

Opacidades corneales en niños

Corneal Opacities in Children

Mildrey Elsa Moreno Ramirez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-6439-6732>

Zaadia Pérez Parra¹ <https://orcid.org/0000-0001-7019-3491>

Yereyni León Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0002-9985-0245>

Yasary Brizuela Concepción¹ <https://orcid.org/0000-0002-8522-0859>

Yoandra M Castillo Borges¹ <https://orcid.org/0000-0003-4128-5703>

¹Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: mildreymr@infomed.sld.cu

RESUMEN

Si en el período temprano de la vida ocurre alguna condición que no permita una adecuada estimulación visual se produce la ambliopía por privación. Las afecciones corneales que se diagnostican en los niños pueden tener un origen congénito o adquirido, este último traumático o no. El conocimiento del diagnóstico de las afecciones que ocasiona opacidad corneal en niños es determinante para poder obtener todos los elementos necesarios que ayuden a identificar un diagnóstico lo más temprano y preciso posible y proveer una adecuada guía para escoger estrategias de tratamiento, por parte del equipo multidisciplinario involucrado. El objetivo fue abordar de manera actualizada las características en el diagnóstico y tratamiento de las opacidades corneales en edades pediátricas. Se realizó una búsqueda automatizada sobre el tema teniendo en cuenta las publicaciones de los últimos cinco años. Se utilizó la plataforma Infomed, específicamente la Biblioteca Virtual de Salud.

Palabras clave: niños; opacidad corneal; queratoplastia; ambliopía.

ABSTRACT

If any medical condition that does not allow adequate visual stimulation manifests early in life, deprivation amblyopia follows. Corneal conditions diagnosed in children may have a congenital or acquired origin, the latter being traumatic or not. Knowledge of the diagnosis

of conditions that cause corneal opacity in children is crucial to obtain all the necessary elements to help identify the earliest and most accurate diagnosis possible and to provide an adequate guide to choose treatment strategies by the multidisciplinary team involved. The objective was to address in an updated way the characteristics in the diagnosis and treatment of corneal opacities in pediatric ages. An automated search on the subject was carried out taking into account the publications of the last five years. The Infomed platform was used, specifically the Virtual Health Library.

Keywords: children; corneal opacity; keratoplasty; amblyopia.

Recibido: 12/10/2021

Aceptado: 16/02/2022

Introducción

A diferencia de los adultos, las afecciones oculares que provocan opacidad corneal en niños encierran una connotación particular, debido a que el desarrollo normal de la visión se produce en un período crítico que transcurre en la infancia temprana. Si existe, en este período de la vida, alguna condición que no permita una adecuada estimulación visual, (opacidad corneal, cataratas, otras), se produce la ambliopía por privación.⁽¹⁾

Las afecciones corneales que se diagnostican en los niños pueden tener un origen congénito o adquirido, este último traumático o no. Las enfermedades congénitas generalmente se asocian a otras alteraciones como catarata, glaucoma, estrabismo, otros, que empeoran el pronóstico visual de estos pacientes, aunque sean tratados precozmente.^(2,3) Para la decisión y selección de opciones terapéuticas se hace indispensable explorar todas las estructuras del ojo, incluso en aquellos casos en los que la opacidad corneal no lo permite.⁽⁴⁾

El objetivo fue abordar de manera actualizada las características en el diagnóstico y tratamiento de las opacidades corneales en edades pediátricas.

Métodos

Se realizó una búsqueda automatizada sobre el tema teniendo en cuenta las publicaciones de los últimos cinco años. Se utilizó la plataforma Infomed, específicamente la Biblioteca

Virtual de Salud (Ebsco, Hinari, PERii, SciELO Cuba, SciELO regional, PLoS Medicine, PubMed Central, Biomed Central, DOAJ, Free Medical Journals). La información fue resumida para la elaboración del informe final.

Consideraciones y desafíos de las opacidades corneales en niños

Las opacidades corneales en edades pediátricas pueden aparecer en el momento del nacimiento, en meses o años posterior a este, con un origen hereditario o secundario a eventos que ocurren durante la vida.⁽⁵⁾

Opacidades corneales congénitas

El término anomalía congénita se refiere a una condición que está presente en el nacimiento. Las opacidades corneales congénitas pueden ser hereditarias, del desarrollo e infecciosas. Estas pueden presentarse de manera bilateral, aisladas o asociadas a otras anomalías oculares o sistémicas.⁽⁵⁾

Las opacidades corneales de origen congénito tienen una prevalencia de 3 x 100 000^(6,7,8) habitantes que aumenta a 6/100 000 habitantes si se incluye el glaucoma congénito.^(3,5) Teniendo en cuenta la poca frecuencia en la aparición de las opacidades corneales congénitas, las características clínicas no son muy familiares, por lo que pueden ocurrir retrasos u omisiones en su diagnóstico y tratamiento, resultando en empeoramiento visual y mal pronóstico. Se hace evidente que una detección temprana, clasificación correcta y la identificación de afecciones oculares y sistémicas asociadas son importantes para un adecuado tratamiento, con el objetivo de minimizar el riesgo de empeoramiento visual a largo plazo en estos pacientes.⁽³⁾

