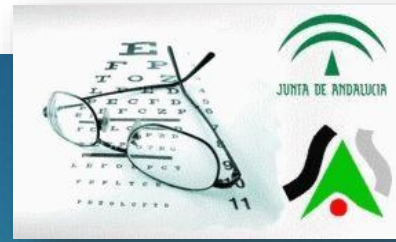


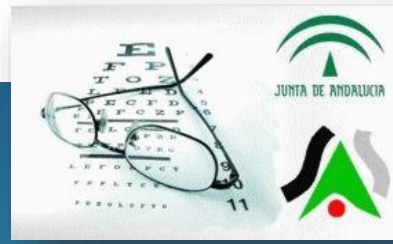
ANOMALÍAS CONGÉNITAS Y TRAUMATISMOS DEL CRISTALINO

ROCÍO MELERO.

R1 H.U. TORRECÁRDENAS



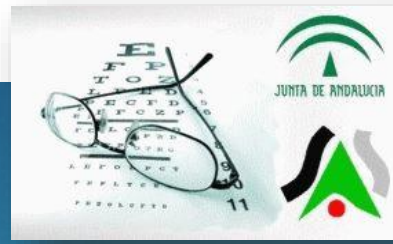
ANOMALÍAS CONGENITAS DEL CRISTALINO



CATARATA CONGÉNITA

- ▶ 3/10.000 nacidos vivos.
- ▶ 2/3 bilaterales → 50% de los casos identificamos la causa
- ▶ Unilateral → Esporádicas, no Hª familiar, no enf. Sistémica. Niños sanos.
- ▶ Etiología + frec herencia AD; otras son anomalías cromosómicas, trastornos metabólicos e infecciones intrauterinas.
- ▶ Aisladas pronostico mejor > coexistencia anomalías oculares/sistémicas.





CATARATA CONGÉNITA

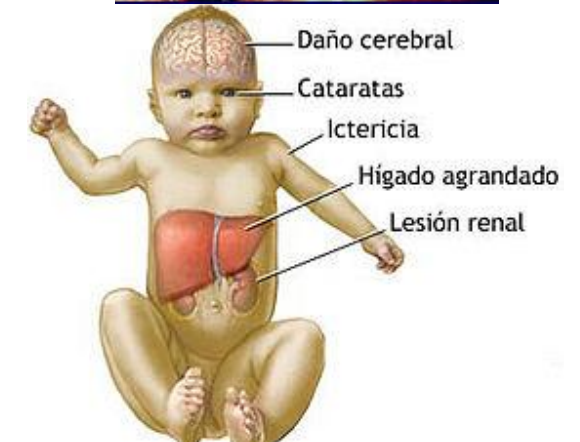
TRASTORNOS METABÓLICOS ASOCIADOS

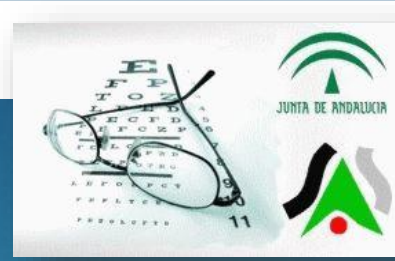
Galactosemia

- ▶ AR, metabolismo anómalo galactosa
- ▶ Opacidad cristalino "gota de aceite" 1º días o semanas de vida.
- ▶ Eliminación galactosa revierte cambios incipientes en el cristalino

Sd. Löwe

- ▶ Ligada al X recesivo, oculocerebrorrenal.
- ▶ Catarata es universal \pm microfaquia
- ▶ 50% Glaucoma congénito
- ▶ ♀ portadoras \rightarrow opacidades corticales sin trascendencia visual





