

PATOLOGÍA OCULAR EN PEDIATRÍA

AUTOR

Rosie Brennan: Universidad de Queen, Belfast, Irlanda

PAR REVISOR

Tim Fricke: Universidad de Melbourne, Melbourne, Australia

INTRODUCCIÓN

CONDICIONES OCULARES EN LA NIÑEZ

Esta presentación describe algunas de las principales enfermedades oculares que son importantes de reconocer y detectar para los optómetras.

AMBLIOPÍA

La ambliopía es una condición que se tratará en otros módulos, pero se presenta aquí un breve resumen. Por lo general se define como una disminución de la agudeza visual causada por la mala experiencia visual y por lo general, pero no exclusivamente, se produce monocularmente. Hay varias causas posibles de la mala experiencia visual y éstas dan lugar a los nombres utilizados para describir los diferentes tipos de ambliopía: ambliopía estrábica (asociada con el estrabismo), ambliopía ametrópica (relacionada con defectos refractivos no corregidos, ya sea altos o anisometropía, defectos bilaterales que conducen a binocular ambliopía) y la ambliopía por privación (asociada con la opacidad de medios o ptosis).

La ambliopía ocurre cuando la experiencia visual se interrumpe durante el período sensible y ya se ha visto que cuanto más temprano se presenta el impedimento y más tiempo está en su lugar, más profundo y menos tratable será el déficit. El tratamiento temprano con corrección en gafas, la oclusión y / o terapias penalización usualmente tienen éxito.

ESTRABISMO

El estrabismo es la condición en la cual los dos ojos no están apuntando en la misma dirección y por lo general se discute en términos de exotropía o endotropía, a pesar de que las desviaciones verticales también son posibles en combinación con un estrabismo horizontal, o aisladamente (fig. 10.1). Debido a que el cerebro no puede tolerar la diplopía causada por los dos ojos que no ven la misma imagen, se suprime el ojo desviado, lo que puede conducir a la ambliopía. La ambliopía es a menudo asociada con el estrabismo. El estrabismo tiene implicaciones cosméticas en algunos casos, así como las alteraciones funcionales.



Figura 10.1 Un niño con endotropía izquierda
(Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)

PSEUDOENDOTROPIA

Algunos niños pueden tener una apariencia de endotropía, pero no tienen desviación en realidad (Fig.10.2). Esto puede ser causado por características físicas tales como pliegues epicantales prominentes, y/o un Puente nasal plano y amplio. El pseudoestrabismo se observa más particularmente en las miradas laterales. El uso de una luz puntual para observar los reflejos corneales puede ayudar a determinar si el estrabismo es real o simulado. A este se le conoce como el test de Hirschberg.



Figura 10.2 Pseudoendotropía debida a pliegues epicantales prominentes
(Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)

NISTAGMUS

El Nistagmus es un movimiento involuntario de los ojos, el cual puede variar en frecuencia y magnitud dependiendo de la dirección de la mirada. Generalmente está relacionado con mala visión y pobre desarrollo visual por lo cual es importante remitir. También con el albinismo, pero puede ocurrir de manera espontánea como nistagmus congénito idiopático o asociado con pobre función visual provocada por patología.

OBSTRUCCIÓN CONGÉNITA DEL CONDUCTO NASOLAGRIMAL

La obstrucción congénita del conducto nasolagrimal es una condición relativamente común que provoca ojo lloroso, ya sea monocular o binocularmente (Fig. 10.3). La mayoría de los casos (96%) se resuelven espontáneamente dentro del primer año de vida, pero los casos persistentes pueden requerir cirugía de sondaje. El masaje del área justo debajo del punto lagrimal puede ayudar a resolver la obstrucción, pero generalmente no se requiere intervención.