Según la clasificación de Stumped, dentro de las opacidades corneales de origen congénito se mencionan la esclerocornea, las opacidades corneales debido al trauma del nacimiento, al glaucoma congénito, a infecciones oculares intraútero (herpes simple, bacterias, neurotrófica), por alteraciones del metabolismo (mucopolisacaridosis, mucopolipidosis, tyrosinosis), por defecto posterior de la córnea (anomalía de Peters, queratocono posterior, estafiloma), por distrofias corneales (distrofia endotelial hereditaria congénita, polimorfa posterior o estromal hereditaria congénita), por tumores (dermoides limbal).⁽⁵⁾

La esclerocornea es una anomalía primaria del ojo en la cual la córnea se mezcla con la esclera, opacificándose. La asociación ocular más generalizada es la córnea plana. Las

estructuras del ángulo con frecuencia están malformadas. No tiene predilección por el sexo y el 90 % de los casos son bilaterales. Múltiples anomalías sistémicas se han reportado, asociadas a la esclerocórnea.⁽⁷⁾ Los expertos europeos en córnea no recomiendan la realización de queratoplastia penetrante en esta afección debido a resultados quirúrgicos pobres, y complicaciones adicionales como adhesiones iridocorneales y fallo del injerto, en contraste con los colegas asiáticos.⁽⁶⁾

Dentro del grupo de enfermedades que cursan con desgarros en la membrana de Descemet se encuentra el trauma corneal en el nacimiento y el glaucoma congénito.⁽⁵⁾ Cuando ha existido trauma corneal en el momento del nacimiento, se puede observar durante los días posteriores, un edema corneal progresivo asociado a estrías oblicuas o verticales, debido a rupturas de la membrana de Descemet y endotelio. Cuando estas estrías se reparan dejan una arruga hipertrófica en la membrana de Descemet. Se puede observar astigmatismo elevado y ambliopía, secundarios a estas opacidades corneales.⁽⁷⁾ En estos pacientes se requiere una evolución clínica en el tiempo para observar si existirá mejoría del edema cornea con tratamiento farmacológico (soluciones hipertónicas, antiinflamatorios) y su influencia en la visión, que determinará la necesidad de opciones quirúrgicas de tratamiento.

El glaucoma congénito primario puede hacerse evidente tanto en el nacimiento como en los primeros años de la vida. Los hallazgos clínicos en el recién nacido se caracterizan por una triada: epífora, fotofobia y blefaroespasmos. El examen ocular externo puede mostrar bftalmo, córnea con diámetros mayores de 12 milímetros (mm), cornea edematosa, estrías de Haab, que ocurren por estiramientos de la membrana de Descemet, y que se disponen horizontalmente o concéntricas al limbo.⁽⁷⁾

El glaucoma congénito es una de las enfermedades oculares congénitas más importantes, que inevitablemente conduce a ceguera irreversible, en la mayoría de los casos, cuando son pasados por alto o no tratados.⁽⁹⁾ En estos pacientes el riesgo de rechazo del trasplante corneal es mayor que en pacientes sin glaucoma previo.

En el grupo de las opacidades congénitas por úlceras corneales se mencionan,⁽⁵⁾ las infecciones intrauterinas adquiridas durante el nacimiento que pueden provocar daño ocular. Ejemplo de ellas, es la sífilis congénita, en la cual, se puede observar queratitis intersticial. Esta se presenta como un edema corneal rápidamente progresivo, seguido de vascularización anormal en el estroma profundo, próximo a la membrana de Descemet. La córnea puede adoptar un color rosado salmón debido a la intensa vascularización. Pasadas semanas o meses el flujo sanguíneo en estos vasos desaparece, dejando la apariencia de vasos fantasmas en el estroma corneal.⁽⁷⁾

En el grupo de las enfermedades metabólicas se encuentran las mucopolisacaridosis, mucopolipidosis y la tirosinemia.⁽⁵⁾ Las mucopolisacaridosis son un raro grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la deficiencia de enzimas lisosomales, responsables de la normal degradación de los glicosaminoglicanos. Su deficiencia resulta en una acumulación de glucosaminoglicanos seguida del desarrollo de varias manifestaciones neurológicas y somáticas. Han sido divididas en siete tipos, en dependencia de la enzima deficiente, las cuales excepto la tipo II, tiene herencia autosómica recesiva. Las características clínicas oculares más frecuentes son: la opacidad corneal, alteraciones pigmentarias de la retina y la atrofia óptica.^(5,10,11) La prevalencia global reportada, se encuentra entre 1, 04 a 4, 8 por 100 000 nacidos vivos y varía dependiendo del país y región o antecedentes étnicos.

