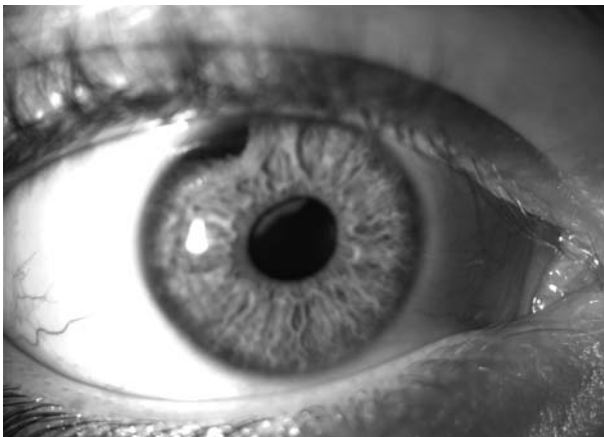


Hay cataratas densas en las que no cabe la menor duda que precisan intervención quirúrgica, pero hay muchas otras, en las que cuando el niño no colabora para visiones tenemos dudas de si necesitan o no cirugía. En los últimos años, hemos podido reunir fotografías de diversas morfologías de cataratas y las hemos podido correlacionar con el grado de agudeza visual que al final podemos obtener.

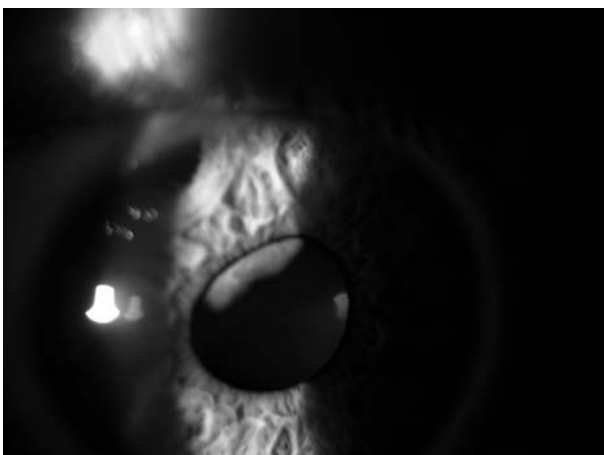
**Caso 1** (figs. 13 y 14)

Niño de 9 años de edad, que sufre traumatismo contuso en ojo derecho con la explosión de una botella de cristal.

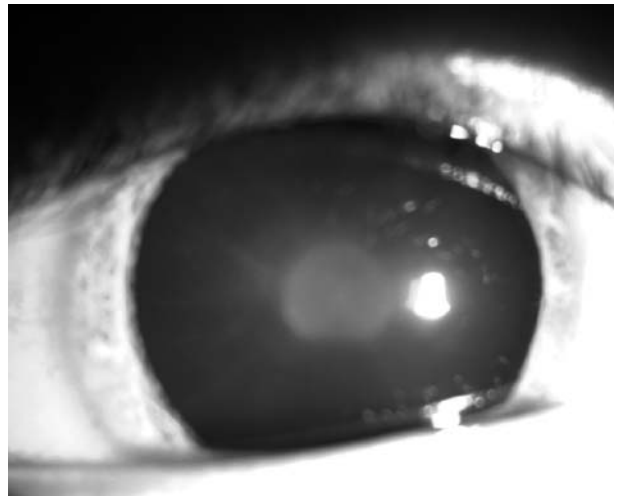
A la exploración presentaba diálisis del iris y catarata con afectación de la cápsula anterior.



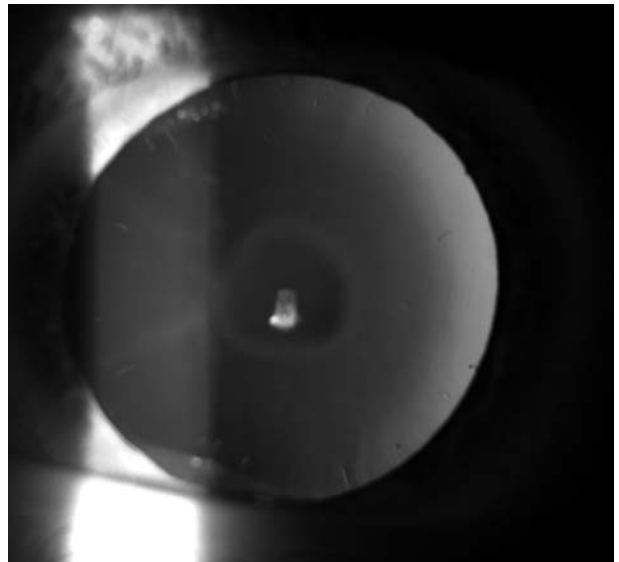
**Figura 13.**



**Figura 14.**



**Figura 15.**



**Figura 16.**

Su agudeza visual era de 0,7. Resto de exploración (examen de refracción y tonometría) normal.

El tiempo de seguimiento ha sido de 4 años, y durante este tiempo ni su agudeza visual ni la catarata no se ha modificado, y tampoco no se han presentado complicaciones secundarias.

**Caso 2** (figs. 15 y 16)

Niña de 3 años de edad que consulta para descartar estrabismo.

Como hallazgo casual, encontramos unas cataratas de núcleo fetal en ambos ojos, que

permitían realizar refracción y visualizar fondo de ojo.

El examen de refracción demostró que precisaba corrección óptica, y se prescribió:

OD:  $75^\circ -1,00 -4,00$ .

OI:  $90^\circ -0,50 -1,75$ .

En las visitas sucesivas la agudeza visual corregida fue de 0,2 OD y 0,4 OI. Se prescribieron oclusiones.

Actualmente la niña tiene 18 años, sus cataratas no se han modificado en todos estos años, y su agudeza visual corregida es de:

OD: ( $60^\circ -1,25 -6,75$ ): 0,7.

OI: ( $140^\circ -0,75 -3,25$ ): 1.

### Caso 3 (fig. 17)

Niña de 5 años de edad que consultaba por baja visión. Había sido diagnosticada en su ambulatorio de cataratas bilaterales.

Presentaba en ambos ojos una catarata subcapsular posterior simétrica, densa, que dificultaba el examen de refracción y la visualización del fondo de ojo. Su agudeza visual era de 0,05 en ambos ojos, y su refracción aproximada era de  $90^\circ +1,50 +2,00$  igual en ambos ojos.

Fue intervenida quirúrgicamente de los dos ojos, y actualmente 4 años después tiene una agudeza visual corregida de 0,5 en OD y 0,4 en OI.

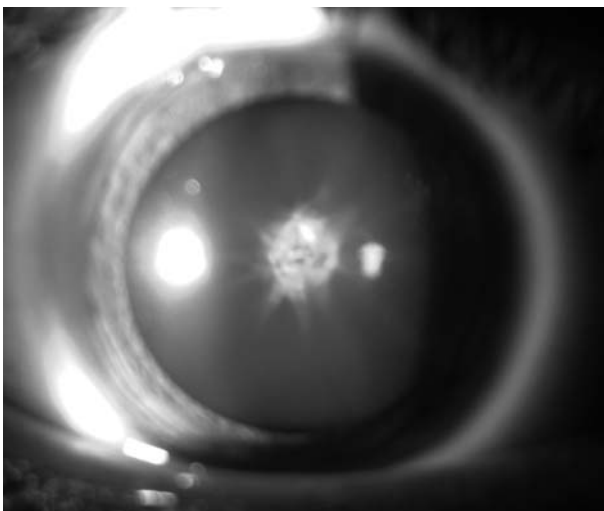


Figura 17.