CATARATA CONGÉNITA

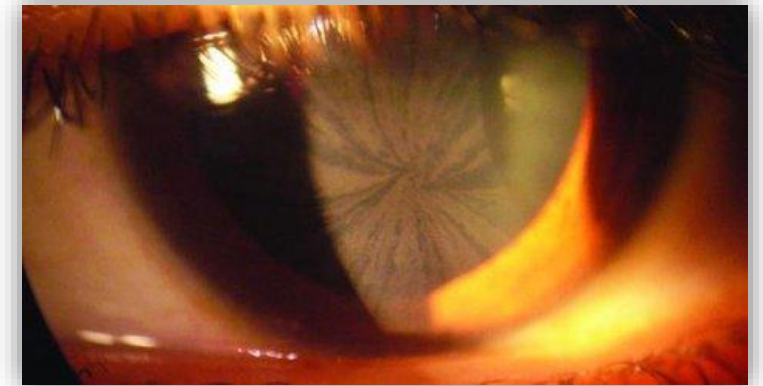
TRASTORNOS METABÓLICOS ASOCIADOS

Enfermedad de Fabry

- ▶ Ligada al X, almacenamiento lisosómico
- ▶ 100% ♂ con enfermedad, algunas ♀ heterocigóticas.
- ▶ Catarata posterior forma cuña o radial (de Fabry)
- ▶ Opacidad corneal marrón – dorado, tortuosidad vascular...

Manosidosis

- ▶ AR por deficiencia de α - manosidasa
- ▶ Opacidad punteada en la corteza posterior del cristalino dispuestas con un patrón radial





CATARATA CONGÉNITA

INFECCIONES INTRAUTERINAS ASOCIADAS

Rubeola

- ▶ Via transplacentaria en madre infectada durante el embarazo
- ▶ Peor Px < tiempo gestación
- ▶ Cataratas uni o bilaterales nucleares perladas
- ▶ Uveitis anterior, retinopatía pigmentaria en sal y pimienta, glaucoma...



Toxoplasmosis

- ▶ Infección materna asintomática o leve
- ▶ > Grave = < edad gestacional (muerte fetal 10%)
- ▶ Cataratas, coriorretinitis, microftalmía y atrofia óptica.
- ▶ 75% retinocoroiditis dejando cicatrices

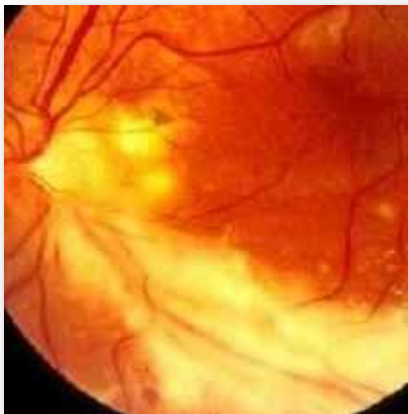


CATARATA CONGÉNITA

INFECCIONES INTRAUTERINAS ASOCIADAS

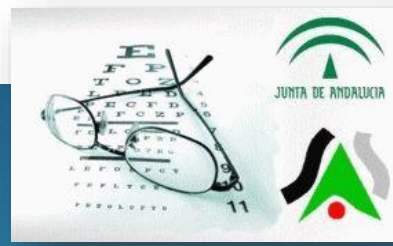
CMV

- ▶ Asintomático hasta inmunodepresión
- ▶ Catarata en fases avanzadas
- ▶ Coriorretinitis, microftalmia, queratitis y neuritis óptica, necrosis retiana



Varicela

- ▶ Retraso mental, atrofia cerebral cortical, cicatrización cutánea y deformidades de miembros
- ▶ Frec mortal en primera infancia
- ▶ Catarata, microftalmia, coriorretinitis, hipoplasia papila y atrofia óptica.



CATARATA CONGÉNITA

ANOMALÍAS CROMOSÓMICAS

Sd. Down (21)

- ▶ **Sistémico** → dificultad aprendizaje, detención crecimiento, rasgos faciales, enf. Cardioresp y ↓ esperanza vida
- ▶ **Ocular** → catarata morfología variada (75%), opacidades simétricas. Manchas Brush – field, estabismo, queratocono...



Sd. Edwards (18)

- ▶ **Sistémico** → rasgos faciales, sordera, cardiopatía, RM y muerte precoz
- ▶ **Ocular** → catarata, ptosis, microftalmia, opacidad corenal, coloboma uveal y del NO...