Existen mutaciones, en regiones geográficas específicas, que contribuyen a la prevalencia de cada tipo puntual de mucopolisacaridosis.⁽¹¹⁾ Actualmente la terapia de sustitución enzimática y el trasplante alogénico de células madres hematopoyéticas son el principal tratamiento para este grupo de enfermedades.⁽¹⁰⁾

Las mucopolipidosis son enfermedades autosómicas recesivas que se caracterizan por una deficiencia de neuraminidasa, que resulta en acumulación anormal de esfingolípidos, glicolípidos y mucopolisacaridos. Se dividen en cuatro tipos. Las opacidades corneales al nacimiento solo se observan en las tipo II y IV. El diagnóstico definitivo se realiza mediante la microscopía electrónica para ver los organelos.⁽⁵⁾ La incidencia se reporta en 1 de cada 7000 nacimientos.⁽¹²⁾

La tirosinemia es un desorden autosómico recesivo que resulta de la deficiencia de tirosina aminotransferasa, la cual se encarga de pasar el exceso de tirosina de la sangre a la orina. Las manifestaciones clínicas oculares se caracterizan por fotofobia, lagrimeo, inyección conjuntival e hipertrofia papilar tarsal. Estos pacientes desarrollan lesiones pseudodendríticas a repetición que generalmente no tiñen bien con fluoresceína ni rosa de bengala. Estos episodios reiterados de ruptura epitelial favorecen la vascularización y cicatrización. El diagnóstico se realiza con dosificaciones en sangre y orina y biopsia que muestra deficiencia de tirosina aminotransferasa.⁽⁵⁾

En el grupo de las afecciones que se caracterizan por un defecto corneal posterior, se encuentra: la anomalía de Peters, el queratocono posterior y el estafiloma anterior congénito.⁽⁵⁾ La anomalía de Peters es una rara enfermedad ocular congénita, en la cual aparece, al nacimiento, una opacidad corneal central o paracentral, secundaria a ausencia de la membrana de Descemet y endotelio en el área de la opacidad. Generalmente ocurren esporádicamente aunque han sido reportados casos con herencia autosómica recesiva y

dominantes. Se han descrito dos tipos, tipo I (adhesión iridocorneal y opacidad corneal central, excéntrica o total, generalmente avascular) y la tipo II (adhesión corneolenticular y/o catarata, opacidad central o total de la córnea, usualmente vascularizada). El tipo II se considera que se debe a un fallo en el desarrollo. La ultrasonografía de alta frecuencia ayuda al diagnóstico diferencial de estas variantes.^(7,13)

Las anomalías oculares asociadas (glaucoma, microcornea, aniridia, desprendimiento de retina y otros)^(3,7) se observan con más frecuencia en la anomalía de Peter que en otras causas de opacidad corneal congénita. El descubrimiento de estas anomalías asociadas no solo ayuda a obtener un diagnóstico más certero, sino que auxilia al oftalmólogo a predecir el pronóstico de los casos con opacidades corneales congénitas. Existen varios reportes donde se informa el pobre resultado visual posoperatorio en niños con opacidad corneal congénita asociado al glaucoma. La biomicroscopía ultrasónica es una herramienta útil para la búsqueda de alteraciones en el segmento anterior.⁽³⁾

La queratoplastia penetrante continúa siendo el tratamiento quirúrgico más frecuentemente realizado en esta afección. Sin embargo, el pronóstico para la supervivencia del injerto se encuentra entre un 30 a un 60 %. Esto puede deberse a la combinación de varios factores: dificultad en obtener datos clínicos adecuadamente, retardo en el reconocimiento de complicaciones y la naturaleza de la enfermedad.⁽¹³⁾ El pronóstico visual tras la queratoplastia es más favorable en pacientes con anomalía de Peters Tipo I, que en aquellos con tipo II.^(3,7)

Estudios recientes han documentado casos con edema corneal que disminuyen espontáneamente con el tiempo en ojos con otros tipos de distrofias y en casos de daño endotelial secundario. Esto probablemente relacionado con la mejoría de la función endotelial a expensas del alargamiento o proliferación de células endoteliales sobre áreas de ausencia previa de endotelio, lo que pudiera ocurrir también en la anomalía de Peters.^(7,13)

El queratocono posterior es una afección generalmente unilateral y esporádica. Se caracteriza por ser una indentación central o paracentral en la córnea posterior sin que afecte la superficie anterior de la córnea. La pérdida de sustancia estromal puede guiar al adelgazamiento corneal. Generalmente es una ectasia estable aunque puede progresar gradualmente. Puede observarse astigmatismo y ambliopía y la tomografía corneal puede confirmar adelgazamiento corneal y elevación posterior.⁽⁷⁾