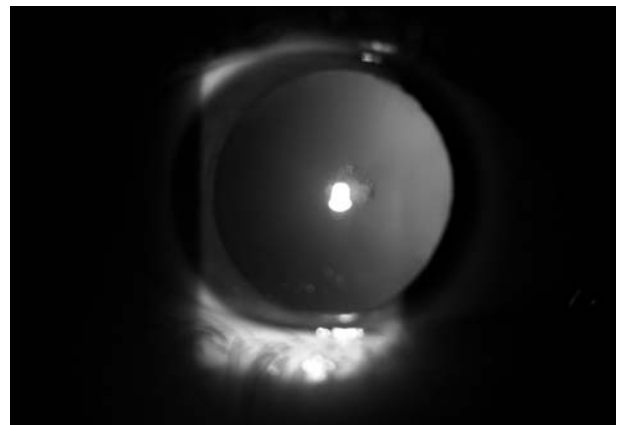


Figura 18.

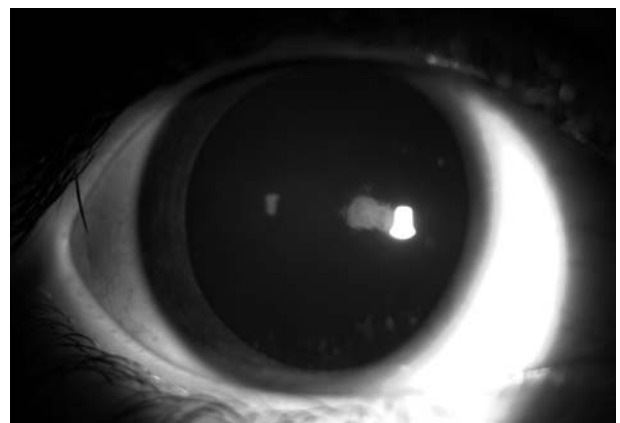


Figura 19.

### Caso 4 (figs. 18 y 19)

Niño de 6 años de edad que acudió por baja visión en OD y por haber sido diagnosticado de catarata en su ambulatorio.

Se trataba de una catarata subcapsular posterior unilateral, ligeramente excéntrica hacia el lado nasal, tipo mancha de Mittendorf, con una agudeza visual corregida de 0,3 (su OI era normal y con buena visión). La visión cercana era de la unidad en ambos ojos.

Durante dos años de seguimiento, la catarata no ha evolucionado y la visión sigue igual.

¿Por qué no hemos operado este ojo?

1. Por la **edad**, en la que la ambliopía ya se ha instaurado.

2. Por la **buena visión de cerca**. Con la cirugía lo condenaríamos a gafas bifocales para obtener esta visión cercana.

3. Por los **estudios** que tenemos hechos de las cataratas congénitas unilaterales, en los que vemos que en los niños operados de este tipo de catarata, congénita, unilateral, la visión media que se consigue en los buenos colaboradores y que han llevado bien el parche es de 0,3.

#### **Caso 5** (fig. 8)

Niño que acude a nuestro servicio a la edad de 2 años por leucocoria en OD.

A la exploración presentaba catarata densa en OD y probable lenticono incipiente en OI (menos avanzado que el que se ve en la foto), diagnosticado en la refracción.

Se practicó cirugía en OD, con aspiración de la catarata y implante de LIO en sulcus por rotura espontánea de la cápsula posterior, debido a un lenticono, y con vitrectomía anterior, todo por vía limbar. Como complicaciones quedó una pupila ectópica, pero aparentemente con eje visual libre.

Durante el siguiente año el lenticono de su OI progresó por lo que este ojo también se intervino con la misma técnica (fotografía tomada en el momento de la cirugía, en la que se aprecian la característica morfología de un lenticono, con los bordes bien definidos, y las típicas opacidades en la interfase entre la cápsula posterior y el vítreo anterior).

Actualmente, con 5 años, su agudeza visual con corrección es de:

OD: 0,4 a 1 metro.

OI: 0,6 a 4 metros.

#### **Caso 6** (fig. 3)

Niño de 4 años de edad que acude por disminución de agudeza visual progresiva.

A la exploración presentaba cataratas bilaterales asimétricas, más densa la de su OI, de morfología pulverulenta, con estudio metabólico normal (se descartó entre otras causas la hiperferritinemia).

Su AV era de 0,4 en OD y MM en OI, por lo que se operó su OI y unos meses más tarde su

OD por progresión de la catarata. El tratamiento de la cápsula posterior se hizo unos meses más tarde con láser yag, dado que por edad era un buen colaborador, y actualmente presenta una agudeza visual de 0,7 en ambos ojos.

#### **Caso 7** (figs. 6 y 20)

Niña de 7 años de edad, diagnosticada de catarata piramidal bilateral desde el nacimiento, que consulta por disminución de agudeza visual en ojo derecho.

Agudeza visual corregida en OD: 0,2 y OI: 0,4.

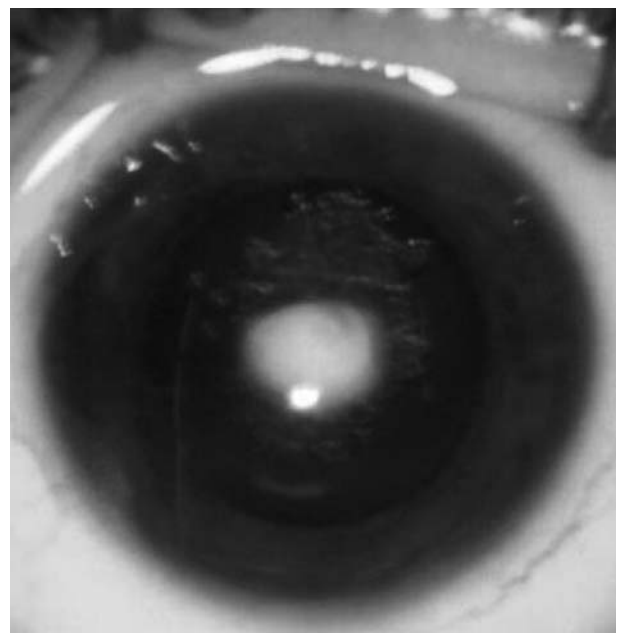
Biomicroscopia: catarata piramidal bilateral, con progresión cortical en OD y sin progresión en OI.

Después de la cirugía en OD, su agudeza visual mejoró hasta 0,6.

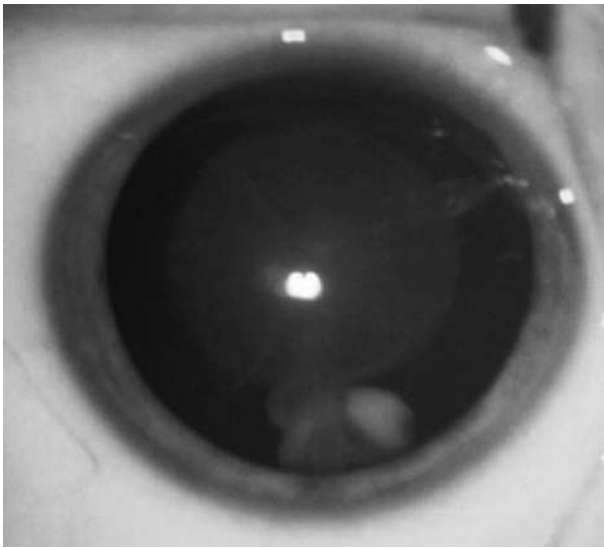
No se operó su OI, ya que preferimos conservar su visión cercana, que era de la unidad.

