

CATARATA CONGENITA



Janelly Díaz Fuentes
Residente III Oftalmología
Universidad del Sinú

08 05

Catarata Congénita

- ✓ País en desarrollado → 15 / 10.000 nacimientos
- ✓ País desarrollado → 1 – 3 / 10.000 nacimientos
- ✓ Principal causa prevenible → Rubéola
- ✓ Disminución agudeza visual
- ✓ Ceguera → 200.000 niños
- ✓ Ambliopía

Catarata Congénita

Consideraciones Anatómicas

Cristalino	Niño	Adulto
Longitud axial	16.8 mm	23.6 mm
Diámetro	6.00 mm	9.3 mm

Cornea	Niño	Adulto
Curvatura	47 – 51	43.50

Catarata Congénita

Consideraciones Anatómicas

- ✓ Capsulorrexia anterior → Roturas radiales
- ✓ Cristalino blando → Fácilmente aspirable
- ✓ Esclera elástica → Colapso intraoperatorio

Catarata Congénita

Etiología Países Desarrollados

- ✓ 50% No determinada
- ✓ 20% Antecedentes familiares
- ✓ Herencia autosómica dominante ligada X
- ✓ Herencia autosómica recesiva

Catarata Congénita

Etiología Países Desarrollados

- ✓ *heat - shock transcription factor 4 (HSF4)*
- ✓ 30% Anomalías cromosómicas → Down
- ✓ Enfermedades sistémicas
- ✓ Enfermedades metabólicas → Galactosemia
- ✓ Infección intrauterina → Rubéola
- ✓ Prematurez

Catarata Congénita

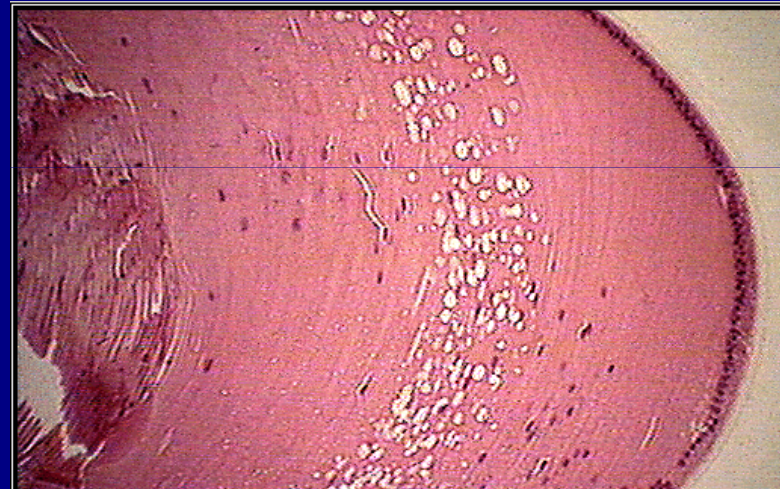
Etiología Países en Desarrollo

- ✓ 26% Rubéola Congénita
- ✓ 25% Factores Genéticos
- ✓ No determinada

Catarata Congénita

Etiología Catarata Congénita Bilateral

- ✓ Hereditarias
- ✓ Enfermedades sistémicas
- ✓ Desordenes metabólicos
- ✓ Anormalidades craneofaciales
- ✓ Desordenes cromosómicos
- ✓ Infección intrauterina



Catarata Congénita

Etiología Catarata Congénita Unilateral

- ✓ Disgenesia local
- ✓ No son hereditarias
- ✓ No asociadas a enfermedades sistémicas
- ✓ Etiología desconocida
- ✓ Microcornea, microftalmia

Catarata Congénita

Evaluación Clínica

- ✓ Leucocoria
- ✓ Estrabismo → Ambliopía
- ✓ Nistagmus → Cirugía
- ✓ Anomalías asociadas → Coloboma de iris

Catarata Congénita

Evaluación Clínica

- ✓ Test de dominancia ocular
- ✓ Refracción bajo ciclopegia
- ✓ Fondo de ojo
- ✓ Ecografía ocular
- ✓ Biometría