El estafiloma anterior congénito constituye el 11 % de las anomalías congénitas corneales. Se caracteriza por opacidad corneal severa y protrusión corneal anterior. Las manifestaciones histopatológicas típicas son, ausencia de membrana de Bowman, Descemet

y endotelio. El iris es usualmente atrófico y adherido a la superficie posterior de la córnea, aunque también puede estar asociado a alguna disgenesia del segmento anterior. Aunque es una afección congénita generalmente unilateral, usualmente el ojo adelfo presenta alguna alteración en el segmento anterior. Habitualmente los casos son esporádicos y no se asocian a antecedentes sistémicos ni familiares. La queratoplastia penetrante puede ser útil en casos leves para mejorar el pronóstico funcional y estético, pero en casos severos ofrece una alta tasa de rechazo. La queratoprótesis también es una opción terapéutica, aunque con muy mal pronóstico. Generalmente la falta de tratamientos exitosos para esta afección conlleva a evisceraciones o enucleaciones.^(7,8)

En el grupo de las distrofias corneales se encuentran: la distrofia corneal estromal congénita, la distrofia polimorfa posterior y la distrofia endotelial hereditaria congénita.⁽⁵⁾ La distrofia corneal estromal congénita es una enfermedad autosómica dominante. En la clasificación IC3D (comité internacional para la clasificación de la distrofias corneales), se ubica en la categoría 1, las cuales son distrofias corneales bien definidas en las que los genes han sido mapeados e identificados y la mutación específica se conoce.⁽⁷⁾

Clínicamente se caracteriza por enturbiamiento corneal bilateral y difusa con opacidades blanquecinas en forma de escamas en todo el estroma. El grosor corneal está aumentado. Puede tener un curso no progresivo o lentamente progresivo, con pérdida de la visión, moderada o avanzada. La queratoplastia es el tratamiento recomendado en casos avanzados.⁽⁷⁾

La distrofia corneal polimorfa posterior se describe como una enfermedad con transmisión autosómica dominante. Aunque se han reportado aislados casos unilaterales con similar fenotipo sin herencia demostrada, la distrofia presenta formas que se incluyen en la categoría 1 de la clasificación IC3D y otras, en la categoría 2, estas últimas bien definidas han sido mapeadas para uno o más locus cromosómicos específicos, pero el gen, permanece sin identificar.⁽⁷⁾

Los hallazgos clínicos pueden ser, vesículas endoteliales aisladamente agrupadas, discretas lesiones grises en forma geográficas, bandas endoteliales anchas con bordes festoneados. Además de varios grados de edema corneal, corectopia, anchas adhesiones iridocorneales. Puede observarse glaucoma de ángulo abierto o cerrado.⁽⁷⁾

A pesar de esto, la mayoría de los pacientes son asintomáticos. El edema ligero puede ser manejado con tratamiento farmacológico. La punción estromal anterior puede ser usada para inducir fibrosis focal subepitelial en casos de inflamación localizada. En casos avanzados, la queratoplastia puede ser necesaria, teniendo la previsión del manejo y control del

glaucoma, si está presente. La técnica de queratoplastia dependerá del grado de opacificación estromal, en casos con opacidad estromal limitada, la endoqueratoplastia es preferida antes que la queratoplastia penetrante.⁽⁷⁾

La distrofia endotelial hereditaria congénita, formalmente se subdividía en 2 formas, tipo 1 y tipo 2. Sin embargo, estudios más recientes en hallazgos de familias reportadas, sugieren que la distrofia endotelial tipo I es realmente indistinta de la tipo II.⁽⁷⁾

La distrofia endotelial hereditaria congénita se reporta con herencia autosómica recesiva, se incluye en la categoría 1 de la clasificación IC3D y usualmente es una condición no progresiva, con opacidad corneal asimétrica y edema que puede ser desde leve a avanzado. Puede observarse aumento del grosor corneal, 2 a 3 veces de lo normal, queratopatía en banda y aumento de la presión intraocular. La visión borrosa y el nistagmo ocurre con poco o ningún lagrimeo o fotofobia. Dado el marcado edema corneal en la mayoría de los casos avanzados, se requiere de queratoplastia penetrante o la endoqueratoplastia.^(7,14)

Y, por último, en la clasificación de Stumped se menciona al dermoide limbal. Este es un tumor benigno que consiste en tejido de origen ectodérmico y mesodérmico localizado en el cuadrante ínfero temporal. Puede ser único o múltiple y tiene un aspecto bulboso blanquecino, elevado y vascularizado.⁽⁵⁾ Se localiza comúnmente en el cuadrante inferotemporal, sin embargo, ellos pueden presentarse en área perilímbica corneal o pueden estar confinados a la conjuntiva y esclera.⁽⁵⁾

