

CATARATA CONGENITA E INFANTIL

Prof. Adj. Dr. Antonio Borrás — Uruguai

Duke Elder (1) dice que técnicamente debemos considerar catarata a toda opacidad del cristalino sin entrar a considerar su localización o sus derivaciones. Si se sigue este criterio, el 90% de los niños tienen catarata (Doggart, 2). Por ese motivo una definición tan amplia no es útil y es mejor aceptar la de Nordmann (3), en la que también acuerda Fraçois (4), quienes llaman catarata a toda opacidad de cristalino que sea capaz de producir disminución de visión.

Es un proceso relativamente frecuente y de indudable importancia. Chase (5) estudia 1147 nacimientos consecutivos congénitas, o sea una incidencia del 0,4%, y en estadísticas recopiladas por François la catarata congénita se eleva a un porcentaje entre el 11 y el 38% como causa de las cegueras del niño pequeño. En una reciente disertación, Scheie (6) considera que entre el 10 e 11% de las cegueras de los niños en edad escolar en EE.UU. son debidas a esta causa. La diferencia de las distintas estadísticas se explica porque al disminuir la incidencia de la oftalmía neonatorum como causa de ceguera, el porcentaje de las embriopatías y los factores hereditarios aumenta y ambos son causa de la catarata congénita.

Etiología — Es conocida en un porcentaje importante de enfermos, pero en un grupo también considerable su causa no puede ser establecida. Los distintos autores difieren en cuanto a estos valores. Wilson (7) encuentra etiología definida en 65% de los casos, mientras que Verrey (8) sólo un 25%. Sucede aquí algo semejante a lo que acontece en el estudio etiológico de las uveítis. De acuerdo a la mayor o menor exigencia de un autor para considerar de acuerdo a los datos que posee a un paciente como de una determinada etiología, mayor será el porcentaje de etiologías conocidas que se presenten.

Cuando la etiolo

- La herencia. En general autonómica y dominante, aunque puede seguir otras formas, como recesiva, ligada al sexo, etc. En general se hereda no sólo la catarata sino el tipo de ésta y la edad de aparición, aunque pueden presentarse en la misma hermandad distintas formas de catarata.
- Las infecciones. Siguen en frecuencia al grupo anterior. Se trata de infecciones embrionarias (embriopatías). La de origen rubeólico es clásica desde los trabajos de Gregg (9), pero la toxoplasmosis

y otras virosis además de la rubeola, pueden causar cataratas. Este capítulo será estudiado por separado, en este Simposio.

- Las enfermedades metabólicas. También pueden producir cataratas congénitas. Entre ellas debe citarse: la diabetes, los procesos de los paratizoides, la galactosemia, etc. — Merecen también un estudio aparte en ese Simposio.
- Los traumatismos directos y los indirectos — y dentro de éstos la irradiación de la pelvis materna — pueden producir cataratas.
- Las causas tóxicas son sobre todo importantes en las cataratas congénitas experimentales. El azul de tripau y el dimitrofenicol han sido utilizados con ese objeto.
- Las insuficiencias dietéticas deben ser muy severas para producir cataratas y tienen más valor en la experimentación que en la clínica. No obstante, carencias importantes de distintos tipos de Vitamina B pueden causarlas. (10, MacLaren).
- Como causas constitucionales se agrupan una serie de síndromes como el de Rothmud, de Gjogren, de Alport, el mongolismo, etc., su etiología no es claramente definida y en los que la herencia puede jugar su parte.

Patogenia — Estas distintas causas pueden actuar en diferentes períodos de la vida intrauterina. En las dos primeras semanas producen una blastopatía y si consecuencia es en general el aborto. Entre la 3.^a y la 10.^a semana, una embriopatía y consecutivamente una malformación. Después de la 10.^a semana, una fetopatía y una inflamación.

De acuerdo al período en que el cristalino sea atacado, sus consecuencias serán diferentes. Hasta la 4.^a semana se toma todo el globo. Entre la 4.^a y la 7.^a semana, se toma las zonas centrales del cristalino — las únicas existentes en ese momento — y se producen los distintos tipos de cataratas centrales o nucleares.

A partir de la 8.^a semana se toman las zonas que están diferenciando en ese período, dejando el núcleo libre, produciéndose las cataratas de tipo zonular, o si la noxa ha actuado en forma muy intensa, se opacifica todo el cristalino (cataratas totales).

Sintomatología — Nos ha parecido útil estudiar no sólo la catarata sino el niño portador de la catarata. Se considerará: 1) la intelectualidad de estos niños; 2) sus síntomas generales; 3) su función visual; 4) las modificaciones oculares otras que la catarata.