Evaluación ocular

Reflejo rojo y Fondo de ojo

Catarata densa → impide ver → **Qx**

Catarata menos densa + Opacidad visual significantiva → **visualizar FO indirecto**

Opacidad visual insignificante → **visualizar FO indirecto y directo**

Patología ocular asociada

Ausencia fijación, estrabismo, nistagmo

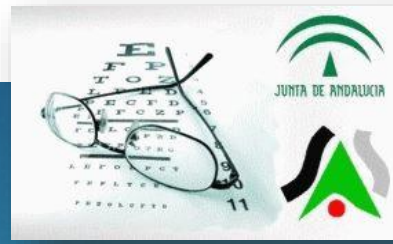
Morfología catarata

Segmento anterior o posterior → Px visual

Opacidad punteada azul → banal

Opacidades laminares → AD, tr. Metab, infecc IU

Catarata de suturas → ♀ Sd Nance – Horan.



CATARATA CONGÉNITA

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Cribado

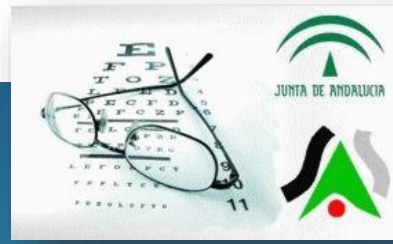
- ▶ Estudiar otros familiares por cataratas subclínicas
- ▶ De infecc IU en todos los casos uni o bilaterales

Analisis de orina

- ▶ Detectar cuerpos reductores en la orina de leche en la galactosemia.
- ▶ Realizar cromatografía de aa (Sd. Löwe)

Otras pruebas

- ▶ Glucemia ayunas, calcemia, fofatemia.
- ▶ Derivacion pediatria si rasgos dismosficos o sospeha de crosomopatia → cariotipo



CATARATA CONGÉNITA

TRATAMIENTO

Corregir defectos refractivos asociados

1. Capsulorrexia cápsula anterior
2. Aspiración contenido cristalino
3. Capsulorrexia capsula posterior
4. Vitrectomía anterior limitada
5. Implantacion LIO si precisa

+ precoz Qx (<4s de vida) →
↑ % glaucoma AA en infancia

Cataratas densas bilaterales	Qx 4-10 semana de vida para evitar ambliopía
Cataratas parcial bilaterales	Pueden no precisar Qx o realizar tardiamente. Casos dudosos aplazar Qx + vigilancia estrecha.
Catarata densa unilateral	Qx 4-6 semanas de vida + terapia intensiva contra ambliopía. Si Dx >16 semanas de vida Px malo
Catarata parcial unilateral	Observar o tto mediate dilatación pupilar + oclusión contralateral tiempo parcial



ANOMALÍAS DE LA FORMA DEL CRISTALINO

LENTICONO ANTERIOR

- ▶ Proyección axial bilateral hacia cámara anterior.
- ▶ 90% padecen Sd. Alport → sordera NS + nefropatía ± manchas retinianas y distrofia corneal post.



LENTICONO POSTERIOR

- ▶ Abultamiento posterior de cristalino.
- ▶ Adelgazamiento o ausencia focal CP.
- ▶ + frec unilateral, esporádico no enf. Sistémica.
- ▶ ↑Edad = ↑Protusión ± opacificación cristalino





ANOMALÍAS DE LA FORMA DEL CRISTALINO

LENTIGLOBO

- ▶ Deformidad hemiesférica generalizada cristalino.
- ▶ Infrecuente. Unilateral.
- ▶ ± Opacidad polar posterior



COLOBOMA

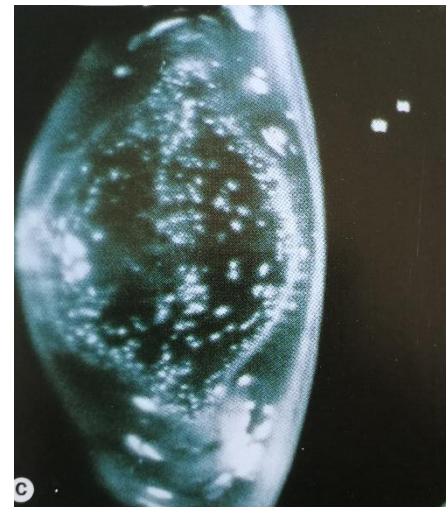
- ▶ Indentación congénita periférica por deficiencia de la zónula.
- ▶ No ausencia focal de tejido
- ▶ ± Coloboma iris o FO.