A pesar de ser un tumor benigno, debido a su crecimiento, se asocia a una disminución de la visión debido al astigmatismo, afectación del eje visual, infiltración corneal por componente grasos y la presencia de ambliopía. Los criterios quirúrgicos incluyen la presencia de astigmatismo, afectación del eje visual, problema cosmético, y molestias dado por la desigual lubricación de la superficie ocular. Opciones quirúrgicas van desde la escisión de la lesión, queratectomía superficial y queratoplastia lamelar o penetrante, dependiendo de la experiencia, preferencia del cirujano, tamaño y profundidad de la lesión entre otros factores.^(15,16)

En relación con los resultados posteriores a la queratoplastia, se reporta que el astigmatismo puede disminuir, persistir con variaciones en su orientación o valor o incluso aumentar.⁽¹⁵⁾

En un estudio realizado en el Instituto Cubano de Oftalmología, en el cual se revisaron las queratoplastias en niños realizadas en un período de 15 años, se observó que las opacidades congénitas de la córnea representaron el 10,6 % del total, y las más frecuentes en orden de mayor a menor fueron, el dermoide limbal, la esclerocornea y la anomalía de Peters, con una

incidencia de 4,4 %, 1,1 %, 0,6 %, respectivamente, del total de pacientes operados. Este resultado guarda relación con la naturaleza inusual de estas afecciones.⁽¹⁷⁾

Opacidades corneales adquiridas

Entre las afecciones corneales adquiridas que conllevan al trasplante de córnea en niños, se mencionan las opacidades corneales secundarias a heridas, quemaduras e infecciones, queratocono, fallos endoteliales secundarios, rechazo al trasplante, entre otras.⁽¹⁸⁾ El trauma ocular es la causa más frecuente de ceguera monocular adquirida en niños. Estos son más susceptibles a sufrir trauma ocular dado a sus habilidades motoras inmaduras y poco sentido común. Su diagnóstico en edades pediátricas es un reto por la poca cooperación al examen físico, además la evolución posoperatoria.

Es de señalar que la visión alcanzada tras la cirugía de un trauma corneal en niños, con frecuencia permanece afectada, una de las razones es la ambliopía por privación.^(19,20) Los varones son comúnmente los más afectados. Los traumas ocurren en orden de frecuencia en accidentes del hogar, al aire libre, escuela y relacionados con el deporte.⁽¹⁹⁾

A pesar del desarrollo de la oftalmología en los últimos años, las queratitis infecciosas continúan siendo de las principales causas de ceguera, especialmente en países en desarrollo. En comparación con los adultos, la prevalencia de estas afecciones en niños se encuentra alrededor de 13 % de todos los casos. Sin embargo, el impacto en estas edades es mayor debido al desarrollo de la ambliopía, poca cooperación del paciente para el diagnóstico, toma de muestra y aplicación del tratamiento. La mayoría de los reportes sobre el tema coinciden en que el trauma es el factor de riesgo más común, seguido del uso de lentes de contacto, la queratitis por exposición y la deficiencia de células límbicas; predominan los crecimientos bacterianos en los medios de cultivo (estafilococo). La prevalencia de la queratitis micóticas es del 3-37 % de todos los casos.⁽²¹⁾

Dentro de las afecciones adquiridas no traumáticas que provocan opacidad corneal en niños, el queratocono se consideraba un proceso no inflamatorio. Sin embargo, estudios recientes han demostrado que el desequilibrio entre las citoquinas pro y antiinflamatorias provocan alteración corneal en su estructura y función, desencadenando metaloproteinasas y apoptosis de los queratocitos. El queratocono se manifiesta como un adelgazamiento y protrusión corneal con variable empeoramiento de la visión debido al astigmatismo irregular. De inicio, generalmente, en la pubertad, aunque la mayoría de los casos se diagnostican en edades posteriores.^(22,23)

Si se compara el comportamiento del queratocono en adultos y en niños, en estos últimos, evoluciona más rápido, por lo que usualmente, se encuentra en un estadio más avanzado en el momento del diagnóstico. De esta manera una detección y tratamiento oportuno previene serios problemas visuales.⁽²³⁾ El queratocono ha sido asociado con atopia, queratoconjuntivitis vernal y factores ambientales tales como frotamiento de los ojos y laxitud palpebral. Hay una alta prevalencia de queratocono en pacientes con síndrome de Down, sin embargo, la correlación genética no ha sido conclusiva y la presencia del queratocono en estos pacientes esta probablemente asociado al frotamiento persistente. Otras condiciones genéticas son amaurosis congénita de Leber y el prolapso de la válvula mitral, que han sido genéticamente vinculados al queratocono y numerosas publicaciones muestran una fuerte predisposición genética.⁽²²⁾