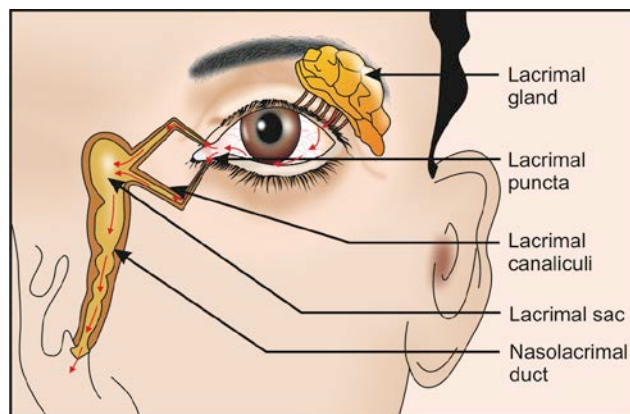


Figura 10.3 Anatomía del conducto nasolagrimal

PTOSIS CONGENITA

La ptosis congénita es una distrofia unilateral o bilateral, localizada del músculo elevador (Fig. 10.4). Puede ser un hallazgo aislado o asociado a trastornos sistémicos (miastenia gravis, distrofia muscular) o trastorno ocular aislado (tumor del párpado, parálisis del tercer par). La ambliopía se produce en el 25% de los casos (anisometropía o privación).

Suele estar indicado el tratamiento quirúrgico de la ptosis del párpado. Una ptosis congénita tiene implicaciones para el desarrollo visual del ojo afectado. También se requiere una investigación con relación a la causa subyacente. La intervención temprana para levantar el párpado es necesaria para evitar la privación visual.



Figura 10.4 Ptosis congénita unilateral (ojo derecho)
(Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)

GLAUCOMA INFANTIL

El glaucoma infantil (bftalmos) (Fig.10.5) es una enfermedad congénita poco frecuente (1/10,000) que requiere remisión de emergencia para el tratamiento de la presión intraocular elevada. El niño puede presentar córnea agrandada, lagrimeo excesivo, opacidad corneal, fotofobia, blefarospasmo y reflejo rojo disminuido. Puede ser bilateral, que en ese caso es menos notable.

El tratamiento para el glaucoma infantil suele ser quirúrgico. La referencia oftalmológica inmediata es necesaria.



Figura 10.5 Bftalmos derecho
(Foto cortesía de ICEH, Fotógrafo: Margreet Hogeweg)

ANIRIDIA

La aniridia es una condición congénita en la que el iris está ausente (generalmente bilateral) (Fig. 10.6). Por lo general se hereda (2 de cada 3 casos), pero puede ocurrir de forma esporádica y tiene graves consecuencias para la visión (por lo general alrededor de 6/60) y el desarrollo visual, debido a que la calidad de la imagen producida en la retina es pobre. A menudo hay otras anomalías dentro del ojo, nistagmus; y la hipoplasia macular y del nervio óptico a menudo está asociado con aniridia. Existe un mayor riesgo de glaucoma, cataratas, cicatrización corneal, luxación del cristalino y otras anomalías oculares y la remisión a un oftalmólogo está indicada. Aniridia se asocia con tumor de Wilms y debido a que la aniridia también puede estar asociada con enfermedades sistémicas tales como anomalías renales, los niños con aniridia deben ser referidos para investigación médica.



Figura 10.6 Aniridia
(Foto cortesía de ICEH, Fotógrafo: Claire Gilbert)

COLOBOMA

Los colobomas ocurren cuando hay una falla en el desarrollo normal de las estructuras oculares. Esto puede afectar: el párpado, dando lugar a complicaciones como queratitis por exposición; el iris, lo que resulta en una reducción de rendimiento visual; o las estructuras internas del ojo, tales como el disco óptico. Los colobomas múltiples son comunes de manera que si un niño tiene un coloboma del iris (Fig. 10.7), el examinador investigará cuidadosamente para ver si también hubo falla en el desarrollo normal del disco óptico, etc. La visión y el desarrollo visual es probable que están disminuidos cuando hay colobomas.