ANOMALÍAS DE LA FORMA DEL CRISTALINO

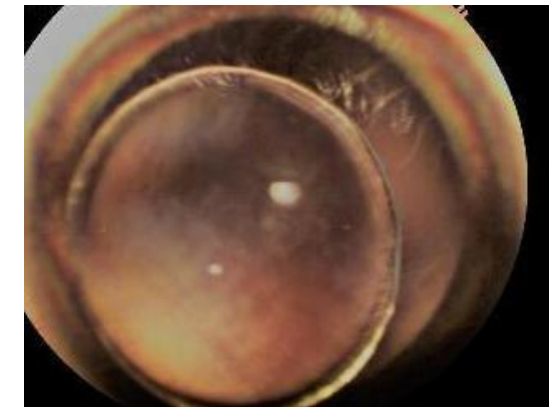
MICROESFEROFAQUIA

- ▶ AD aislado o asociado a Sd. Marfan y Weill – Marchesani, hiperlisinemia y rubeóla.
- ▶ Asociado anomalía de Peters y ectopia familiar del cristalino y pupila
- ▶ Complicaciones: miopía lenticular, subluxación y luxación.



MICROFAQUIA

- ▶ Cristalino diámetro menor
- ▶ Aislado o asociado a Sd. Löwe.





ECTOPIA DEL CRISTALINO

ECTOPIA FAMILIAR DEL CRISTALINO

- ▶ AD
- ▶ Desplazamiento superior temporal y simétrico en AO
- ▶ Al nacer o de forma tardía.

ECTOPIA CRISTALINO Y PUPILA

- ▶ AR
- ▶ Desplazamiento cristalino y pupila direcciones opuestas
- ▶ Pupilas pequeñas y poco dilatadas
- ▶ ± Microesferofaquia

SINDROME DE MARFAN

- ▶ AD con expresividad variable
- ▶ Fenotipo: altos, delgados, aracnodactilia y paladar ojival, laxitud articular, cifoescoliosis
- ▶ Ectopia bilateral cristalino (80%) temporal superior
- ▶ La zonula suele estar intacta → retiene la acomodación
- ▶ Raro la luxación hacia CA o vítreo.
- ▶ Glaucoma, DR, hipoplasia musculo dilatador iris.





ECTOPIA DEL CRISTALINO

HOMOCISTINURIA

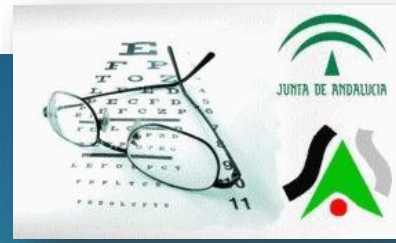
- ▶ AR, Disminución enzimática del metabolismo de metionina → acumulación de AA y homocisteína.
- ▶ Fenotipo: pelo rubio, iris azul, hábito marfanoide, retraso neuro, ↑ aterosclerosis
- ▶ Ectopia nasal inferior a los 25 años sin tratamiento por desintegración de zonula por lo que suele perder acomodación.



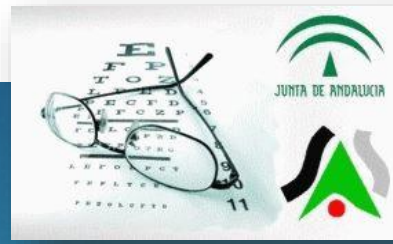
SINDROME DE WEILL - MARCHESANI

- ▶ AR o AD, enfermedad sistémica del tejido conectivo
- ▶ Fenotipo: talla baja, braquidactilia y dificultad en el aprendizaje
- ▶ Ectopia del cristalino (50%) hacia abajo.
- ▶ Frecuente la microesferofaquia → cierre angular por bloqueo pupilar