#### **Caso 8** (fig. 21)

Niño de 2 años de edad que es remitido por sospecha de baja visión.



**Figura 20.**



**Figura 21.**

A la exploración se observan cataratas lamelares bilaterales.

Se procede a la intervención quirúrgica con implante de LIO y capsulotomía posterior y vi-trectomía anterior por vía pars plana en ambos ojos.

Actualmente con 9 años de edad, el niño tiene un agudeza visual de 0,7/1 en ambos ojos.

## **Tratamiento quirúrgico**

### **1. *Fiabilidad de la biometría en el niño***

La predicción de la refracción postoperatoria en el niño es más compleja que en el adulto, básicamente por los siguientes motivos:

#### **1. Consideraciones técnicas.**

La exploración biométrica se realiza bajo anestesia general, dada la mala colaboración del niño. Esto implica la necesidad de tener un queratómetro de mano portátil y un biómetro en quirófano. Hay que tener en cuenta que el paciente está sedado, y que el biómetro de contacto puede hacer más corta la longitud axial por una indentación inadvertida de la córnea. Además, las reflexiones de los ultrasonidos se basan en la velocidad del sonido en los distintos medios oculares, y en el ojo pediátrico, de tamaño más pequeño que en el adulto, una par-

te importante del volumen, está ocupado por el cristalino.

De hecho, 1 mm de error en la longitud axial puede comportar hasta 4 dioptrías de error en la potencia de LIO.

Las fórmulas biométricas que utilizamos actualmente están basadas en el ojo adulto.

Por un lado disponemos de las fórmulas de regresión (SRK, SRK II), basadas en resultados postoperatorios de adultos. Por otro lado las fórmulas teóricas (SRK T, Hoffer Q, Holladay) se basan en una predicción analítica de un ojo teórico construido con medidas de ojo adulto.

#### **2. Anatomía del ojo del niño.**

El ojo del niño tiene una longitud axial más corta, una cámara anterior más estrecha, y unos valores queratométricos más elevados. Por otro lado la anatomía puede modificarse postoperatoriamente debido a que su esclera es moldeable y sensible a los cambios de presión intra ocular, a los cambios en la dinámica postoperatoria de la presión vítrea, y a la progresiva fibrosis de la cápsula posterior. Todo ello puede modificar la posición efectiva de la LIO, y por tanto modificar la refracción postoperatoria esperada.

También hay que tener en cuenta la gran variación que experimenta la queratometría y la longitud axial desde el nacimiento hasta la edad adulta y la gran variabilidad que existe por una misma edad entre diferentes niños (tabla III).

#### **3. Crecimiento refractivo miópico (Myopic shift).**

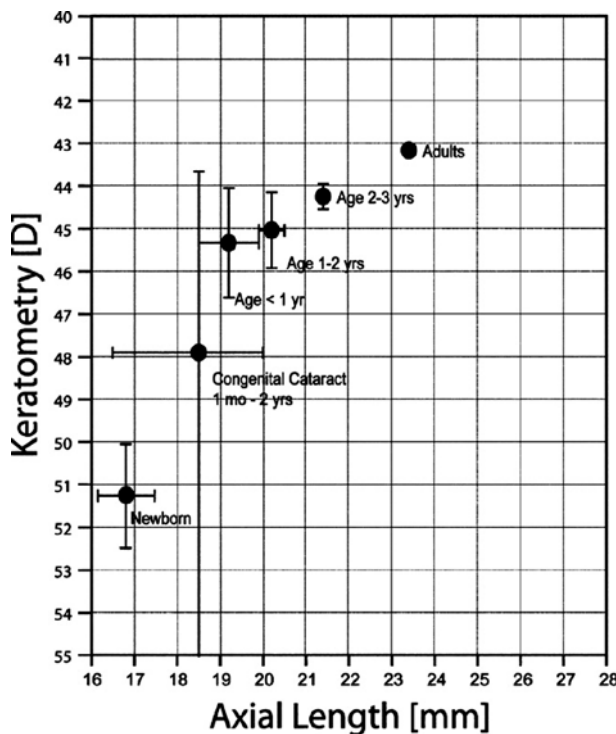
El crecimiento refractivo miópico está descrito en todo niño afáquico o pseudofáquico. Depende de varios factores tales como: potencia de la lente implantada, lateralidad de la catarata, edad en el momento de la cirugía (antes de los 2 años el crecimiento del ojo es más rápido y no lineal) y agudeza visual. Por tanto la refracción postoperatoria deseada no es siempre la emetropía.

#### **4. Dificultades en la refracción.**

Los niños son mal colaboradores, el eje visual puede estar parcialmente ocluido, y muchas veces tratamos con altos astigmatismos, con ausencia de fijación por la ambliopía, debiendo realizar la exploración en quirófano bajo sedación.



Tabla III.



Discrepancies between intraocular lens implant power prediction formulas in pediatric patients.  
Eibschitz-Tsimhoni M, Tsimhoni O, Archer SM, Del Monte MA.  
*Ophthalmology* 2007; 114: 383-386.

En un artículo publicado recientemente se estudia la precisión de la biometría en 203 ojos con catarata pediátrica. Encuentran que la media de error refractivo es de 1,08 D  $\pm$  0,93, y este está significativamente correlacionado con los valores de K y con la edad del niño. No encuentran correlación con la longitud axial, fórmula utilizada ni tipo de biómetro (11).

En otro artículo (12) describen una media de error refractivo de 0,30 D, pero con una gran variabilidad que va desde -4,06 D hasta + 3,86 D.

En cuanto a fórmulas utilizadas, encuentran que la SRK II es la menos variable y la Hoffer Q la más variable.

Existe disparidad de criterios en cuanto a la mejor fórmula a utilizar. Está demostrado que la predicción de la refracción postoperatoria es distinta para cada fórmula. Tan solo los ojos de niños mayores y los adultos son insensibles a la fórmula utilizada (13).

## 2. Cambio refractivo miópico en la pseudofaquia

En el ojo del niño sano, el crecimiento axial y los cambios en la curvatura corneal se compensan refractivamente con los cambios en el cristalino. En el ojo operado de catarata esto no puede suceder.

El crecimiento axial es atribuible en una proporción importante al crecimiento normal del ojo, pero también contribuyen otros factores como la edad en el momento de la cirugía (14-19) la ambliopía, la presencia o no de LIO (20-27) la lateralidad (11,12,15) y factores genéticos, sin desconsiderar el error refractivo de los progenitores.

El ojo tiene un crecimiento no lineal y es especialmente importante en los primeros 18 meses de vida (28). Estudios con animales han mostrado que el crecimiento axial en el ojo afaquico es menor que en el ojo fájico (29,30) y también se ha demostrado que el crecimiento es superior en el ojo deprivado sensorialmente (fenómeno de miopía por deprivación visual) (31-33).

La habilidad para predecir el crecimiento miópico en un niño es difícil, especialmente cuanto más pequeño es (34).

Por lo tanto en general, en los casos de cataratas bilaterales el objetivo refractivo postoperatorio inmediato sería una hipermetropía moderada, para que en la edad adulta se convierta en una emetropía o miopía leve. Dependiendo de la edad del niño en el momento de la cirugía la cantidad de hipermetropía residual variará (35).

## 3. Técnica quirúrgica

La catarata visualmente significativa debe ser operada cuanto antes para disminuir el riesgo de ambliopía.