Figura 10.7 Coloboma de iris
(Foto cortesía de ICEH, Fotógrafo: Claire Gilbert)

RETINOBLASTOMA

RETINOBLASTOMA

El retinoblastoma es el tumor intraocular primario maligno más común de la infancia. Con origen en la retina, esta grave enfermedad puede ser bilateral o unilateral. Habitualmente se presenta antes de los 3 años de edad y rara vez ocurre después de los cinco años de edad. En la forma hereditaria, por lo general hay más de un tumor y ambos ojos están afectados. Los casos bilaterales tienden a ser detectados con mayor facilidad (más tempranamente) porque el comportamiento visual del niño se ve afectado por su mala visión bilateral. Todos los niños sobrevivientes de retinoblastoma están en riesgo de retinoblastoma así deben ser examinados desde el nacimiento hasta los 5 años de edad para el tumor. En la forma esporádica (no hereditaria), los tumores pueden ser unilaterales o bilaterales, pero generalmente unilaterales. La edad media de diagnóstico se encontró que es de 12 meses para los bilaterales y 21 meses para los unilaterales.



Figura 10.8 Reflejo blanco en el caso de un retinoblastoma del ojo izquierdo
(Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)

RETINOBLASTOMA: SIGNOS CLÁSICOS

El retinoblastoma generalmente se identifica por la presencia de las pupilas blancas (leucocoria) y / o estrabismo (Fig. 10.8). La leucocoria puede ser observada por primera vez en una fotografía. Un niño que se presenta con un estrabismo debería evaluarse el reflejo rojo cuidadosamente para asegurarse de que la etiología del estrabismo no es un retinoblastoma.

El retinoblastoma es un tumor muy blanco (Fig. 10.9 y 10.10). A veces no sobresale en el humor vítreo, pero provoca un desprendimiento de retina por el crecimiento hacia atrás, detrás de la retina.

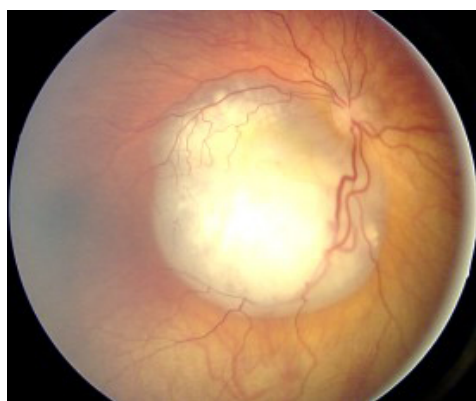


Figura 10.9 Tumor blanco del
Retinoblastoma
(Foto cortesía de Mary O'Hara)

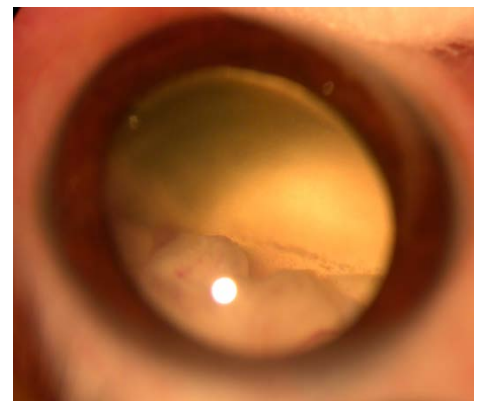


Figura 10.10 Tumor blanco del
Retinoblastoma
(Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)

**RETINOBLASTOMA:
PROGRESIÓN DE LA
ENFERMEDAD**

El retinoblastoma, es un tumor que se extiende más allá del globo y a otras áreas del cuerpo. Sin tratamiento, el 90% mueren de retinoblastoma. El pronóstico de supervivencia es pobre si el nervio óptico o la órbita se comprometen. Esta es una condición muy seria que requiere remisión urgente a un centro que trate el retinoblastoma.

En las figuras 10.11 y 10.12, el tumor se ha diseminado fuera del ojo y compromete la órbita.