TRAUMATISMOS DEL CRISTALINO



EVALUACIÓN TRAUMATISMO CRISTALINO

- ▶ **Traumatismo ocular** → protocolo de actuación para establecer gravedad de lesiones y prioridad en tto.
- ▶ La **anamnesis** sobre las circunstancias es muy importante → cómo, qué agente, lugar y qué hacía
- ▶ **Exploración inicial** → linterna y lámpara de hendidura orientan hacia Dx de situación. Importante la agudeza visual inicial y completar una exploración oftalmológica lo más completa posible. Exploración minuciosa del segmento anterior → información suficiente sobre el estado del cristalino, y sobre la estrategia quirúrgica a seguir.
- ▶ Lesiones de párpados, órbita, musculatura extrínseca y retina tomadas en cuenta para planificación d Qx
- ▶ **TAC** → descartar presencia de un cuerpo extraño intraocular, metálico o no metálico

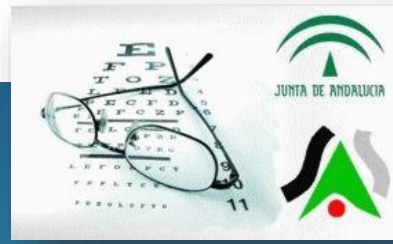
3 situaciones cristalino

Alteración
de su
fisiología

Rotura de
la cápsula

Rotura de
las fibras
zonulares

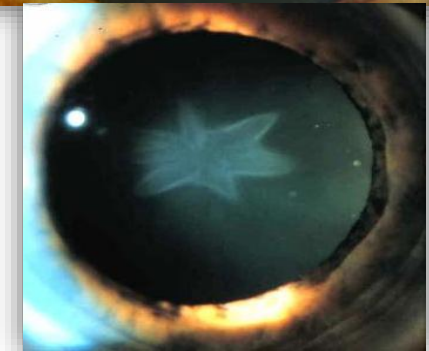
Pueden coexistir y se traducen clínicamente en una ↓ de la visión por catarata y/o por desplazamiento del cristalino.



CATARATAS POR TRAUMA CONTUSO

- ▶ **Lesiones contusas del globo ocular** → cerradas causadas por fuerza de impacto que golpea el ojo originando un acortamiento anteroposterior y una elongación ecuatorial
- ▶ Daño en los tejidos oculares, especialmente encristalino (cápsula y/o zónula), iris y ángulo iridocorneal.
- ▶ Frecuente casos combinados de cataratas (precoces/tardías), subluxaciones/luxaciones del cristalino y problemas iridianos (midriasis arrefléxica o iridodiálisis).

- ▶ El diafragma del iris se desplaza hacia atrás → depósito de pigmento en forma de anillo que no suele afectar a la agudeza visual y se conoce como **«anillo de Vossius»**
- ▶ Incidencia de catarata 2ª alrededor del 15%, dato difícil porque las cataratas en estos casos, aparecen incluso años después del accidente.
- ▶ Daño en epitelio y cápsula del cristalino → opacificación de las fibras cristalinas que sí afecta al eje visual y llamadas **«en roseta»**





CATARATAS POR TRAUMA CONTUSO

CRISTALINO ESTABLE CON CATARATA Y CÁPSULA INTEGRAS

Técnica estándar facoemulsificación + LIO

Complicación para Qx → excesivo tiempo y convertido en hipermadura con fibrosis capsular anterior

CRISTALINO ESTABLE CON CATARATA Y CAPSULA ANTERIOR/POSTERIOR ROTA

Rotura cap posterior → +frec > anterior
Anillo Vossius y opacidad pueden ocultar
Si lente luxada cámara posterior → Valoración retina para Qx

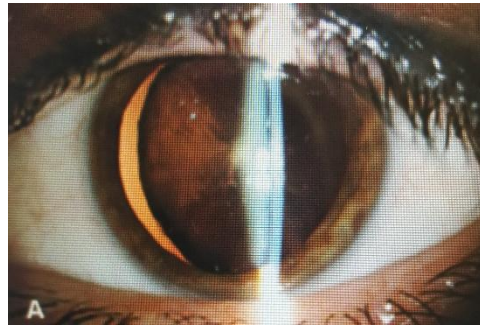
Rotura cap anterior → formación catarata → Facos + LIO si posterior integra