En las cataratas congénitas no se ha establecido el momento ideal para la intervención quirúrgica, minimizando las complicaciones (glaucoma) y con un mejor pronóstico visual, aunque recientemente se han publicado algunos artículos que proponen diferir la cirugía de catarata congénita hasta las 4 semanas de vida (36,37).

En las cataratas bilaterales se habla de un periodo de latencia de 10 semanas de vida (38) y en las unilaterales de 6 semanas de vida (39), después del cual el pronóstico visual empeoraría.

El ojo del niño tiene unas características especiales que lo diferencian del ojo adulto y que mandan en el tratamiento quirúrgico y corrección óptica. Estas son:

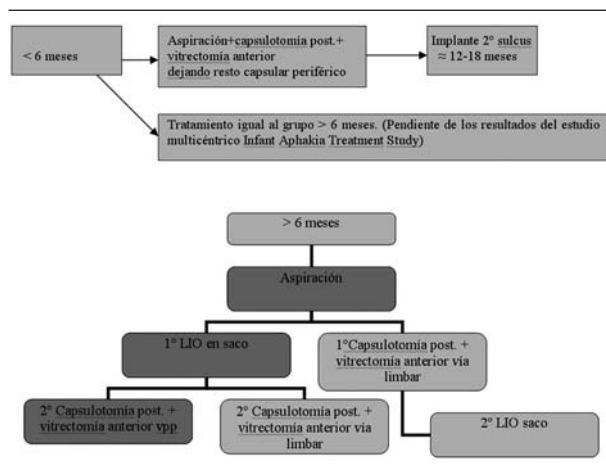
- Baja rigidez escleral, y esclera más delgada.
- Tendencia a la presión positiva del vítreo, colapso de cámara anterior y prolapso del iris durante la cirugía.
- Alta elasticidad capsular, que dificulta la capsulorrexis (más elástica a menor edad).
- Opacificación secundaria de la cápsula posterior en el 100% de los casos.
- Marcada inflamación postoperatoria, especialmente en los niños más pequeños.
- Crecimiento refractivo miópico con la edad, que determinará el momento del implante de lente intraocular y dioptrías de esta.

El protocolo de tratamiento que realizamos es el siguiente (tabla IV):

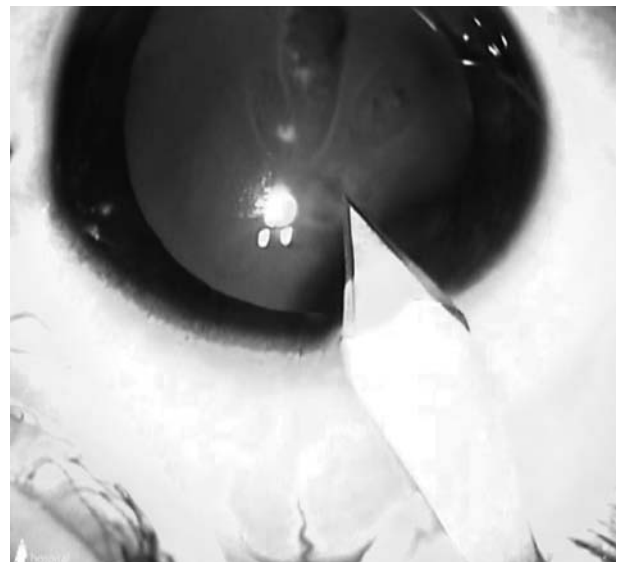
*Antes de los 6 meses de vida*

En las cataratas congénitas hay que tener en cuenta que el pronóstico visual depende de la precocidad del tratamiento.

**Tabla IV.**



En gris oscuro está trazado el trayecto que preferimos.



**Figura 22.**

Antes de esta edad no implantamos LIO por motivos de tamaño del ojo, por motivos refractivos y por la inflamación que puede ocasionar.

Practicamos una aspiración de la catarata por vía limbar con capsulotomía posterior y vitrectomía anterior, dejando resto capsular suficiente para un implante de lente intraocular en un segundo tiempo.

Realizamos la incisión en córnea clara, paralela a iris (fig. 22).

Siempre la suturamos, dado que en el postoperatorio de un niño no se puede controlar su reacción ni actividad. Tratamos la cápsula anterior con capsulorrexis o vitrectorrexis. Para la capsulorrexis utilizamos viscoelástico de alta densidad, reinyectando si necesario. Utilizamos las pinzas, tirando siempre hacia el centro y reconduciendo la rexis (fig. 23).

Podemos utilizar azul tripan.

Para la vitrectorrexis utilizamos un mantenedor de cámara anterior insertado en limbo y con el vitrectomo maniobramos en el centro de la cápsula con círculos pequeños para conseguir una apertura pequeña inicial. Después podemos colocar el vitrectomo por debajo de la cápsula anterior, con la boca hacia arriba y acabar de ampliar la capsulorrexis. Normalmente la alta elasticidad de la cápsula evita su desgarro radial. Utilizamos cortes entre 250 y 350 ciclos/minuto.



Figura 23.

La facoemulsificación ultrasónica no es necesaria. Aspiramos el contenido con el terminal de aspiración-irrigación, con previa hidrodisección. El córtex suele ser adherente y pegajoso. A veces en el neonato utilizamos el mismo vitrectomo para el núcleo y córtex.

A pesar de una meticulosa aspiración de todo el córtex y limpieza epitelial de la zona ecuatorial, el anillo de Soemmering suele formarse después de la cirugía. La densidad del anillo suele ser inversamente proporcional a la edad del niño. Generalmente esta re proliferación queda atrapada en el anillo, pero ocasionalmente puede escaparse de éste, y tapar el eje visual de nuevo aunque es fácilmente aspirable en una reoperación.

Utilizamos el vitrectomo para el tratamiento de la cápsula posterior y una moderada vitrectomía anterior (siguiendo con el mantenedor de cámara anterior).

Para la corrección óptica utilizamos lentes de contacto de silicona (Silsoft de Bauch & Lomb). Son bien toleradas los primeros meses. Entre el año de vida y los 18 meses de edad, o antes si las empiezan a perder con frecuencia, valoramos el implante secundario de lente intraocular en sulcus, siempre dependiendo de la biometría a esta edad.

Desde el 2004 está en marcha un estudio multicéntrico randomizado de implante primario de LIO versus lente de contacto convencional en las cataratas congénitas unilaterales (40) (Infant Aphakia Treatment Study) que nos

aportará mejores datos de la indicación de la LIO en niños.

#### *Después de los 6 meses de vida*

Practicamos aspiración de la catarata con implante de **lente intraocular** en el saco capsular. La potencia de la LIO es discutible. Hay que tener en cuenta que la curvatura corneal y la longitud axial cambian con la edad (myopic shift), y podemos adecuar la potencia a la edad en el momento de la cirugía (hipocorrección).

6 meses de edad: +4,00 - +5,00 D.

1 año: +3,00 D.

De 2 a 3 años: +2,00 D.

De 4 a 5 años: +1,50 D.

De 6 a 8 años: +1,00 D.

De 8 a 10 años: +0,50 D.

Más de 10 años: emetropía.

Algunos autores prefieren buscar la emetropía o incluso una miopía leve, intentando mejorar la ambliopía. Pero buscar la emetropía antes de los 6 meses no es fácil. Requiere LIO de potencias muy elevadas y a menudo nos encontramos con astigmatismos postoperatorios altos en ojos pequeños y con dismorfogénesis asociadas a las cataratas.

Las LIO acrílicas hidrofóbicas de tres piezas plegables, o bien las monobloque son las preferentemente utilizadas, y han desplazado las LIO de poli metil metacrilato (41-43).