Aunque se reporta que la prevalencia del queratocono en la población general es de 1 en 2000, muestra variaciones geográficas. Estas se deben a factores genéticos, ambientales, nutricionales y herramientas empleadas para su estudio y diagnóstico.⁽²⁴⁾ La prevalencia en edades pediátricas no ha sido ampliamente reportada en la literatura. El promedio de edad al diagnóstico es de 15 años, con casos reportados tan temprano como a los 4 años de edad y con predominancia en el sexo masculino. El queratocono tiende a ser más avanzado y progresivo en niños, especialmente en conos centrales, los cuales son más comunes en estas edades. Es decir que, en el momento de la presentación, el 30 % de los niños y adolescentes presentan un estadio cuatro de la enfermedad, a diferencia del 8 % en los adultos.^(22,23)

Los reportes sobre el queratocono en edades pediátricas son limitados y aún no existe un manejo estandarizado para estas edades. Este se caracteriza desde hace años por la corrección óptica con espejuelos o lentes de contacto, la queratoplastia y más recientemente el *crosslinking* corneal y anillos intraestromales que también son evaluados en la población pediátrica y la queratoplastia lamelar o penetrante.⁽²²⁾ El tratamiento de *crosslinking* persigue mejorar la biomecánica corneal, deteniendo así la progresión de la ectasia. Sin embargo, debido a la naturaleza dinámica de la córnea pediátrica, también se ha documentado que la estabilización con *crosslinking* es menos eficaz que en adultos.⁽²²⁾

En el Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer”, las opacidades corneales más frecuentes, en edades pediátricas, que requirieron queratoplastia entre los años 1998 y 2012, fueron las de origen adquirido, tales como leucoma corneal secundario a trauma o queratitis infecciosa, seguido del queratocono, con una incidencia del 58,1 % y 10 %, respectivamente, del total de casos. En dicho estudio, las opacidades corneales adquiridas representaron el 89,4 % del total.⁽¹⁷⁾

Evaluación

Afortunadamente son pocos los pacientes que acuden a consulta con opacidades corneales. No obstante, cuando un niño se lleva a evaluación por presentar una opacidad corneal desde o después del nacimiento, es obligatorio realizarle un examen minucioso. Los datos de la historia obstétrica así como los hallazgos clínicos realizados bajo sedación son de vital importancia para poder obtener todos los elementos necesarios que ayuden a identificar un diagnóstico lo más preciso posible y proveer una adecuada guía para escoger estrategias de tratamiento, por parte del equipo multidisciplinario que puede estar involucrado como pediatras, oftalmólogos pediatras, especialista en córnea, glaucoma y genetistas, entre otros.^(3,5)

Tanto para las opacidades de origen congénito como adquiridas, el examen de todas las estructuras oculares, diámetros corneales, tensión ocular, paquimetría, longitud axial, ultrasonido ocular, biomicroscopía ultrasónica son importantes en cada evaluación que se realice. Esta exploración requiere sedación de los pacientes cuando estos no cooperan al examen.^(5,23)

Otro elemento a considerar es la naturaleza uni o bilateral de la opacidad corneal, que puede considerarse un valor predictivo de la recuperación visual. Algunos autores plantean que niños con opacidades congénitas bilaterales tienen mejor recuperación visual que aquellos con afectación unilateral. Por lo que recomiendan que, para los casos bilaterales de opacidades corneales congénitas, la cirugía debe realizarse lo antes posible. Mientras que, en los casos unilaterales, la decisión para proceder a la cirugía puede ser hecha después de una evaluación detallada de cada caso y tras la educación a familiares o tutores legales de los niños.⁽³⁾

A la consulta de Córnea del Instituto Cubano de Oftalmología “Ramón Pando Ferrer” se remiten pacientes en edades pediátricas portadores de opacidades corneales. Dentro de las congénitas, la que se evalúa con más frecuencia es la causada por el glaucoma congénito, con edema corneal generalizado y bftalmo con o sin estrías de Haab y triada sintomática característica. En ocasiones, en estos lactantes no se registran cifras elevadas de tensión ocular, lo que ha puesto en duda la naturaleza específica de la opacidad corneal. Con menor frecuencia se han evaluado anomalía de Peters, esclerocórnea y edema corneal generalizado, este último asociado a adherencias iridocorneales periféricas e irido cristalineas en área pupilar. El único antecedente obstétrico de este último caso clínico fue la enfermedad de zika de la madre en el período gestacional.

En relación con las opacidades de origen adquirido, las comúnmente evaluadas son el leucoma corneal postrauma y poshidrops en el queratocono. En todos los casos, e independientemente de la causa de la opacidad corneal, adicionalmente al examen físico, se comienza con tratamiento conservador (soluciones hipertónicas, hipotensores, antiinflamatorios, otros) según características de cada afección, con el objetivo de lograr mejoría clínica, antes de tomar la decisión de una opción de tratamiento quirúrgico. Esta mejoría clínica no siempre se logra, pero en no pocos casos contribuye a disminuir la intensidad del edema corneal.