Catarata Congénita

Evaluación Clínica

- ✓ Historia del embarazo
- ✓ Valoración por pediatría
- ✓ Valoración por genética
- ✓ Examen ocular de padres y parientes

Catarata Congénita

Evaluación Clínica

Test	Enfermedades
Análisis de cromosomas	Síndrome de Down
Examen de padres	Catarata hereditaria
Calcio en suero	Hipoparatiroidismo
TORCHS	Toxoplasma Rubéola Citomegalovirus Herpes
Aminoácidos en orina	Síndrome de Lowe
Sustancias reductoras en orina	Galactosemia

Catarata Congénita

Cataratas Progresivas

- ✓ Polar posterior
- ✓ Zonular
- ✓ Subcapsular posterior

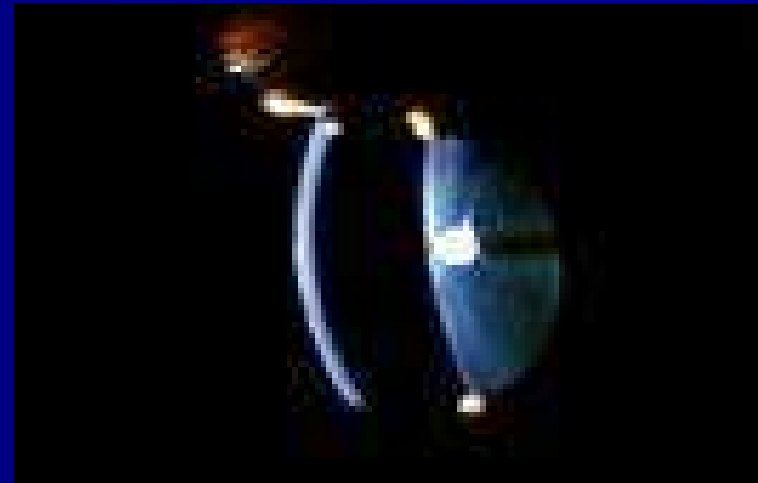
Cataratas No Progresivas

- ✓ Polar anterior
- ✓ Nuclear

Catarata Congénita Anterior

Polar Anterior

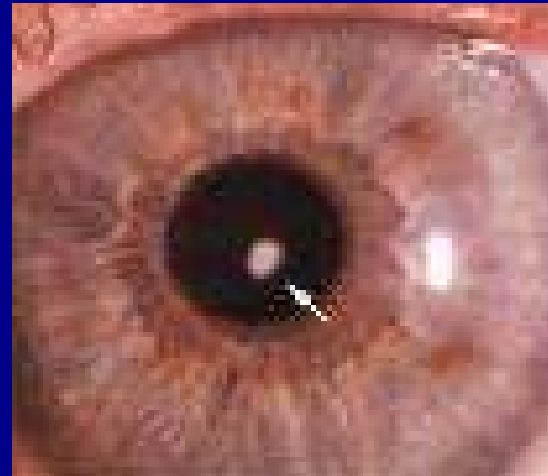
- ✓ Opacidad < 3mm
- ✓ Capsula anterior
- ✓ Separación anormal de vesículas lenticulares
- ✓ Metaplasia del epitelio lenticular anterior
- ✓ 35% Bilaterales



Catarata Congénita Anterior

Polar Anterior

- ✓ Glaucoma
- ✓ Bloqueo pupilar congénito
- ✓ Iris abombado
- ✓ Estrabismo, anisometropía, ambliopía



Catarata Congénita Anterior

Polar Anterior

- ✓ No son visualmente significativas
- ✓ Manejo conservador
- ✓ 90% Casos esporádicos
- ✓ 10% Herencia autosómica dominante

Catarata Congénita Anterior

Piramidal Anterior

- ✓ Polar anterior con forma cónica
- ✓ Ápex proyectado a cámara anterior
- ✓ Hiperplasia de la membrana pupilar embrionaria
- ✓ Opacidad 2.5 – 3.0 mm
- ✓ No visualmente significativa