Antes de los 14 años creemos que no está indicado implantar LIO multifocales.

Debemos tratar siempre la **cápsula posterior** para evitar la opacificación secundaria. En los niños mayores y en los buenos colaboradores se podrá practicar capsulotomía posterior con láser Yag. En los niños más pequeños nuestra preferencia es realizar capsulotomía posterior y vitrectomía anterior, por vía pars plicata (esclerotomía entre 1,5 y 3 mm de limbo dependiendo de la edad y longitud axial), con el mantenedor de cámara anterior en limbo (44).

Estudios previos han demostrado que la capsulotomía posterior sola no previene la opacificación del eje visual secundaria, ya que las células epiteliales encuentran soporte en el vítreo

para avanzar hacia el eje visual (45,46). Gimbel and DeBroff (47) recomendaron para la prevención de la opacificación secundaria, realizar una capsulorrexis posterior manual con captura de la óptica de la LIO, sin necesidad de vitrectomía. Pero estudios posteriores describieron opacificación a pesar de la técnica de Gimbel (48,49). Se trataba de realizar una capsulorrexis posterior de unos 4 mm, a través de la cual se debía deslizar la óptica de la LIO hacia vítreo, y por lo tanto quedando los hápticos en el saco. De esta manera se fusionaban las dos cápsulas, quedando las células epiteliales atrapadas como un sándwich, y sin posibilidad de migrar hacia el centro. Además parece que el contacto de las células epiteliales con la óptica de la LIO es lo que provoca la transdiferenciación de éstas en miofibroblastos, que son los que provocan la fibrosis.

Para evitar la opacificación secundaria también se ha inventado el «bag-in-the-lens» (50). Se trata de realizar una capsulorrexis anterior y posterior, las dos del mismo tamaño, e insertar los bordes de la LIO en los bordes de las capsulorrexis, de tal manera que el borde de la LIO hace de stop para la migración de las células hacia el centro del eje visual.

Para la corrección óptica utilizamos gafas bifocales (cristal ejecutivo).

#### **4. Tratamiento postoperatorio**

##### *Tratamiento médico*

La inflamación en la cirugía de la catarata congénita es un factor importante que nos condiciona el tratamiento. La inflamación depende de la edad de la cirugía (a menor edad, mayor inflamación postoperatoria), del implante de LIO o no, y del tratamiento de la cápsula posterior (si precisamos de capsulotomía posterior y vitrectomía anterior, la inflamación es mayor). El grupo de niños que hacen mayor inflamación son los operados con LIO y capsulotomía posterior y vitrectomía anterior. A estos les prescribimos Estilsona® en gotas a razón de entre 1 y 1,5 mg/kg de peso y día en el postoperatorio durante 10-15 días. En todas las edades el trata-

miento tópico consiste en administrar colirio Tobradex® 5 veces al día durante 10 días y luego disminuir progresivamente 1 gota semanal. Prescribimos también colirio ciclopléjico 3 veces al día durante 15 días, y pomada de Dexametasona por la noche durante las dos primeras semanas.

Algunos autores prefieren no dar medicación oral, y mantener lo corticoides tópicos entre 5 y 8 veces al día durante de 2 a 3 meses dependiendo de la edad (51).

##### *Tratamiento de la ambliopía*

La rehabilitación óptica debe instaurarse cuanto antes. La lente de contacto se encarga en el post operatorio inmediato ya que las ópticas suelen tardar entre 15 días y 3 semanas en poderla servir. En los niños pseudo fáquicos prescribimos el cristal bifocal a partir del año de edad. Debemos revisar la refracción con frecuencia (cada 3-6 meses).

En los casos necesarios (cataratas unilaterales, o cataratas bilaterales asimétricas o con estrabismo) iniciamos el tratamiento con oclusiones cuando llevan la corrección óptica. La cantidad de oclusión depende del grado de ambliopía y de la edad. Pero hay que tener en cuenta que una oclusión insuficiente no permitirá un buen desarrollo visual, pero una oclusión demasiado dura puede interferir en el desarrollo psicológico del niño (52,53). Esta demostrado que una oclusión entre el 25 y el 50% de las horas que el bebe o niño esté despierto produce los mismos resultados visuales que un régimen de oclusión del 80% (54).

Nosotros en el periodo neonatal prescribimos oclusión la mitad del tiempo que este despierto el bebé. Otro régimen popular es prescribir 1 hora de parche al día por mes de edad (1 hora el primer mes, 2 horas el segundo mes...) hasta los 8 meses de edad.

##### *Complicaciones*

Las complicaciones post quirúrgicas en el niño son distintas a las del adulto. El despren-



dimiento de retina, edema macular y edema corneal son infrecuentes. A corto plazo hay que controlar sobretodo la inflamación, y a medio y largo plazo hacer el despistage del glaucoma afáquico, y prevenir y tratar la opacificación capsular secundaria.

El estrabismo hay que intervenirlo pronto para permitir un mejor desarrollo visual.

### Pronóstico visual en las cataratas evolutivas. Nuestra experiencia

Definimos las cataratas evolutivas, como aquellas que han estado presentes o no desde el nacimiento, pero que no han sido visualmente significativas, y que han crecido o manifestado después de los 2 años de edad. Se excluyen las cataratas traumáticas.

Hemos realizado un estudio retrospectivo con 97 ojos, operados en nuestro hospital desde 1997 hasta el 2006, con el objetivo de evaluar su agudeza visual final. En todos ellos hemos practicado aspiración de la catarata con implante de LIO y dependiendo de la edad y colaboración del niño también practicamos capsulotomía posterior con vitrectomía anterior.

La media de edad en el momento de la cirugía fue de 4,8 años (rango de 2 a 18 años), e incluimos 61 niños (25 cataratas unilaterales y 36 bilaterales).

En cuanto a *resultados* encontramos la agudeza visual disponible en 86 ojos. En el 50% de ellos, la agudeza visual era entre 0,6 y la unidad. En el 31,3% entre 0,3 y 0,5. En el 11,6% entre 0,1 y 0,2. Y tan solo un 6,9% tuvieron una agudeza visual final inferior a 0,05 (tabla V).

Tabla V.

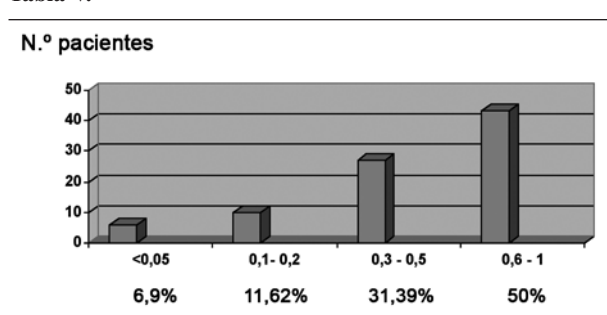


Tabla VI.