Antes de tomar la decisión quirúrgica algunos autores recomiendan dilatar la pupila con midriáticos y observar si la pupila queda aún detrás de la opacidad corneal, de manera que la queratoplastia se indica cuando los rayos de luz no pueden llegar a la retina y estimular el desarrollo visual con tratamiento conservador. Algunos reportes informan que no es necesario realizar la queratoplastia tan pronto como sea posible, mientras que otros sugieren realizar procedimientos como reconstrucción pupilar como una alternativa quirúrgica de la queratoplastia si la córnea periférica es transparente y no hay catarata.⁽³⁾

La alta tasa de fallo del injerto en la queratoplastia en niños se debe a la inmunidad innata involucrada (el sistema de defensa primario en niños). A pesar de las tasas de éxito mejoradas en los años existe aún controversia acerca de la indicación de la queratoplastia y el tratamiento posquirúrgico en este grupo de pacientes.⁽²⁵⁾ La tasa de éxito varía dependiendo de la causa de la queratoplastia, por ejemplo, en la anomalía de Peters se presenta un alto riesgo de rechazo: el 39 % en el primer año, el 38 % en el segundo y el 70 % a los 5 años.

Los niños con glaucoma y aquellos que requieren retrasplante muestran peores pronósticos. Los reportes de éxito secundarios a infecciones, trauma, varía por regiones. Sin embargo, el queratocono muestra los mejores resultados. Por otra parte, la distrofia endotelial hereditaria congénita ha sido reportada con un moderado éxito posoperatorio.⁽²⁵⁾

En pacientes pediátricos la queratoplastia penetrante representa el procedimiento estándar para el tratamiento del queratocono, aunque el fallo del injerto se ha reportado entre un 50-60 % de los casos, debido principalmente al fallo endotelial. Por otra parte, la queratoplastia lamelar anterior tiene la particularidad que, por su complejidad, requiere una curva de aprendizaje. Las ventajas de esta última consisten en la prevención del rechazo inmunológico, es extraocular, los esteroides pueden retirarse más tempranamente y la densidad de células endoteliales se preserva más que en la queratoplastia penetrante. Además, la queratoplastia lamelar provee mayor resistencia del globo ocular al trauma y las suturas pueden ser removidas tempranamente. La endoqueratoplastia también constituye una

opción a tener en cuenta para el tratamiento del fallo endotelial con estroma y epitelio transparentes.^(18,26)

Se puede concluir que el diagnóstico de las opacidades corneales congénitas y adquiridas de la infancia, requiere un profundo estudio y manejo colegiado. La decisión de las estrategias de tratamiento de estas afecciones constituye aún reto para el equipo que lo enfrenta, debido a las particularidades anatómicas, fisiológicas y sociales que caracterizan a los pacientes en estas edades y la necesidad de rehabilitación visual precoz para evitar la ambliopía. Se requieren más estudios que permitan estandarizar resultados y criterios.

Referencias bibliográficas

1. Arias Díaz A, Pons Castro L. Ambliopía: Consideraciones terapéuticas actuales. En: Rio Torres M, Capote Cabrera A, Hernández Silva JR, Eguías Martínez F, Padilla González. CM. Oftalmología: Criterios y tendencias actuales. Ciencias Médicas. La Habana. 2009. p. 154-8.
2. Arffa RC, Stulting RD. Surgical management of corneal opacities in children. En: Tasman W. Duane's Clinical ophthalmology on CD ROM. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004.
3. Miao S, Lin Q, Liu Y, Song YW, Zhang YN, Pan ZQ. Clinicopathologic Features and Treatment Characteristics of Congenital Corneal Opacity Infants and Children Aged 3 Years or Less: A Retrospective Single Institution Analysis. Med Princ Pract. 2020 [acceso 13/9/2021];29(1). Disponible en: <https://d-nb.info/1204558264/34>
4. Nuzzi R, Rossi A. Pediatric keratoplasty: The Success of a Tailor Made Surgical Management. Case Reports in Ophthalmology. 2020. [acceso 13/09/2021];11(3). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7747085/>
5. Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ. Cornea. 3ra ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2011.
6. Pohlmann D, Rossel M, Salchow DJ, Bertelmann E. Outcome of penetrating keratoplasty in a 3 month old child with sclerocornea. GMS Ophthalmology Cases. 2020 [acceso 13/09/2021];10:Doc35. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7452949/>
7. American Academy of Ophthalmology. Clinical Optics. USA: American Academy of Ophthalmology; 2020 (Basic and Clinical Science Course).
8. Wan Y, Xiao G, Yu T, Zhang P, Hong J. Histopathological examination of congenital corneal staphyloma and prognosis after penetrating keratoplasty. Medicine. 2020 [acceso