Catarata Congénita Anterior

Piramidal Anterior

- ✓ Bilaterales
- ✓ Esporádicas
- ✓ Manejo conservador



Catarata Congénita Central

Nuclear

- ✓ 80% Bilateral
- ✓ Opacidad central 3.5mm
- ✓ Herencia autosómica recesiva
- ✓ Manejo conservador
- ✓ Visualmente significativas → Cirugía
- ✓ Pronóstico visual moderado



Catarata Congénita Central

Sutural ó Estrellada

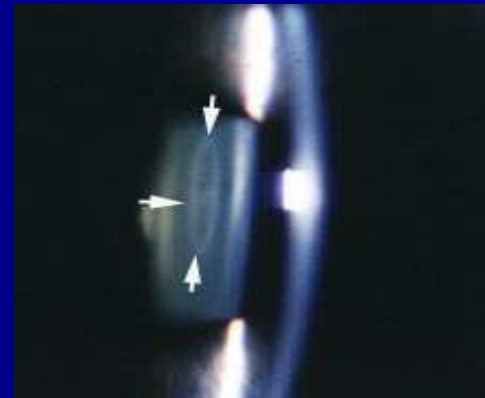
- ✓ Bilateral
- ✓ Afectación visual moderada



Catarata Congénita Central

Lamelar ó Zonular

- ✓ Bilateral
- ✓ Corteza
- ✓ "Piel de cebolla"
- ✓ Opacidad 5 – 6mm
- ✓ Progresivas → Cirugía
- ✓ Buen pronostico visual
- ✓ Hipoglucemia neonatal, galactosemia



Catarata Congénita Posterior

Lenticono Posterior

- ✓ Adelgazamiento de capsula posterior
- ✓ Progresa subcapsular posterior
- ✓ Miopía, astigmatismo, ambliopía
- ✓ Unilateral
- ✓ Esporádica
- ✓ Manejo quirúrgico



Catarata Congénita

Total

- ✓ Malformación sistémica
- ✓ Malformación ocular
- ✓ Infección ocular
- ✓ Rubéola



Catarata Congénita Posterior

Polar posterior

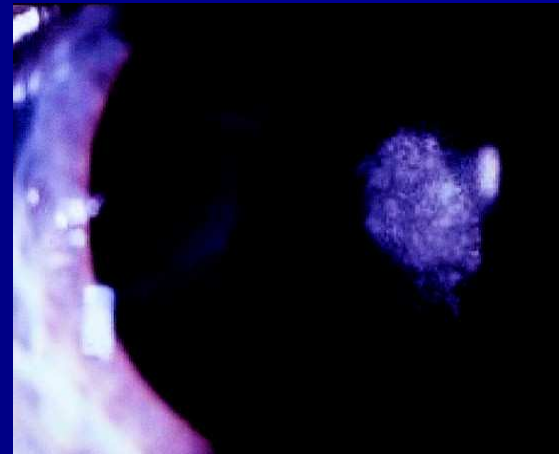
- ✓ Forma disco
- ✓ Capsula posterior central
- ✓ Interdigitación
- ✓ Fibras anormales
- ✓ Material extracelular
- ✓ Herencia autosómica dominante



Catarata Congénita Posterior

Polar posterior

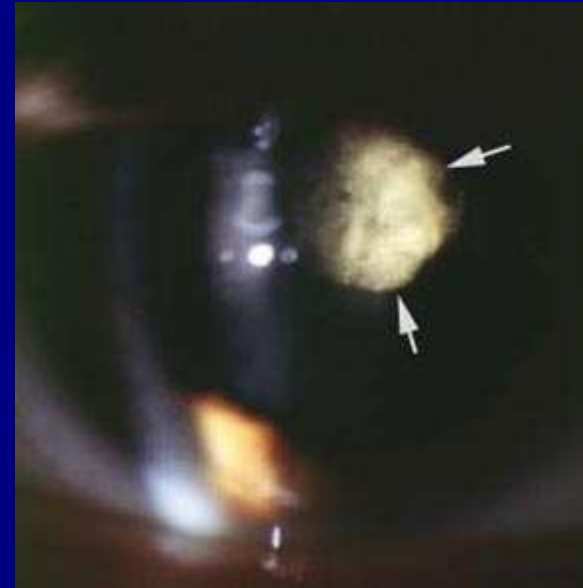
- ✓ *Visualmente significativas*
- ✓ *Manejo quirúrgico*
- ✓ *Ruptura capsular posterior 26-36%*
- ✓ *No hidrodisección*