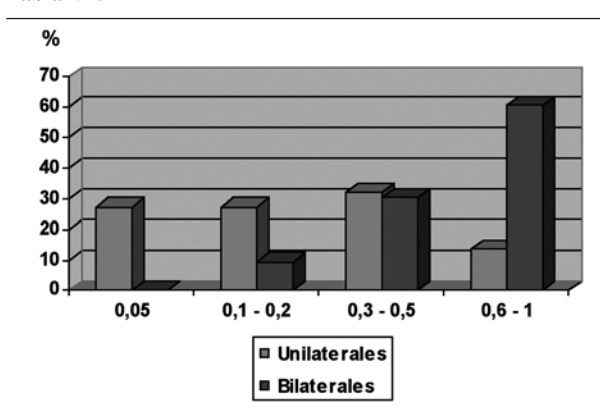
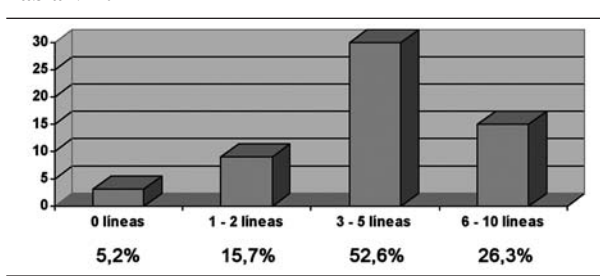


Tabla VII.



Cuando analizamos las causas de tan baja visión en este último grupo descubrimos que se trataba de 6 ojos todos con catarata unilateral y que:

1. En un caso el paciente tenía una catarata secundaria al tratamiento de un retinoblastoma que tenía sobre la mácula.
2. En dos casos la catarata se diagnosticó a los 14 y 20 años, respectivamente.
3. En un caso la catarata era en una niña de 2 años de edad con esotropía, y probablemente se puede deducir por la importante privación sensorial y estrabismo que la catarata fue congénita pero diagnosticada tarde.
4. En un caso se trataba de un paciente de 4 años con catarata subcapsular posterior.
5. En un caso el niño tenía una importante anisometropía con miopía en el ojo de la catarata.

Cuando analizamos el subgrupo de *cataratas unilaterales* comparado con las *cataratas bilaterales*, la agudeza visual final es significativamente peor en el grupo de cataratas unilaterales (tabla VI).

En 57 ojos (uni y bilaterales) disponíamos de agudeza visual previa a la cirugía y por lo tanto en este grupo se ha podido analizar la mejoría de agudeza visual en líneas ganadas (tabla VII).

Podemos concluir que el pronóstico visual en las cataratas evolutivas en la edad pediátrica es bueno. La media de agudeza visual conseguida en las cataratas bilaterales es de 0,64, y en las cataratas unilaterales es de 0,27. La mejoría de agudeza visual en líneas es de una media de 4,3.

### Pronóstico visual en las cataratas congénitas densas bilaterales. Nuestra experiencia

Hemos analizado el pronóstico visual y las complicaciones que aparecen en los niños nacidos con cataratas congénitas densas bilaterales. Se trata de un estudio retrospectivo con 25 niños operados entre el 1996 y 2008, según la técnica descrita para esta edad en el capítulo de técnica quirúrgica, y con implante de LIO en sulcus unos meses más tarde cuando fue posible.

Se trataba de 16 niños y 11 niñas, y la edad media en el momento de la cirugía fue de 12 semanas (rango de 2 a 24 semanas). La edad media en el momento del implante secundario fue de 2 años, y la media de seguimiento de 6,5 años (rango entre 12 meses y 12,7 años).

La agudeza visual final (disponible en 32 ojos) queda reflejada en la tabla VIII.

La media de número de cirugías por ojo fue de 1,6, e incluyen:

1. La cirugía inicial en los 50 ojos, con aspiración de la catarata y capsulotomía posterior con vitrectomía anterior.
2. El implante secundario en sulcus en 22 ojos.
3. Pupiloplastia en 1 ojo (por pupila ectópica tras cirugía, y con oclusión del eje visual).
4. Vitrectomía en 2 ojos, por formación de membrana secundaria.

Tabla VIII.

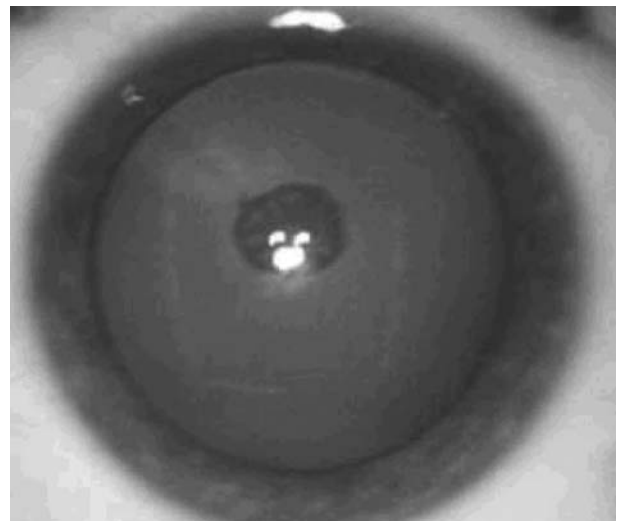
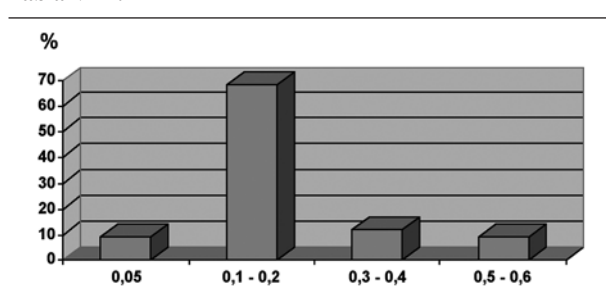


Figura 24.

5. Esotropia en 2 pacientes.
6. Implante de válvula de Ahmed por glaucoma afáquico en 2 ojos.

En cuanto a las complicaciones en general hemos encontrado:

1. 10 estrabismos (9 esotropias y 1 exotropia).
2. 12 niños con nistagmus.
3. 8 ojos con glaucoma: 5 transitorios, 2 que precisaron implante de válvula de Ahmed, y 1 que precisó vitrectomía por formación de membrana secundaria y bloqueo pupilar.
4. 3 ojos con ectopia pupilar.

Por tanto se concluye que a pesar de necesitar más de una cirugía por ojo, la media de agudeza visual alcanzada por estos niños es de 0,2.

### Pronóstico visual en las cataratas congénitas unilaterales. Nuestra experiencia

En este capítulo incluimos las cataratas unilaterales de cualquier morfología, operadas antes de los 18 meses de vida. Incluimos también las cataratas subcapsulares posteriores unilaterales a excepción de las secundarias a radioterapia o tratamiento corticoideo) operadas antes de los 6 años de vida, ya que consideramos que estas cataratas son de origen congénito (fig. 24).

Hemos incluido 32 niños operados entre el año 2000 y 2005, en 18 casos con implante de

LIO de primera intención y en 14 casos con implante secundario.

La agudeza visual final queda reflejada en la tabla IX.

Del total de los 32 pacientes, obtuvimos la agudeza visual en 25. 13 de ellos fueron malos cumplidores con el parche y las gafas, y todos tuvieron una agudeza visual final igual o inferior a 0,05 o bien no contestaron en el test de agudeza visual, probablemente por su baja visión. De los 12 niños que sí fueron cumplidores, todos tuvieron una visión igual o superior a 0,2. Los dos pacientes que obtuvieron el 0,6, en un caso se trataba de un niño operado a los 4 años de edad y con una exotropía, y en el otro era un niño operado a las 4 semanas de vida, y con implante secundario de LIO a los 7 años de edad. El niño que obtuvo una visión final de 0,8 estaba operado a los 2 años de edad, y tenía una endotropía.

### Pronóstico visual en las cataratas traumáticas. Nuestra experiencia

Los traumatismos son causa frecuente de ceguera monocular en el niño (55).