- 13/09/2021];99(40). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7535690/>
9. Grehn F. New horizons in congenital glaucoma surgery. *Acta Ophthalmologica*. 2018 [acceso 13/09/2021];96(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29356367/>
10. Wang J, Luan Z, Jian H, Fang J, Qin M, Lee V, *et al.* Allogeneic Hematopoietic Stem Cell Transplantation in Thirty-Four Pediatric Cases of Mucopolysaccharidosis-A Ten-Year Report from the China Children Transplant Group. *Biol Blood Marrow Transplant*. 2016 [acceso 13/09/2021];22. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27555533/>
11. Khan SA, Peracha H, Ballhausen D, Wiesbauer A, Rohrbach M, Gautschi M, *et al.* Molecular Genetics and Metabolism. *Mol Genet Metab*. 2017 [acceso 13/09/2021];121(3). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5653283/>
12. Khan SA, Tomatsu SCMucopolisidoses Overview: Past, Present, and Future. *Int J Mol Sci*. 2020 [acceso 13/09/2021];21(18). Disponible en: <https://www.mdpi.com/1422-0067/21/18/6812>
13. Osigian CJ, Sayed MS, Kontadakis G, Venincasa M, Fernandez MP, Cavuoto KM, *et al.* Correlation between age and corneal edema in pediatric patients with Peters Anomaly. *Int Ophthalmol*. 2019 [acceso 13/09/2021];39(9). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6556144/>
14. Torun Acar B, Tahir Bozkurt K, Duman E, Acar S. Bilateral cloudy cornea: is the usual suspect congenital hereditary endothelial dystrophy or stromal dystrophy. *BMJ Case Rep*. 2016 [acceso 13/09/2021];22. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4854138/>
15. Spierer O, Gologorsky D, Adler E, Forster RK. Lamellar keratoplasty with corneoescleral graft for limbal dermoids. *Int J Ophthalmol*. 2018 [acceso 13/09/2021];11(3). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5861244/>
16. Wan Hua C, Ming Tse S, Pei Wen L, Hun Ju Y. Progressive large pediatric corneal limbal dermoid management with tissue glue assisted monolayer amniotic membrane transplantation. *Medicine*. 2018 [acceso 13/09/2021];97:46. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30431578/>
17. Moreno Ramírez ME, Escalona Leyva E, Pérez Parra Z, López Hernández S, Castillo Pérez A. Indicaciones de la queratoplastia pediátrica en Cuba: estudio de 15 años. *Rev Cubana Oftalmol*. 2016 [acceso 13/09/2021];29(1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762016000100005

18. Mun-Wei L, Said H, Punitan R, Ivrahim M, Shatriah I. Indications, Clinical Outcomes, and Survival Rate of Pediatric Penetrating Keratoplasty in Suburban malaysia: A 10 year Experience. *Cureus*. 2018 [acceso 13/09/2021];10(12):e3744. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6384040/>
19. Puodžiuvienė E, Jokūbauskienė G, Vieversytė M, Asselineau K. A five-year retrospective study of the epidemiological characteristics and visual outcomes of pediatric ocular trauma. *BMC Ophthalmol*. 2018 [acceso 13/09/2021];18(10). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29347941/>
20. Jain K, Jain A, Patil J, Gadiya T. Amblyopia therapy in children with penetrating corneal injuries. *Taiwan J Ophthalmol*. 2020 [acceso 13/09/2021];10(1). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7158934/>
21. Soleimani M, Tabatabaei SA, Mohammadi S, Valipour N, Mirzaei A. A ten-year report of microbial keratitis in pediatric population under five years in a tertiary eye center. *Journal of Ophthalmic Inflammation and Infection*. 2020 [acceso 13/09/2021];10:35 Disponible en: <https://joi-journal.springeropen.com/articles/10.1186/s12348-020-00227-x>
22. Pérez C, Gaster RN, Rabinowitz YS. Corneal Cross linking for pediatric Keratoconus Review. *Cornea*. 2018 [acceso 13/09/2021];37(6). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29601364/>
23. Ramappa M. Commentary: A perspective on pediatric keratoconus: One size does not fit all. *Indian J Ophthalmol*. 2021;69(2). DOI: 10.4103/ijo.IJO_2486_20.
24. Anitha V, Vanathi M, Raghavan A, Rajaraman R, Ravindran M, Tandon R. Pediatric keratoconus - Current perspectives and clinical challenges. *Indian J Ophthalmol*. 2021 [acceso 13/09/2021];69(2). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33463562/>
25. Gulias Cañizo R, González Salinas R, Hernández Zimbron LF, Hernández Quintela E, Sánchez Huerta V. Indications and outcomes of pediatric keratoplasty in a tertiary eye care center. A retrospective review. *Medicine*. 2017 [acceso 13/09/2021];96:45. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5690776/>
26. Buzzonetti L, Petroceli G, Valente P, Petroni S, Parrilla R, Larossi G. Refractive outcome of keratoconus treated by big bubble deep anterior lamellar keratoplasty in pediatric patients: two year follow up comparison between mechanical trephine and femtosecond laser assisted techniques. *Eye and Vision*. 2019 [acceso 13/09/2021];6(1). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6330749/>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.