Figura 10.11 El tumor se ha diseminado fuera del ojo y compromete la órbita (Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)

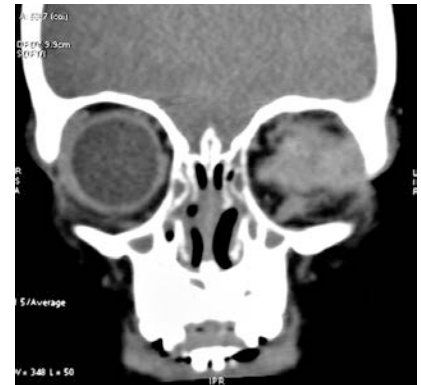


Figura 10.12 En la tomografía computarizada el tumor se ha diseminado fuera del ojo y compromete la órbita (Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)

**RETINOBLASTOMA:
MANEJO**

Con un diagnóstico precoz y el tratamiento, las tasas de supervivencia mejoran significativamente, por lo que la remisión urgente a un centro que tratamiento del retinoblastoma es vital. La enucleación puede ser el único tratamiento necesario en los casos unilaterales. Pero si es bilateral también puede ser necesaria la quimioterapia y otros tratamientos como el láser y la crioterapia. Si el tumor se ha propagado fuera del ojo, se requiere la quimioterapia.

RABDOMIOSARCOMA

RABDOMIOSARCOMA

El rhabdomyosarcoma es el tumor primario más común de la niñez. Por lo general se presenta durante la primera década de la vida, con una edad media de aparición de 8 años. Uno de los signos puede haber proptosis (Fig. 10.13 a). El tratamiento incluye la quimioterapia y la radiación. En cualquier caso, si se diagnostica, debe ser trasladado urgentemente a un centro de tratamiento.



Figura 10.13 (a) Rhabdomyosarcoma causando proptosis (ojo izquierdo) (Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)



Figura 10.13 (b) Tomografía computarizada Rhabdomyosarcoma causando proptosis (ojo izquierdo) (Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)

CATARATA PEDIÁTRICA

Las cataratas en los niños, se clasifican ampliamente en tres tipos - congénita, juvenil y secundaria.

La catarata puede estar presente desde el nacimiento y se conoce como la catarata congénita (fig. 10.14). Las cataratas que se presentan en la infancia, en ausencia de otra enfermedad de los ojos, que no están presentes en el nacimiento, se llaman cataratas juveniles. Las cataratas pueden ser secundarias a otros problemas - por ejemplo, iritis o después de un traumatismo ocular - estas son conocidas como las cataratas secundarias. Casi 1 de cada 10.000 recién nacidos tienen una catarata. Lo ideal sería que a todos los niños se les debe evaluar el reflejo rojo al nacer y de nuevo a las seis semanas después del parto, a fin de detectar la catarata congénita en las primeras semanas de vida.

Un niño con catarata puede tener uno o todos estos signos de presentación y características:

- Pérdida del reflejo rojo - idealmente todos los bebés deberían ser revisados al nacer y de nuevo a las 6 semanas de edad
- Nistagmus - ojos en movimiento
- Estrabismo
- Alteración de la conducta visual

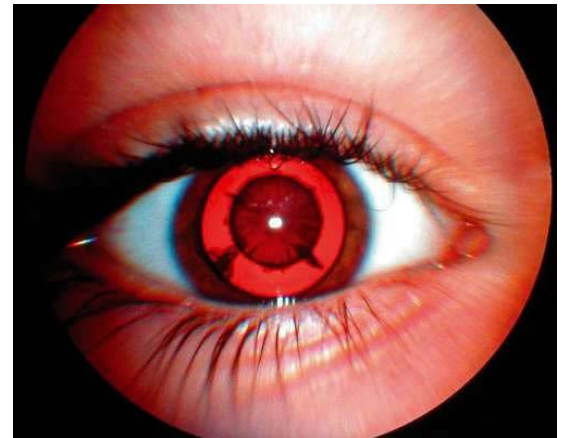


Figura 10.14 Catarata congénita (zonular/lamelar)

(Foto cortesía de ICEH, Fotógrafo: David Taylor)