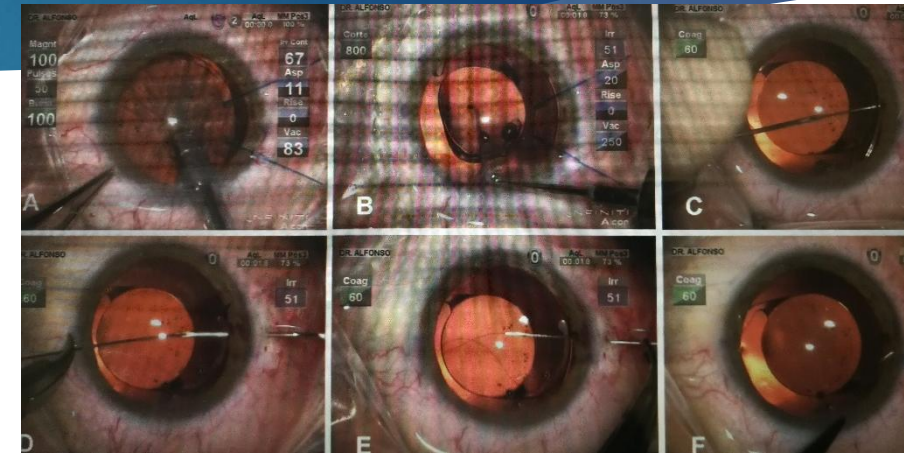
CRISTALINO LUXADO



CATARATAS POR TRAUMA CONTUSO



Cristalino subluxado



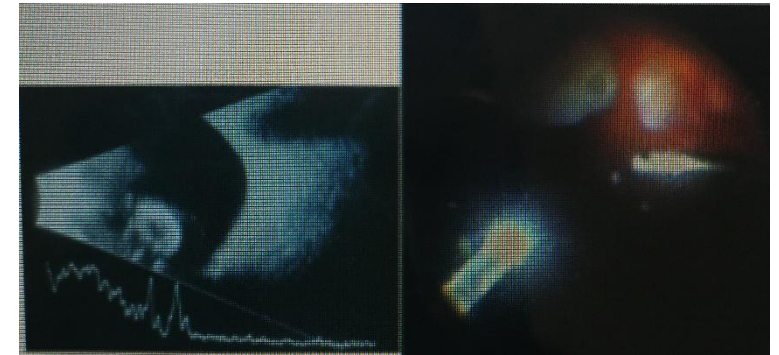
- ▶ 1/3 de traumas por contusión + alteración en el iris (morfología o función) + hipertensión ocular.
- ▶ Zónula no afectada por el trauma es sana → soporta manipulación Qx con ciertas garantías.
- ▶ **Signos indirectos** → facodonesis, iridodonesis, ↑ profundidad de la cámara anterior en alguna zona, corectopia, midriasis arrefléxica o presencia de vítreo en cámara anterior
- ▶ Por retroiluminación y en situación de midriasis, se puede ver el borde del cristalino y se puede evaluar, así, el grado aproximado de subluxación
- ▶ Para la Qx, se debe establecer 1º extensión de la rotura zonular (valorada en grados o en horas de reloj), y 2º dureza del cristalino.



CATARATAS POR TRAUMA CONTUSO



Cristalino luxado

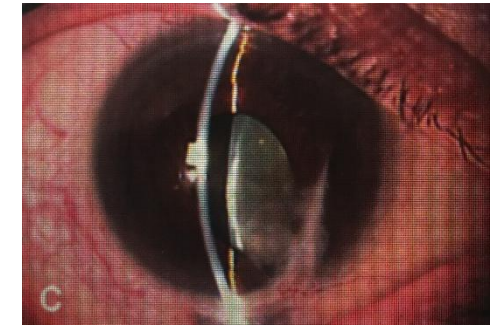
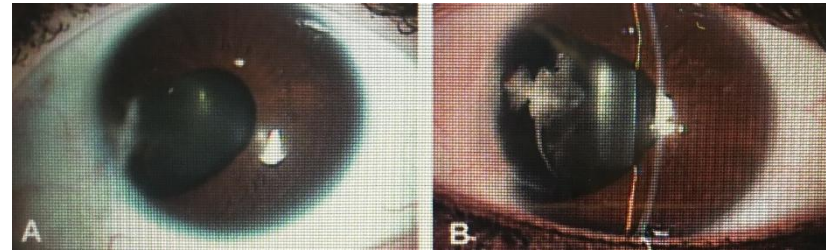