Con el objetivo de valorar el pronóstico visual y las complicaciones de las cataratas traumáticas infantiles, hemos realizado un estudio retrospectivo que incluye las cataratas traumáticas operadas en nuestro centro desde el 1995 hasta el 2007. Se han incluido 20 ojos (14 niños y 6 niñas) con un tiempo de seguimiento medio de 40,11 meses. La etiología del traumatismo fue en el 25% de los casos con un objeto romo, el 25% con objeto punzante, el 15 % con un objeto lanzado hacia el paciente, el 15% por perforación con una planta, el 15% por la explosión de un petardo, y el 5%

Tabla IX.

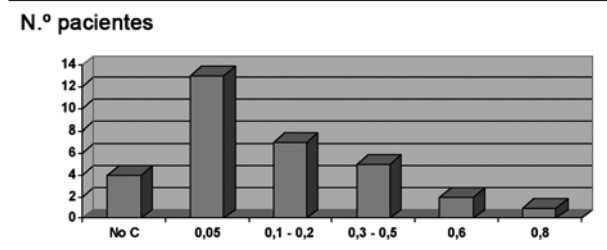
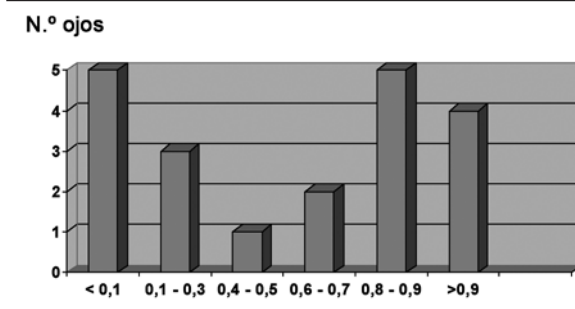


Tabla X.



fue iatrogénico, con un pinchazo de aguja al intentar poner una anestesia local en la ceja. La herida fue penetrante en el 80% de los casos, de los cuales el 80% había ruptura de la cápsula anterior, y el 15% de la cápsula posterior.

En cuanto al éxito quirúrgico, en el 65% de los casos se pudo implantar la LIO en saco capsular, en el 20% de los casos la LIO se implantó en sulcus, y en el 15% no se pudo implantar.

La agudeza visual final media fue de 0,48. Los casos con mala agudeza visual estaban relacionados con astigmatismo corneal, maculopatía o estrabismo secundario y ambliopía (tabla X).

### Caso 9 (fig. 25)

Niña de 4 años, traumatismo con un palo de golf, LIO en sulcus, endotropía de 25 D prismáticas, AV final: 0,1.

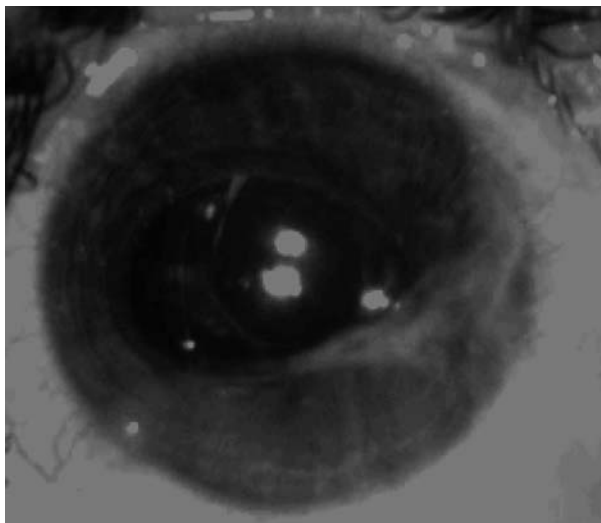


Figura 25.

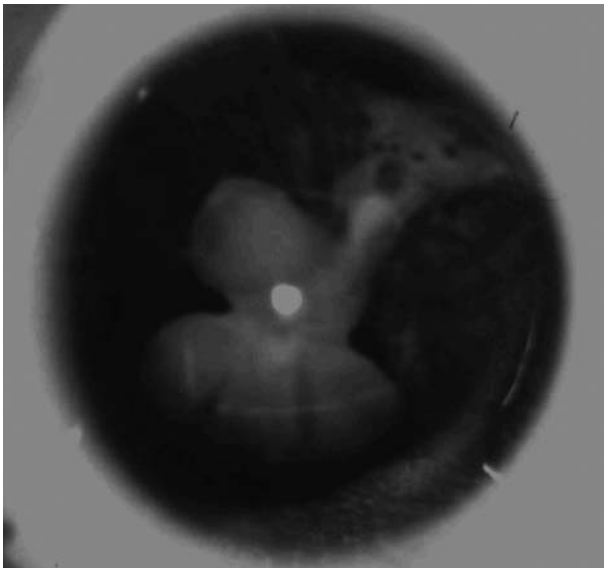


Figura 26.

### Caso 10 (fig. 26)

Niña de 11 años, explosión con petardo, afaxia y ruptura de coroides peri macular, AV final: MM.

### Bibliografía

1. Taylor D. The Doyne lecture: Congenital cataract: the history, the nature, and the practice. *Eye* 1998; 12: 9-36.
2. Foster A, Gilbert C, Rahi J. Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective. *J Cataract Refract Surg* 1997; 23: 601-604.
3. Lambert SR, Drack AV. Infantile cataracts. *Surv Ophthalmol*. 1996; 40: 427-458.
4. Amaya L, Taylor D, Russell-Eggitt I, Nischal KK, Lengyel D. The morphology and natural history of childhood cataracts. *Surv Ophthalmol*. 2003 Mar-Apr; 48(2): 125-44.
5. Ionides A, Berry V, Mackay D, Shiels A, Bhattacharya S, Moore A. Anterior polar cataract: clinical spectrum and genetic linkage in a single family. *Eye (Lond)*. 1998; 12 (Pt 2): 224-6.
6. Christensen GR. Pyramidal anterior polar cataracts. *Ophthalmology*. 2001 Mar; 108(3): 430-1.
7. Mullner-Eidenbock A, Amon M, Moser E, Klebermass N. Persistent fetal vasculature and minimal fetal vascular remnants: a frequent cause of unilateral congenital cataracts. *Ophthalmology* 2004; 111(5): 906-13.
8. Cory RP, Flynn JT. Maternal intrauterine herpes simplex virus infection leading to persistent fetal vasculature. *Arch Ophthalmol* 2000; 118 (6): 837-840.
9. Hahn P, Lindsten T, Tolentino M, Thompson CB, Benett J, Dunaief JL. Persistent fetal ocular vasculature in mice deficient in bax and bak. *Arch Ophthalmol* 2005; 123(6): 797-802.
10. WU WC, Drenser K, Trese M, Capone AJr, Dailey W. Retinal phenotype-genotype correlation of paediatric patients wxpressing mutations in the Norrie disease gene. *Arch Ophthalmol* 2007; 125(2): 225-230.
11. Moore DB, Zion B, Neely DE, Plager DA, Ofner S, Sprunger DT, Roberts GJ. Accuracy of biometry in pediatric cataract extraction with primary intraocular lens implantation. *J Cataract Refract Surg*. 2008; 34(11): 1940-1947.
12. Neely DE, Plager DA, Borger SM, Golub RL. Accuracy of intraocular lens calculation in infants and children undergoing cataract surgery. *J AAPOS*. 2005; 9(2): 160-165.
13. Eibschitz-Tsimhoni M, Tsimhoni O, Archer SM, Del Monte MA. Discrepancies between intraocular lens implant power prediction formulas in pediatric patients. *Ophthalmology* 2007; 114: 383-86.
14. Dahan E, Drusedau MUH. Choice of lens and dioptric power in pediatric pseudophakia. *J Cataract Refract Surg* 1997; 23: 618-623.
15. Huber C. Increasing myopia in children with intraocular lenses (IOL): an experiment in form deprivation myopia? *Eur J Implant Ref Surg* 1993; 5: 15415-15418.
16. Griener ED, Dahan E, Lambert SR. Effect of age at time of cataract surgery on subsequent axial length growth in infant eyes. *J Cataract Refract Surg* 1999; 25: 1209-1213.
17. Flitcroft DI, Knight-Nanan D, Bowell R, et al. Intraocular lenses in children: changes in axial length, corneal curvature and refraction. *Br J Ophthalmol* 1999; 83: 265-269.
18. Lambert SR. The effect of age on the retardation of axial elongation following a lensectomy in infant monkeys. *Arch Ophthalmol* 1998; 116: 781-784.
19. Rasooly R, BenEzra D. Congenital and traumatic cataract. *Arch Ophthalmol* 1988; 106: 1066-1068.
20. Lorenz B, Worle J, Friedl N, et al. Ocular growth in infantaphakia. Bilateral versus unilateral congenital cataracts. *Oph Paed Genet* 1993; 14: 177-188.
21. Sinskey RM, Stoppel JO, Amin PA. Ocular axial length changes in a pediatric patient with aphakia and pseudophakia. *J Cataract Refract Surg* 1993; 19: 787-788.
22. Kugelberg U, Zetterstrom C, Lundgren B, et al. Eye growth in the aphakic newborn rabbit. *J Cataract Refract Surg* 1996; 22: 337-341.
23. Tigges M, Tigges J, Fernandes A, et al. Postnatal axial eye elongation in normal and visual deprived