CATARATA CONGENITA	Las cataratas presentes en el momento del nacimiento se conocen como congénitas.
CAUSAS	<p>Idiopática significa que no está asociada con ninguna condición conocida. Así que en una valoración médica de una catarata unilateral congénita es poco probable que se revele alguna anomalía asociada.</p> <p>Bilateral - 50% idiopática Unilateral - 90% idiopática 20% son hereditarias - autosómica dominante por lo general</p> <p>Autosómico dominante significa que uno de los padres tiene un gen afectado y que tienen un 50% de probabilidades de transmitir esta información a cada uno de sus hijos. Este padre tendría cataratas también. La rubéola es una causa importante de las cataratas congénitas. La infección intrauterina, causada principalmente por la rubéola, varicela, la toxoplasmosis, herpes simple, etc son otras causas. Los trastornos metabólicos como deficiencia de galactosa, galactosemia, hipocalcemia, hipoglucemia, mannosidosis, etc también pueden causar cataratas congénitas. Estas pueden estar asociados con alteraciones sistémicas y otras anomalías oculares.</p>
PERIODO CRÍTICO	Debido a que es importante para un buen resultado visual la identificación temprana y la eliminación de las cataratas visualmente significativas, la evaluación del reflejo rojo de los bebés es muy importante y debe ser parte de un chequeo neonatal estándar. Si las cataratas visualmente significativas se dejan más allá de 6-8 semanas de edad, la ambliopía que se desarrolla es irreversible.

CASO CLÍNICO – 1

Al nacer se detectó un reflejo rojo disminuido en el ojo izquierdo

- Fue visto por el oftalmólogo y encontró que tenía cataratas bilaterales, con la izquierda mucho peor que la derecha

- A las 6 semanas de edad le realizaron lensectomía y vitrectomía anterior izquierda. Sin implantación de lente intraocular

- Adaptación posoperativa de un lente de contacto blando en el ojo izquierdo, de uso constante y en el ojo derecho oclusión durante 2 horas al día

- A los 2 años de edad, la AV, OD: 6/19, OI: 6/19 (tarjetas Cardiff)

Como la niña quedó áfaca, fue necesario adaptar un lente de contacto. El grado de anisometropía era demasiado grande para corregir con gafas.

La figura 10.15 muestra a la niña con una gran iridectomía periférica. Esto se hizo en el momento de la cirugía. El colorante amarillo es fluoresceína, que se utilizó para evaluar la córnea descartando epiteliopatía producida por el uso de lente de contacto y también para comprobar la presión intraocular con un tonómetro de Perkins.




Figura 10.15 Niña áfaca del ojo izquierdo con una amplia iridectomía periférica
(Foto cortesía de Rosie Brennan)

Como tenía más de 2 años de edad no se colocó un lente intraocular en el momento de la cirugía. Su próxima operación será para implantar un lente intraocular en el ojo izquierdo. Es importante notar que a pesar de la cirugía temprana y la oclusión, su ojo izquierdo sólo logró 6/18. Su ojo derecho también está limitado a este nivel.

- A la edad de 3 años la catarata de ojo su derecho ha evolucionado alcanzando solo 6/36 (sin corrección), izquierdo 6/18 (con el lente de contacto)
- Le realizaron una lensectomía derecha, vitrectomía anterior e implantación de lente intraocular.

- Luego el ojo izquierdo fue sometido a oclusión

- Ahora a la edad de 4 años OD 6/18 con gafas, OI: 6/18 con LC

<p>CASO CLÍNICO – 2</p>	<p>Aquí hay cataratas polares anteriores. En ocasiones esta catarata protruye como una pirámide en la cámara anterior.</p>  <p>Figura 10.16 Una niña con una catarata polar anterior no progresiva (Foto cortesía de Rosie Brennan)</p> <ul style="list-style-type: none"> • La cataratas de esta niña no progresaron (Fig. 10.16) • Su visión se mantuvo buena con un 6/12 con las figuras de Kay • Requiere corrección para astigmatismo • OD: +4.00/ – 2.00 x 180° y OI: +4.50/ –2.00 x 180°
<p>CATARATA POLAR ANTERIOR</p>	<p>Las cataratas polares anteriores son autosómicas dominantes, no es probable que progresen. Por lo general, se asocian con córnea guttata y astigmatismo.</p>
<p>CATARATA JUVENIL CASO CLÍNICO – 3</p>	<ul style="list-style-type: none"> • 2 ½ años de edad, observa las cosas de cerca, se tropieza con las cosas • Visión 6/24, 6/19 con cartillas de Cardiff • cataratas bilaterales • lensectomías bilaterales, vitrectomía anterior, implantación de LIOs de cámara posterior • Edad 3 ½ años, Visión 3/4 binocular (fotos de Kay) • Anteojos: OD: 1,25/-1.50x170 OI: 1,00/-1.50x180 <p>La visión de este niño pequeño mejoró significativamente porque su catarata no estuvo presente desde el nacimiento y fue operado tempranamente. Por lo tanto, no desarrolló ambliopía irreversible.</p>