Catarata Congénita Posterior

Mancha De Mittendorf

- ✓ Capsula posterior
- ✓ Nasal al eje visual
- ✓ Remanente de la arteria hialoidea
- ✓ Esporádica



Catarata Congénita Posterior

Mancha De Mittendorf

- ✓ 2% Normal
- ✓ No progresiva
- ✓ No visualmente significativa
- ✓ Manejo conservador

Catarata Congénita Posterior

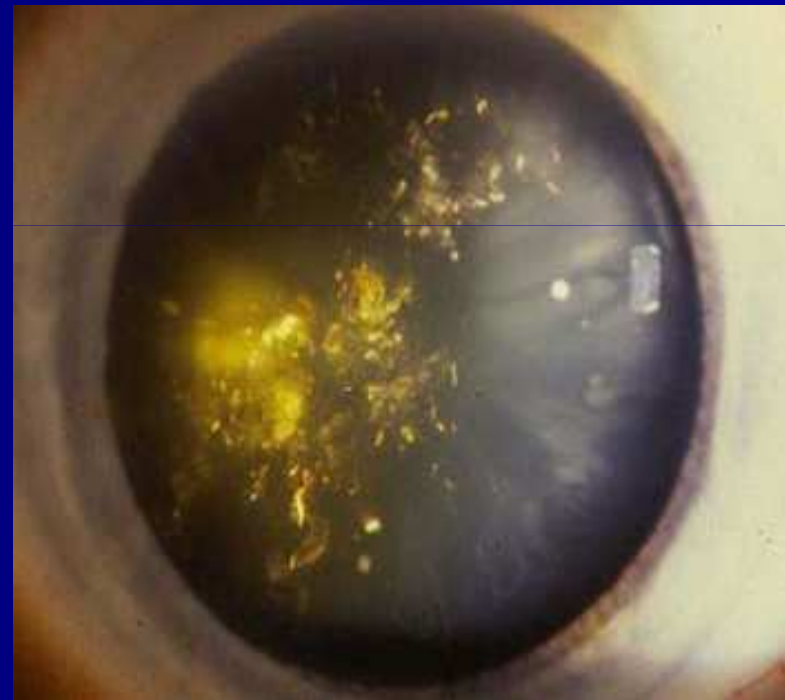
Gota De Aceite

- ✓ Corteza posterior
- ✓ Galactosemia
- ✓ Restricción dietética

Catarata Difusa

En Árbol De Navidad

- ✓ Distrofia miotónica
- ✓ Pseudohipoparatiroidismo
- ✓ Hipoparatiroidismo



Catarata Difusa

Cerúleas ó Manchas Azules

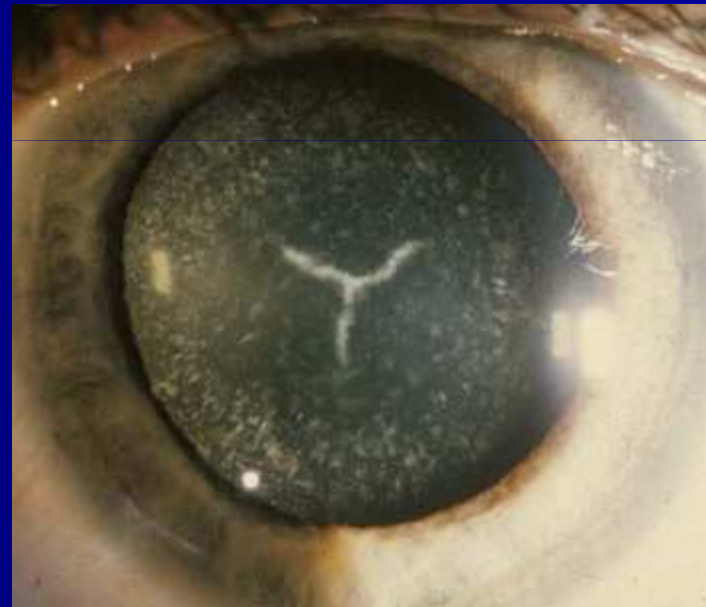
- ✓ Corteza
- ✓ Síndrome Down
- ✓ Fibras corticales fragmentadas
- ✓ Gránulos color blanco-azulado