- ▶ Traumatismo contuso frontal,, produce la rotura de las fibras zonulares y la luxación del cristalino hacia la cámara vítrea aunque lo podemos encontrar en cámara anterior e incluso debajo de la conjuntiva.
- ▶ Luxación simple en cámara anterior → vía anterior. 1º extracción a través de una incisión corneal o escleral ; 2º vitrectomía por vía anterior (previo cierre parcial de la incisión).
- ▶ Luxación a la cámara vítrea → lensectomía (facofragmentación con vitreotomo) y una vitrectomía por vía pars plana. Obligatorio si tenemos DR asociado.
 - ▶ Si la retina se encuentra en buen estado, existe la opción de llevar el cristalino a cámara anterior y proceder a su extracción «in toto» por vía corneal o escleral previa vitrectomía.



CATARATAS POR TRAUMA PENETRANTE

Cristalino estable con cápsula anterior rota



- ▶ Catarata incidencia del 64%.
- ▶ Tamaño de la rotura cápsula anterior → estrategia de tratamiento.
- ▶ Una microperforación en la córnea → rotura capsular pequeña.
 - ▶ < 2 mm, en periferia del cristalino y no salida de masas cristalinas, puede cicatrizar por completo gracias a la metaplasia fibrosa de las células de la cápsula anterior del cristalino.
 - ▶ Cicatriz afecte al eje visual, o aparezca catarata significativa → Qx.
La cicatriz suele ser resistente para permitir lensectomía convencional + lente en saco capsular
 - ▶ Perforación corneal > 2mm y la rotura capsular amplia → hidratación de las fibras cristalinas (entrada de humor acuoso) y salida de las mismas a través de la rotura → catarata blanca y masas cristalinas en CA. 1º sutura de la herida corneal 2º realizar una lensectomía simple.

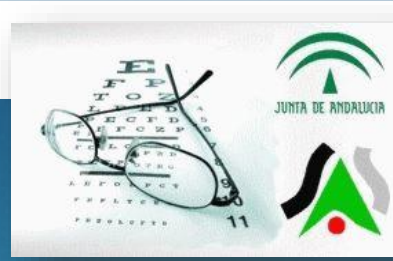


CATARATAS POR TRAUMA PENETRANTE

Cristalino estable con cuerpo extraño intracristalino

- ▶ Atraviesa córnea y cápsula anterior del cristalino. Actitud → localización, tamaño y naturaleza del CE, riesgos de infección, además del grado de opacificación del cristalino que produzca.
- ▶ Los cuerpos extraños impactados en cristalino constituyen el 7-10% de todos los CEIO.
- ▶ Naturaleza metálica (+frec) o no metálica (cristal, piedra y vegetales, carbón, etc.). El CE forma una catarata clínicamente significativa asociada a complicaciones: uveítis, glaucoma, infecciones...