SUBLUXACIÓN DEL CRISTALINO

La subluxación se produce cuando las zónulas del cristalino se estiran y el lente se mueve fuera del eje. Se presenta muy rara vez. Está asociado con anomalías sistémicas como la:

- homocistinuria
- Síndrome de Marfan

Los pacientes con síndrome de Marfan suelen ser muy altos, con brazos y dedos desproporcionadamente largos. A menudo los cristalinos se subluxan superiormente (Figura 10.17).

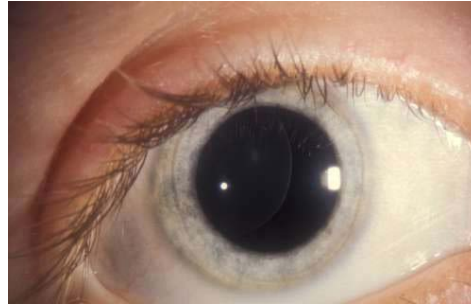


Figura 10.17 Lente cristalino dislocado en un paciente con síndrome de Marfan (Foto cortesía de ICEH, Fotógrafo: Claire Gilbert)

Para estos pacientes, las gafas son la mejor opción. La subluxación del lente en la cámara anterior puede causar glaucoma y descompensación corneal, en cuyo caso, se requiere cirugía. En los casos de dislocación de la lente dentro del vítreo, se deben prescribir anteojos para afaquia o lentes de contacto.

CATARATA VISUALMENTE INSIGNIFICANTE

Aunque la visión puede ser buena cuando una catarata, tal como la de la figura 10.18 está presente, debe ser observada si se encuentra en un niño. Si progresa y se convierte visualmente significativa, se requiere su remoción para prevenir la ambliopía irreversible.

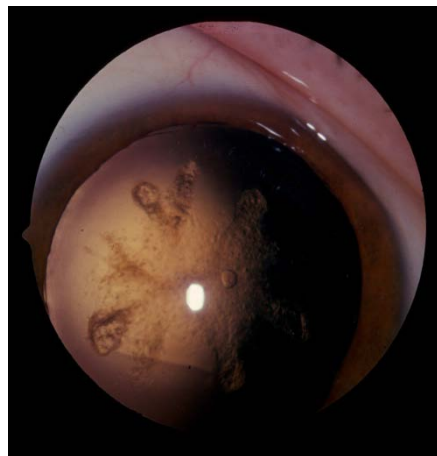


Figura 10.18 Catarata visualmente insignificante (Foto cortesía de Rosie Brennan)

CATARATAS SECUNDARIAS	<p>Las cataratas pueden ser secundarias a otras condiciones oculares o sistémicas, trauma o toxinas externas. Algunas causas comunes de las cataratas secundarias son:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Trauma • Uveítis - por ejemplo, asociada con la artritis crónica juvenil • Los tratamientos con esteroides - Catarata subcapsular posterior • Radiación - Catarata subcapsular posterior
CASO CLÍNICO – 4	<ul style="list-style-type: none"> • Edad 7½ años, el optómetra observó queratopatía en banda bilateral, sinequias posteriores y células en la cámara anterior • AV Sin corrección 6/6 binocularmente • PIO OD: 27 mmHg, OI: 24 mmHg • 6 meses después: AV Sin corrección OD movimiento de manos, OI 6/6 • 3 meses más tarde: AV Sin corrección movimiento de mano OD & OI <p>La queratopatía en banda es un signo de que la uveítis había estado presente por un tiempo. En los adultos, la uveítis casi siempre provoca síntomas. Sin embargo, en los niños rara vez lo hace. El ojo se ve blanco y normal, es sólo en el examen con lámpara de hendidura que se hace el diagnóstico.</p> <p>Es interesante notar cómo la visión disminuye rápidamente.</p> <p>Si se coloca un lente intraocular en un ojo con uveítis activa, el ojo puede llegar a hacer una inflamación severa y puede desarrollar ptosis bulbi. Por lo tanto, se optó por dejar la afaquia, con prescripción de anteojos para afaquia (OD: 6/4, OI: 6/4). Su glaucoma no era controlable con gotas por lo que primero le realizaron goniotomías y luego se requirió insertar, para controlar su presión, válvulas de Ahmed.</p>