Catarata Difusa

*Cerúleas ó Manchas
Azules*

- ✓ Bilaterales
- ✓ No progresivas
- ✓ Mínima pérdida visual



Catarata Difusa

Membranosa

- ✓ Estado terminal
- ✓ Capsula anterior y posterior en aposición
- ✓ Infección intrauterina
- ✓ Desarrollo anormal

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Lowe

- ✓ Oculo-Cerebro-Renal
- ✓ Oftalmológico → Escleras azules, Glaucoma, Catarata nuclear
- ✓ Neurológico → Retraso mental severo, hipotonía generalizada, hiporreflexia
- ✓ Renal → Disfunción tubular progresiva, acidosis, hiperaminoaciduria

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Lowe

- ✓ Herencia recesiva ligada X
- ✓ Gen OCRL1
- ✓ Fosfatidilinositol-4,5- bifosfato-5-fosfatasa

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Down

- ✓ Trisomía 21
- ✓ Presentación → Nacer / Primeros años
- ✓ Catarata total
- ✓ Tipo → Sutural, Zonular, Completa
- ✓ Hipoplasia del iris

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Patau

- ✓ Trisomia 13
- ✓ Afección profunda del desarrollo → Ocular, Facial
- ✓ Labio / Paladar hendido
- ✓ Hipotonía
- ✓ Bajo peso al nacer

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Patau

- ✓ Microftalmia
- ✓ Opacidad corneal
- ✓ Coloboma uveal
- ✓ Cataratas
- ✓ Vítreo hiperplásico
- ✓ Hipoplasia nervio óptico
- ✓ Displasia retinal
- ✓ Sexo femenino

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Edwards

- ✓ Trisomia 16 – 18
- ✓ Microcefalia
- ✓ Micronagtia
- ✓ Baja implantación de orejas
- ✓ Deformidad flexión dedos
- ✓ Hipertelorismo
- ✓ Blefarofimosis
- ✓ Ptosis
- ✓ Epicanto

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Axenfeld – Rieger

- Disgenesia mesodérmica

Anomalía Axenfeld

- ✓ Embriotoxon posterior
- ✓ Inserción de iris → Línea Schwalbe

Anomalía Rieger

- ✓ Embriotoxon posterior
- ✓ Filamentos iridianos
- ✓ Hipoplasia de estroma iridiano

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Axenfeld – Rieger

- ✓ Anomalías faciales
- ✓ Estrabismo
- ✓ Macrocórnea / Microcórnea
- ✓ Catarata
- ✓ Corectopia
- ✓ Pseudopolicoria

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Peters

- ✓ Defecto central → Membrana Descemet
- ✓ Ausencia de endotelio
- ✓ Filamentos del iris
- ✓ Leucoma central
- ✓ Catarata

Síndromes Cromosómicos

Síndrome Peters

- ✓ Tallo queratolenticular
- ✓ Bilateral / Unilateral
- ✓ Hereditaria
- ✓ Exposición → Etanol, Isotretinoína

Catarata Congénita

Quando operar ?

- ✓ Catarata visualmente significativa
- ✓ Opacidad central > 3mm
- ✓ Patrón de fijación
- ✓ Patrón de seguimiento
- ✓ Potenciales visuales evocados
- ✓ AV 20/70

Catarata Congénita

Manejo

- ✓ Remoción monocular < 2 meses
- ✓ Remoción binocular 3 meses
- ✓ Parche bilateral → Ambliopía
- ✓ Niños no > 4 meses
- ✓ No mas 2 semanas
- ✓ Pronostico visual pobre

Catarata Congénita

Anestesia

- ✓ Única opción → General
- ✓ Parálisis
- ✓ Ventilación
- ✓ Cornea centrada sin ayuda