I — Desarrollo intelectual del niño con grueso déficit visual

El niño con grueso déficit visual, ya sea por catarata congénita o por otras causas, presenta una intelectualidad anormal en un elevado porcentaje de casos (11). La anormalidad psicológica se ve en un 36% de los niños ciegos y en 32% de los ambliopes. Se considera una tercera parte de los niños ciegos no son capaces de educación escolar. Estos problemas psi-

quicos son producidos por el déficit visual pero otros factores concurren a hacerlo mayor o más frecuente. Entre ellos, debe considerarse:

a) La clase social. En Inglaterra se han hecho estudios sobre la incidencia de problemas psicológicos en niños con gureso déficit visual. Se separan de acuerdo al grado de educación de las familias, en 4 tipos, que se denominaron: clase I a la más cultivada y clase IV a la menos. Considerados en conjunto los niños pertenecientes a las clases I y II, existió un 25% de incidencia de problemas psíquicos, y en las clases III y IV, la incidencia se elevó a 66%.

b) El desajuste en la relación madre-hijo. Esta relación es fundamental en el normal desarrollo intelectual del niño. El niño está estimulado permanentemente por la madre y a su vez percibe de ella las respuestas que su propia actividad produce. Esta relación normal madre-hijo se altera en los portadores de gureso déficit visual por la aparición de reacciones de rechazo, sobreprotección, culpa, negativismo, desunión. Todo esto hace necesario la asistencia psicológica familiar, y la experiencia que comienza a recogerse es que en los grupos que cuentan con colaboración psicológica, el número de anormalidades es sensiblemente menor que en aquellos que no la han tenido.

c) Como factor importante debe recordarse que a menudo estos niños sufren daño orgánico agregado importante, ya sea cerebral, de otros sentidos o sistemas.

Las manifestaciones de la anormalidad psicológica del niño ciego o ambliope no son particulares de este estado, sino que son los mismos, fuese cual fuera la causa que los produce.

Sus síntomas más importante son: la ansiedad, la agresividad, los manierismos, el autismo y la conversación excesiva.

La agresividad y la conversación excesiva muestran que la imagen del niño ciego o ambliope apartado del mundo que lo rodea, indiferente y apático, no siempre corresponde a la realidad.

Los manierismos son el elemento más particular de este cuadro. Puede estar centrado sobre el ojo y son bastante característicos la presión realizada sobre los globos oculares (signo dígito ocular de Franceschetti) (12) o interposición de la mano rítmicamente entre el ojo y una fuente luminosa. Otras veces se extienden a la cara en forma de muecas o expresiones que se repiten y ún otras a todo el organismo bajo el aspecto de posiciones especiales, dentro de las que el opistotonos es bastante frecuente.

El origen de estos manierismos ha sido explicado en dos formas distintas. Para algunos, se trata de la estimulación, fundamentalmente mecánica de los ojos con lo que se lograrías sensaciones visuales placenteras. Para otros, los manierismos serían un elemento normal en el desarrollo del individuo que es corregido en el niño normal por un doble mecanismo, la observación del niño mayor que no los hace y la educación (represión) de parte de los padres. Ambos faltan en el niño ciego; la observación de la

conducta del niño mayor no es posible y la educación por los padres está alterada por el desajuste madre-hijo y la sobreprotección ya referidos.

El autismo es el más grave de estos síntomas. El niño se centra en sí mismo, se desinteresa del mundo exterior y puede llegar por este camino a alteraciones psiquiátricas de gran importancia.

II) — Sintomatología sintémica de la catarata congénita

La catarata congénita e infantil por sí misma no va acompañada de una sintomatología sintémica particular, pero puede formar parte del cotejo sintomatológico de varios procesos, dentro del cuadro de las cataratas secundarias.

Es imposible describir en un espacio limitado los muy numerosos cuadros que se acompañan de catarata congénita que pueden encontrarse en la reciente publicación de Galvez Montes (13). Sólo recordaremos que la diabetes, las embriopatías (rubeola, toxoplasmosis, otras virosis), el hipotiroidismo, la galactosemia, el mongolismo, la distrofia miotónica congénita o enfermedad de Thompon, etc., pueden ir acompañados de cataratas.

Estas también pueden ser observadas en una larga serie de síndromes con apariencia de catarata congénita, infantil o post-puberales, como el de Rorhmund, Nervus, incontinentia pigmenti, neurodermitis, Hallerman-Shergg, las oligofrenias familiares como en los síndromes de Sjogren o de Marinesco-Sjogren, los síndromes óculo-renales como el de Alport e el de Lowe, la esferocitosis hereditaria o enfermedad de Minkowisk-Chauffard, enfermedad de las epífisis punteadas, etc.

De éstas sólo haremos una breve referencia al Síndrome de Alport por haber estudiado con el Prof. P. Purriel y colaboradores (14) una hermandad de 597 miembros.