CIRUGÍA DE LA CATARATA PEDIÁTRICA

Como el ojo crece significativamente en los dos primeros años de vida, algunos cirujanos no implantan un lente intraocular en un bebé en el momento de la cirugía de cataratas. Se puede colocar un lente intraocular secundario cuando el niño es mayor y la refracción es más estable.

EL ENFOQUE POSOPERATORIO	<p>Se requiere examen de la distancia focal apropiado para un niño pequeño y puede ser alterado a medida que el niño crece y cambian sus necesidades visuales. La prescripción de anteojos para afaquia se puede usar con oclusión en el otro ojo. El grado de anisometropía sería demasiado grande para que unos anteojos para afaquia unilateral pudieran ser tolerados. Si no se ha colocado la lente en la cirugía de catarata unilateral, el paciente necesitará un lente de contacto - blando, de uso prolongado inicialmente. Esto sólo se debe hacer si el paciente puede regresar a controles frecuentes para comprobar si hay complicaciones. Si se coloca una lente intraocular, el paciente necesitará anteojos para la distancia y de lectura o bifocales. Los niños toleran los bifocales muy bien.</p>
COMPLICACIONES	<p>Las complicaciones son más comunes después de la cirugía de catarata pediátrica que en la cirugía de cataratas para adultos. La complicación más común es la ambliopía, cuyo examen pre-operatorio es muy importante, sobre todo si el niño tiene pronóstico de nistagmus, por lo cual la mejoría visual es pobre. El glaucoma se produce en 1/3 de los niños y es más común en los niños operados de menos de un año de edad. El estrabismo se produce en aproximadamente el 80% de los casos bilaterales.</p>
CONCLUSIONES CATARATAS PEDIÁTRICAS	<p>La cirugía oportuna y manejo eficaz de la ambliopía son la clave para obtener una visión útil. Las complicaciones postoperatorias son frecuentes y el seguimiento a largo plazo, la corrección con lentes de contacto o gafas y el uso de oclusión son obligatorios</p>

LEUCOCORIA

Leucocoria significa una pupila blanca (Figura 10.19). La catarata y el retinoblastoma son las causas más probables de leucocoria de un niño. Otras causas incluyen la enfermedad de Coats y la toxocariasis.



Figura 10.19 Leucocoria del ojo izquierdo
(Foto cortesía de LV Prasad Eye Institute)

INFECCIONES

Hay muchas infecciones neonatales que pueden afectar el ojo del bebé recién nacido. La mayoría son transferidas de la madre durante el parto y deben ser identificadas en el departamento de maternidad antes de dar a la madre de alta.

GONORREA	Esta condición debe ser detectada en la maternidad. Los signos son ojos/s rojos y pegajosos, normalmente se desarrolla 4-7 días después del nacimiento (Fig. 10.20).
CLAMIDIA	El período de incubación es de 2-3 semanas. Los signos: los ojos/s están hinchados y rojos.
CONJUNTIVITIS	Ojo/s rosados que pueden tener secreción (Fig. 10.20)
INFECCIONES	<div data-bbox="598 1252 1380 1769" data-label="Image"> </div> <p>Figura 10.20 Recién nacido con conjuntivitis gonocócica (Foto cortesía de ICEH, Fotógrafo: Murray McGavin, Allen Foster)</p> <p>Las infecciones necesitan tratamiento para evitar daños en los ojos y / o la propagación a otras zonas del cuerpo y otras personas. Es necesaria la remisión para la adecuada medicación y tratamiento para cualquier infección genito-urinaria de los padres.</p>