Catarata Congénita

Técnica Quirúrgica

Abordaje Limbar

- ✓ Dos incisiones corneolimbares (10 – 2) → 1 – 1.5mm
- ✓ Cánula irrigación – aspiración
- ✓ Formador de cámara → SSB + Adrenalina
- ✓ Capsulotomía anterior circular central → 4 – 6 mm
- ✓ Cistotomo ó Vitrector
- ✓ Material viscoelástico alta densidad → Healon
- ✓ Verde indocianina / Azul tripan

Catarata Congénita

Técnica Quirúrgica

Abordaje Limbar

- ✓ Aspiración material lenticular
- ✓ Preservar → Capsula posterior
Anillo de capsula anterior
- ✓ Capsulotomía posterior central → 4 mm
- ✓ Vitrectomía anterior → 1/3
- ✓ Sutura heridas → Nylon / Vicryl 10-0

Catarata Congénita

Técnica Quirúrgica

Abordaje Pars Plana

- ✓ Vitrectomía → 1970
- ✓ Desplazada
- ✓ Preservar bolsa capsular → LIO

Catarata Congénita

Técnica Quirúrgica

Abordaje Pars Plana

- ✓ Neonatos - < 2 años
- ✓ No implante de LIO Inmediato
- ✓ Peritomía → Meridiano 10 – 2
- ✓ Incisión → 5 – 6 mm
- ✓ Vitrector
- ✓ Cánula Infusión → SSB + Epinefrina

Catarata Congénita

Técnica Quirúrgica *Abordaje Pars Plana*

- ✓ Lensectomia + vitrectomia anterior
- ✓ Capsulorrexis anterior
- ✓ Capsulorrexis posterior
- ✓ Sutura herida → Nylon 10-0

Catarata Congénita

Técnica Quirúrgica *Abordaje Pars Plana*

- ✓ Menos complicaciones postoperatorias
- ✓ Menos maniobras en CA
- ✓ Menos daño → Iris, Cornea
- ✓ Neonatos catarata bilateral → Anestesia
- ✓ Reducción riesgo de ambliopía

Catarata Congénita

Técnica Quirúrgica *Abordaje Pars Plana*

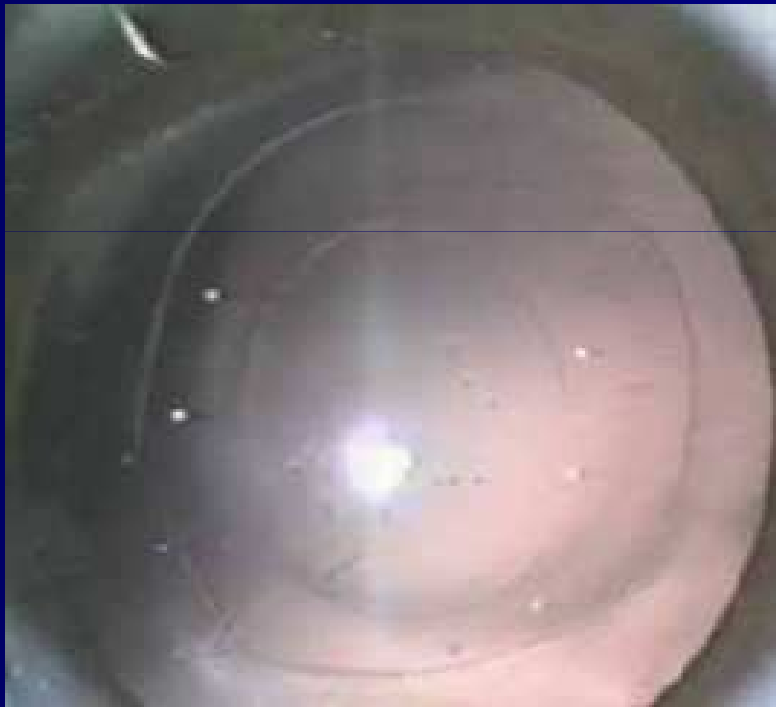
- ✓ Incarceración vítrea → Incisión escleral
- ✓ Desgarro / Desprendimiento retina
- ✓ Pobre dilatacion pupilar
- ✓ Restos lenticulares
- ✓ Bolsa capsular insuficiente