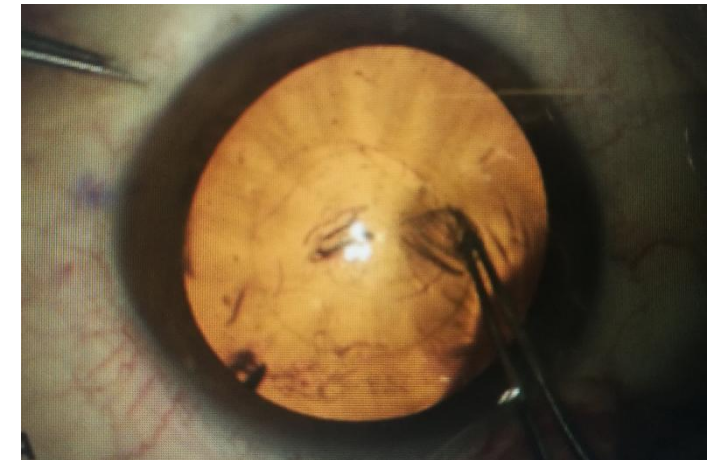


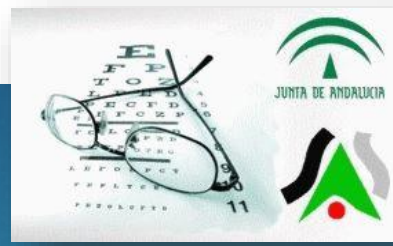


CATARATAS POR TRAUMA PENETRANTE

Cristalino estable con cuerpo extraño intracristalino

- ▶ CE de pequeño tamaño → desgarros de cápsula anterior pueden sellar espontáneamente y la catarata puede ser focal y con nula repercusión visual.
- ▶ Persistencia rotura cápsula anterior y facolisis (↑% uveítis e hipertensión ocular) → Qx catarata urgente.
- ▶ Qx → Facoemulsificación (similar técnica convencional) + extracción del CE mediante una pinza adecuada a su tamaño.
 - ▶ Buenos resultados, pero es frecuente que se presente una rotura 1ª o 2ª de cápsula anterior o posterior, que obligue al implante de la lente en el surco ciliar, apoyada en la cápsula residual o fijada a esclera.



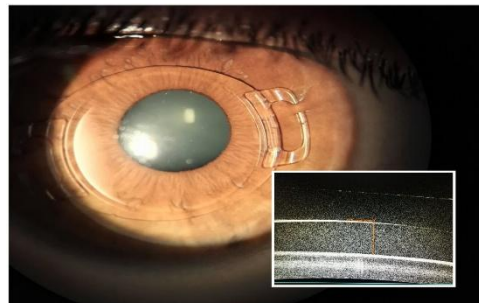


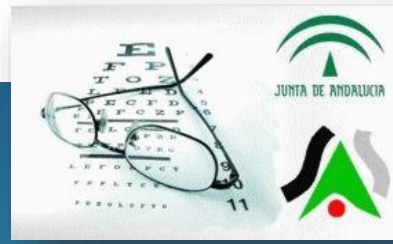
CATARATAS POR YATROGENIA

Lentes de fijación iridiana

Lentes fáquicas

- ▶ Para corregir problemas de refracción
- ▶ El desarrollo de una catarata por contusión (trauma esporádico o intermitente), es una posible complicación en pacientes fáquicos con lentes ancladas en el iris. es recomendable considerar el propio riesgo individual de desarrollo de catarata antes de la implantacion
- ▶ La mayoría de los casos pueden ser fácilmente resueltos y sin consecuencias visuales graves.
- ▶ La Qx para el implante supone un riesgo potencial de daño en las estructuras del segmento anterior, especialmente en el endotelio corneal, por lo que la implantación de este tipo esta sujeta a debate.



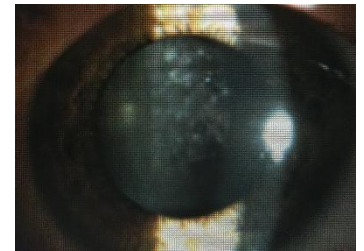


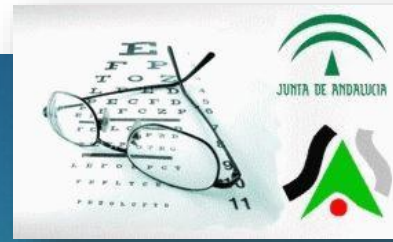
CATARATAS POR YATROGENIA

Lentes epicristalianas

- ▶ Diseño específico para su implante en surco ciliar: óptica plano-convexa (miopía) o biconvexa (hipermetropía) y dos aletas con cuatro mini-plataformas de apoyo.
- ▶ Localización en cámara posterior → relacionada con aparición de complicaciones relacionadas con el cristalino, a medio o largo plazo.
- ▶ La catarata provocada es de localización subcapsular anterior, central o periférica, en función de la zona donde la óptica contacte con la cara anterior del cristalino.
- ▶ En todas las cataratas secundarias → contacto entre la lente y el cristalino, constante o intermitente (miosis reduce la distancia entre ambas). La existencia de contacto, no conlleva la aparición de una catarata.
- ▶ Prevención de catarata quirúrgica después del implante es conseguir una separación mínima de 250 micras entre lente y cristalino, y sustituir la lente por una de un tamaño superior en caso de que aparezca un inicio de opacidad subcapsular anterior.

Lentes fáquicas





MUCHAS GRACIAS!