De éstos, 230 fueron estudiados y 22 presentaron lesiones oculares, esto es un 9,5%. Estas lesiones fueron sobre todo lesiones maculares aisladas, 16 casos, o asociadas con cataratas del joven, 4 casos, un caso de catarata aislada y en un solo caso nistagmus. El lenticono y otras lesiones oculares descritas no aparecieron en la hermandad estudiada. Las lesiones oculares aparecieron aisladas en 11 casos, asociadas a nefropatía en 7 casos y a nefropatía y sordera (es decir, el síndrome completo) en 4 casos.

III — Estudio funcional del niño con catarata congénita

En el niño pequeño, por razones obvias, no pueden ser utilizados los procedimientos de medir agudeza visual que se utilizan en el niño mayor y en el adulto. Cierta idea de la función visual de estos enfermos puede obtenerse utilizando otros test. Entre ellos:

a) los reflejos optomotores. El niño sigue una luz que se le presenta, o la cabeza del observador. Este reflejo aparece a los y está bien desarrollado a los. Su existencia indica cierto grado de visión como mínimo.

b) El reflejo retino palpebral. En el adulto se le puede investigar por la amenaza, aproximando bruscamente la mano u otro objeto al ojo del observador. En el niño se logra bien provocando la oclusión de los párpados por la estimulación de la retina mediante una fuente luminosa de cierta potencia.

c) El reflejo pupilar fotomotor, cuya técnica de búsqueda es bien conocida y que se halla presente ya al nacimiento.

d) El electroretinograma (ERG) y la respuesta visual occipital evocada (visual evoked response VER). Por limitaciones de tiempo no es posible describir aquí estas técnicas. Referimos al tratado de Jayle, Bayer y Saracco (15) al lector deseoso de mayor información.

Estos procedimientos se han visto muy favorecidos últimamente por la introducción de las técnicas de sumación, computadores, en la medicina.

La sumación de un número determinado de respuestas permite la observación de un ERG y VER libres de alteraciones parásitas y que son en su morfología el promedio de las respuestas numeradas.

De acuerdo a nuestra experiencia (16) una suma de 50 a 100 estímulos es suficiente para lograr un buen ERG. No es necesario utilizar electrodos oculares pues alcanza con colocar en ambas hendiduras palpebrales.

La VER se obtiene con los electrodos colocados del modo convencional.

La dificultad que puede presentar este procedimiento es que puede sumar otras respuestas condicionadas por el estímulo luminoso, sobre todo la palpebral y el EEG que pueden aparecer dentro del trazado del ERG. Los tiempos de la latencia permiten separar uno de otros.

IV — Trastornos oculares condicionados por las cataratas congénita

Los más importantes son el nistagmus, la ambliopía y el estrabismo que serán estudiados en otras ponencias, razón por la cual sólo recibirán una breve mención e nel presente trabajo.

a) El nistagmus. Es un nistagmus de búsqueda más que pendular. Se le observa en la tercera parte de las cataratas bilaterales, el 95% de las totales y en un 9% de las parciales. Su valor es fundamentalmente pronóstico pues su presencia hace que el resultado de una cirugía, aun exitosa, sea funcionalmente mediocre. Puede producir un pseudo-estrabismo por posición de bloqueo en convergencia. Su tratamiento por ortóptica, pleóptica o cirugía es de resultado muy inseguro.

b) La ambliopía. Puede ser por falta de estímulo. El niño nace con visión muy escasa y la aumenta hasta los 5 años (17). Para que este desarrollo visual se produzca es necesario la estimulación funcional del ojo. Debe recordarse que el primer año es el más importante en este sentido y que la mácula se desarrolla antes de los meses.

La presencia de catarata en esa edad, al impedir la estimulación normal de la retina, produce ambliopía.

El nistagmus, la fijación deficiente por reflejos optomotores insuficientes y el estrabismo pueden, entre otras, ser causa de ambliopía.

Su tratamiento consiste en quitar el obstáculo visual, en este caso la catarata; la oclusión, tratar el nistagmus, las ayudas visuales y la pleóptica, aunque con ambliopes de cierta profundidad, sus resultados son inseguros.

El estrabismo es una complicación frecuente y un importante factor de ambliopía. Sólo lo mencionamos pues es también tratado en otra sección de este simposio. Se origina por falta de visión binocular o por posición de bloqueo en convergencia. Su tratamiento es quitar el obstáculo visual y si es unilateral, el uso de lentes de contacto, la oclusión alternada, ortóptica, pleoóptica y cirugía.

Los colobomas, corioretinitis y otras lesiones congénitas pueden también completar el cuadro de la catarata del recién nacido y del niño pequeño.