Catarata Congénita

Técnica Quirúrgica

- ✓ Niños > 5 años → No capsulotomía posterior
- ✓ Capsulotomía YAG Láser

Catarata Congénita



Catarata Congénita

Afaquia Pediátrica

- ✓ Edad
- ✓ Situación familiar
- ✓ Estado de la cornea

Catarata Congénita

Gafas

- ✓ Poder dióptrico
- ✓ No estéticas
- ✓ Alteraciones ópticas
- ✓ Alteración del campo visual periférico
- ✓ Distorsión por efecto prismático
- ✓ Centrado difícil
- ✓ Niños 3 – 4 años
- ✓ Afaquia bilateral
- ✓ No Afaquia unilateral
- ✓ Disparidad de imagen retiniana

Catarata Congénita

Lente De Contacto

- ✓ Imagen retinal clara
- ✓ Afaquia unilateral
- ✓ Silicona
- ✓ Rígidos gas permeables
- ✓ Hidrogel

Catarata Congénita

Lente de Contacto

- ✓ Frecuencia de pérdida
- ✓ ↑ Alteraciones sensoriales
- ✓ Queratitis
- ✓ Vascularización corneal
- ✓ Úlcera corneal
- ✓ Habilidad de los padres

Catarata Congénita

Implante LIO

- ✓ Saco capsular
- ✓ Sulcus ciliar
- ✓ Suturado → Esclera, iris
- ✓ Artisan
- ✓ Inflamación
- ✓ Captura pupilar
- ✓ Defecto refractivo
- ✓ Inclinación LIO

Catarata Congénita

Implante LIO

- ✓ Material → PMMA
- ✓ Diámetro → 12 – 12.5mm

- ✓ Material → Acrílico
- ✓ Diámetro → 5.5 – 6 mm

- ✓ Multifocales

Poder LIO

< 2 años

- ✓ 80% Poder → Emetropia

> 2 años

- ✓ 90% Poder → Emetropia

Catarata Congénita

Poder Dióptrico de LIO

- ✓ Niños < 2 años → + 4.00 Dp
- ✓ Niños 2 - 4 años → + 3.00 Dp
- ✓ Niños 4 - 6 años → + 2.00 Dp
- ✓ Niños 6 - 8 años → + 1.00 Dp

Catarata Congénita

Implante Inmediato LIO

- ✓ Niños > 2 años
- ✓ Unilateral
- ✓ Buen saco capsular
- ✓ Buen potencial visual
- ✓ Adquiridas
- ✓ Traumáticas

Catarata Congénita

Contraindicaciones Implante LIO

- ✓ Niños < 1 año
- ✓ Microftalmia
- ✓ Microcornea
- ✓ Glaucoma
- ✓ Inflamación
- ✓ Aniridia
- ✓ Cristalino subluxado

Catarata Congénita

Complicaciones Quirúrgicas Tempranas

- ✓ Glaucoma → 3 – 32%
Iridectomia periférica
- ✓ Membrana pupilar → non- iris-touch
- ✓ Captura pupilar → 8 – 40%
Implante Sulcus
- ✓ Herida abierta
- ✓ Iris hacia la herida
- ✓ Vítreo hacia la insición

Catarata Congénita

Complicaciones Quirúrgicas Tempranas

- ✓ Uveítis anterior → Corticoides
- ✓ Descentración LIO → Rotura zonular
Saco – Sulcus
Fijación capsular
- ✓ Hemorragia retinal
- ✓ Retinopatía Purtscher

Catarata Congénita

Complicaciones Quirúrgicas Tardías

- ✓ Glaucoma
- ✓ Desprendimiento retina

Catarata Congénita

Pronostico

Monocular

- ✓ Buen pronostico
- ✓ Estrabismo
- ✓ Fusión binocular deficiente

Binocular

- ✓ Menos ambliopía
- ✓ Pobre pronostico
- ✓ Nistagmus