- rhesus monkeys. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1990; 31: 1035-1046.
24. Wilson JR, Fernandes A, Chandler CV, et al. Abnormal development of the axial length of aphakic monkey eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1987; 28: 2096-2099.
  25. Lambert SR, Fernandes A, Drews-Botsch C, et al. Pseudophakia retards axial elongation in neonatal monkey eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1996; 37: 451-458.
  26. Kora Y, Shimizu K, Inatomi M, et al. Eye growth after cataract extraction and intraocular lens implantation in children. *Ophthalm Surg* 1993; 24: 467-475.
  27. Lundvall A, Zetterstrom C, Lundgren B, et al. Effect of 3-piece Acrysof and downsized heparin surface-modified poly (methyl methacrylate) intraocular lenses in infant rabbit eyes. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29: 159-163.
  28. Gordon RA, Donzis PB. Refractive development of the human eye. *Arch Ophthalmol* 1985; 103: 785-9.
  29. Wilson JR, Fernandes A, Chandler CV, et al. Abnormal development of the axial length of aphakic monkey eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1987; 28: 2096-9.
  30. Kugelberg U, Zetterström C, Lundgren B, et al. Eye growth in the newborn aphakic rabbit. *J Cataract Refract Surg* 1996; 22: 337-41.
  31. Yinon U. Myopia induction in animals following alteration of the visual input during development: a review. *Curr Eye Res* 1984; 3: 677-90.
  32. Weisel TN, Raviola E. Myopia and eye enlargement after neonatal lid fusion in monkeys. *Nature* 1977; 266: 66-8.
  33. Von Noorden GK, Crawford ML. Lid closure and refractive error in macaque monkeys. *Nature* 1978; 272: 53-4.
  34. Plager DA, Kipfer H, Sprunger D, et al. Refractive change in pediatric pseudophakia: 6-year follow-up. *J Cataract Refract Surg* 2002; 28: 810-815.
  35. Dahan E. Intraocular lens implantation in children. *Curr Opin Ophthalmol* 2000; 11: 51-55.
  36. Vishwanath M, Cheong-Leen R, Taylor D, Russell-Eggitt I, Rahi J. Is early surgery for congenital cataract a risk factor for glaucoma? *Br J Ophthalmol*. 2004 Jul; 88(7): 905-910.
  37. Michaelides M, Bunce C, Adams GGW. Glaucoma following congenital cataract surgery-the role of early surgery and posterior capsulotomy. *BMC Ophthalmol*. 2007; 7: 13.
  38. Lambert SR, Lynn MJ, Reeves R, Plager DA, Buckley EG, Wilson ME. Is there a latent period for the surgical treatment of children with dense bilateral congenital cataracts? *J AAPOS* 2006; 10(1): 30-36.
  39. Birch EE, Stager DR. The critical period for surgical treatment of dense congenital unilateral cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1996; 37(8): 1532-1538.
  40. Infant Aphakia Treatment Study Group, Lambert SR, Buckley EG, Drews-Botsch C, DuBois L, Hartmann E, Lynn MJ, Plager DA, Wilson ME. The infant aphakia treatment study: design and clinical measures at enrollment. *Arch Ophthalmol* 2010; 128(1): 21-27.
  41. Rowe NA, Biswas S, Lloyd IC. Primary IOL implantation in children: a risk analysis of foldable acrylic PMMA lenses. *Br J Ophthalmol* 2004; 88: 481-485.
  42. Wilson ME, Peterseim MW, Englert JA, et al. Pseudophakia and polypseudophakia in the first year of life. *J AAPOS* 2001; 5: 238-245.
  43. Wilson ME Jr, Bartholomew LR, Trivedi RH. Pediatric cataract surgery and intraocular lens implantation; practice styles and preferences of the 2001 ASCRS and AAPOS memberships. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29: 1811-1820.
  44. Mullner-Eidenbock A, Moser E, Kruger A, Abela C, Schlemmer Y, Zidek T Morphological and functional results of Acrysof intraocular lens implantation in children: prospective randomized study of age-related surgical management. *J Cataract Refract Surg*. 2003; 29: 285-93.
  45. Metge P, Cohen H, Chemila JF. Intercapsular implantation in children. *Cur J Cataract refract Surg*. 1990; 2: 319-323.
  46. Vasavada AR, Trivedi RH, Singh R. Necessity of vitrectomy when optic capture is performed in children older than 5 years. *J Cataract Refract Surg*. 2001; 27: 1185-1193.
  47. Gimbel HV, DeBroff DM. Posterior capsulorhexis with optic capture: Maintaining a clear visual axis after pediatric cataract surgery. *J Cataract refract Surg*. 1994; 20: 658-664.
  48. Vasavada AR, Trivedi RH. Role of optic capture in congenital and intraocular lens surgery in children. *J Cataract Refract Surg*. 2000; 26: 824-831.
  49. Koch DD, Kohnen T. Retrospective comparison of techniques to prevent secondary cataract formation after posterior chamber intraocular lens implantation in infants and children. *J cataract Refract Surg*. 1997; 23: 657-663.
  50. Tassignon M-JBR, De Groot V, Vrensen GFJM. Bag-in-the-lens implantation of intraocular lenses. *J Cataract Refract Surg* 2002; 28: 1182-1188.
  51. Wilson ME Jr, Bartholomew LR, Trivedi RH. Pediatric cataract surgery and intraocular lens implantation; practice styles and preferences of the 2001 ASCRS and AAPOS memberships. *J Cataract Refract Surg* 2003; 29: 1811-1820.
  52. Birch EE, Swanson WH, Stager DR, et al. Outcome after very early treatment of dense congenital unilateral cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1993; 34: 3687-3699.
  53. Smith KH, Baker DB, Keech RV, et al. Monocular congenital cataracts: psychological effects of treatment. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991; 28: 245-249.
  54. Jeffrey BG, Birch EE, Stager DR Jr, et al.