V — La catarata congénita y juvenil

Su estudio morfológico es clásico y está bien establecido desde que comenzaron a multiplicarse las observaciones biomicroscópicas y Duke Elder (), François (), y otros, las han estudiado en detalle.

Talvez los textos pecan por discrepancias demasiado detalladas de formas que muy poco se ven en la práctica diaria y que poca importancia tienen en los resultados funcionales. Sólo presentamos a modo de síntesis una clasificación de estas cataratas, sin entrar a su estudio morfológico detallado

Cataratas congénitas

Totales —

Anular o en salvavidas — simple — morgagniana — pseudofaquia

Parciales —

polares — anteriores — posteriores

Saturales y axiles —

axilanterior embrionaria — floriforme — dilacerada — punteada — cristalinas — coraliforme — en escarcha — fusiforme axil

Nucleares —

pulverolenta — total — zonular o perinuclear

Infantiles —

cerúlea — coronaria

Pronóstico — Depende de la densidad y posición de la catarata. Estas pueden, desde no interferir con la visión — como vimos al estudiar la definición del término catarata — hasta impedirla totalmente. Cuando la catarata es completa, el estrabismo, la ambliopía, el nistagmus, la anisometropía y las frecuentes complicaciones de la cirugía hacen que el pro-

nóstico sea siempre reservado, en oposición al pronóstico bueno que tiene la catarata senil.

Diagnóstico — Es fácil separarlo de otras leucocorias y el tema será tratado en otra parte del simposio. Cuando la catarata no es completa, la indocilidad del niño puede hacer más difícil su estudio y no hay que dudar en recurrir a la anestesia general y al examen a la lámpara de hendidura con pupila completamente dilatada. Manzotti ha desarrollado una técnica de estudio con el niño acostado y quitando el cabezal de la lámpara de hendidura que facilita este estudio.

Tratamiento — Depende el grado en que esté alterada la visión y ésta a su vez de la uni o bilateralidad, la densidad y la posición de la catarata y de la existencia o no de lesiones agregadas.

Dadas las frecuentes complicaciones precoces y tardías y los resultados funcionales inseguros de la cirugía; los inconvenientes de la anisometropía y la falta de acomodación, la tendencia actual es a actuar quirúrgicamente sólo cuando la disminución visual sea muy fraca y comprometa la educación del niño o sea capaz de producir ambliopía. Este tratamiento quirúrgico y sus indicaciones son también desarrollados en otra parte de este simposio.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — Duke Elder, S. — System of Ophthalmology. V. III, Part 2, pp. 715. The C. V. Mosby Co. 1963, St. Louis.
- 2 — Doggart J. H. — Diseases of Children's eyes. London, 1950. H. Kimpton, pp. 255.
- 3 — Nordmann J. — Contribution a l'étude de la cataract acquise. Thèse. Strasbourg, 1926. Citado por François.
- 4 — François J. — Les cataractes congénitales. Paris. 1959. Masson.
- 5 — Chace R. R., Messitt K. K., Bellows, M. — Ocular findings with newborn infant. A.M.A. Arch. Ophth. 44:236-242, 1950.
- 6 — Scheie, H. G. — Audio Digest Ophthalmology. Vol. 7, n.º 12.
- 7 — Wilson W. A. — Congenital cataracts. Arch. Ophth. 67:143, 1962.
- 8 — Verrey, F. — Ophthalmologica. 133:302, 1957.
- 9 — Gregg, N. M. — Congenital cataracts following German measles in the mother. Tr. Ophth. Soc. Australia 3:35, 1941.
- 10 — Mac Laren, D. S. — Malnutrition and the eye. New York-London Academic Press, 1963.

- 11 — Williams Cyril E. — Psychiatric implications of severe visual defects for the child and for the parents. London. London Spastic international Madreal Publications. Clinics in Developmental Medicine 32. Aspects of Developmental Pediatric Ophthalmology, pp. 110, 1969.
- 12 — Franceschetti, A. — Rubeole pendant la grossesse et catarata congenital chez l'enfant accompagnée du prénoméne digito-oculaire. Ophtalmologica, 114:332, 1947.
- 13 — Galvez Montes J. — Cataratas sintomáticas. Ponencia oficial al XLIII Congreso de la Sociedad Oftalmológica Hispano Americana. Pamplona, 1965 — Graficas Iruña-Mayor.
- 14 — Purriel, P. y colaboradores — Síndrome de Alport. En prensa.
- 15 — Jayle, G. E., Boyer, R. L., Saracco, J. B. — L'Electroretinographie. Paris, 1965 — Masson & Cie.
- 16 — Borrás, A. Vanzulli, A. El electroretinograma y la respuesta occipital evocada. (En preparación).