

ANOMALÍA DE PETERS



por
Purificación VARELA PATIÑO * y
José-Carlos PASTOR JIMENO **
(de Santiago de Compostela)



RESUMEN ESPAÑOL: Anomalía de Peters: Se presentan dos casos de anomalía de Peters, que en el momento de la exploración no se acompañan de glaucoma manifiesto, ni de anomalías sistemáticas valorables.

RÉSUMÉ FRANÇAIS: Anomalie de Peters: Nous présentons deux cas d'anomalie de Peters que ne s'accompagnent ni de glaucome manifeste ni d'anomalies systématiques de valeur au moment de l'exploration.

ENGLISH SUMMARY: Peter's anomaly: Two cases of Peter's anomaly are shown; no signs or symptoms of glaucoma or systemic vascular disorders were found at the moment of the examination.

La embriogénesis de la cámara anterior es un proceso muy complejo, debido en parte a la variedad de estructuras que intervienen en su formación. Por tanto no es difícil de entender que a veces se produzcan anomalías o alteraciones en este desarrollo, que en su conjunto son conocidas como "anomalías de clivaje" de la cámara anterior.

1) Catarata polar anterior, acompañada o no de restos de membrana pupilar.

2) Embriotoxon posterior.— Alteración que sólo afecta a córnea y carece de sintomatología clínica. Su característica principal es la presencia de una línea blanca prominente, próxima al limbo y paralela a él, que se considera como un desarrollo anormal de la línea de Schwalbe.

3) Anomalía de Axenfeld.— Puede considerarse como un grado más avanzado de la anomalía anterior, donde el embriotoxon posterior se acompaña de sinequias a nivel de la prominente línea de Schwalbe, visibles por gonioscopia.

4) Presencia de tejido mesodérmico a nivel del ángulo. Los glaucomas congénitos primitivos son una manifestación de ello.

5) Anomalía de Rieger.— Es un grado más avanzado, que incluye además anomalías de iris tales como hipoplasia, pseudopolicoria, co-

rectopia, coloboma y sinequias anteriores. Puede acompañarse de opacidades corneales.

6) Anomalía de Peters.

7) Esclerocórnea.— Grado máximo de afectación en la embriogénesis de la cámara anterior, caracterizada por la falta de diferenciación estromal de la córnea respecto a la esclera.

CASOS

Caso n.º 1

Varón de 28 años que acude a la consulta para una exploración de refracción. No refiere sintomatología ocular de interés salvo ametropía, que ya había sido corregida con anterioridad.

No antecedentes oculares familiares de interés.

La exploración oftalmológica es anodina, excepto la presencia de leucoma corneal situado en el tercio inferior de la córnea, más acentuado en ojo derecho, que se acompaña de ligero desplazamiento pupilar (discreta corectopia). (figs. 1 y 2).

La exploración gonioscópica muestra la existencia de sinequia anterior bilateral en la zona de los leucomas (figs. 3 y 4).

El resto de las exploraciones oculares salvo la ametropía anteriormente citada son normales, siendo

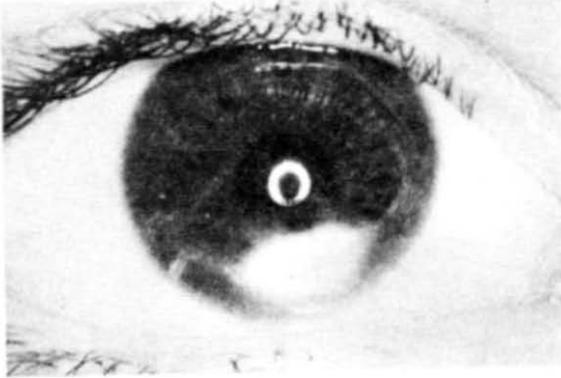


Figura 1. Caso número 1. Ojo derecho. Se aprecia un leucoma en el tercio inferior de córnea

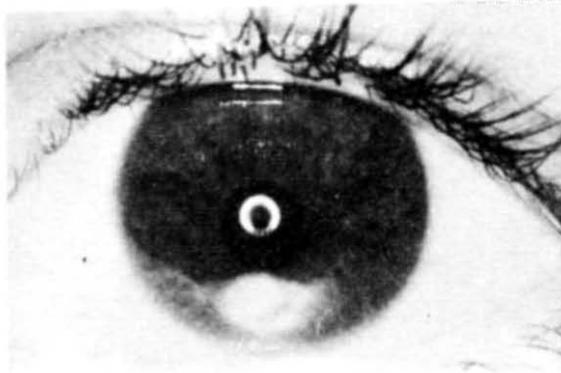


Figura 2. Caso número 1. Ojo izquierdo. Aspecto similar al anterior



Figura 3. Caso número 1. Corte óptico del ojo izquierdo, donde se puede apreciar la sinequia anterior, en la zona correspondiente al área del leucoma

su presión ocular por aplanotonometría de: 16 mm. Hg. en O.D. y 17 m. Hg. en O.S.

Caso n.º 2

Niño de dos meses de edad que es remitido a esta consulta para descartar glaucoma congénito.

Carece de antecedentes familiares de interés desde el punto de vista ocular.

Los padres refieren que desde el nacimiento presenta unas manchas blanquecinas en ambos ojos.

La exploración externa confirma la existencia de una gran sinequia iridocorneal y sendos leucomas centrales que impiden la visualización del área pupilar, presentando una moderada invasión vascular. Se observa asimismo la existencia de una gran sinequia anterior que impide la midriasis farmacológica (figs. 5 y 6).

Encontramos también un moderado grado de esclerocórnea, más acentuado a nivel de la región superior del limbo.

La tensión ocular determinada con el tonómetro de Perkins y bajo anestesia inhalatoria con flutane; es de 9mm. Hg. en O.D. y 10 mm. Hg. en O.S.

Los diámetros corneales a pesar de las dificultades inherentes a la mala identificación del limbo son de:

O.D. = 10 mm. (diámetro horizontal), 10,5 (diámetro vertical).

O.S. = 10,5 mm. (diámetro horizontal), 10,5 mm. (diámetro vertical).

Dada la presencia de los leucomas corneales centrales y las sinequias iridianas fué imposible la visualización del fondo. El resto de las exploraciones, que incluyeron un estu-

dio pediátrico, no muestran ninguna anomalía de interés.

COMENTARIO

La anomalía de Peters es una disgenesia mesodérmica de la córnea, que consiste en un defecto corneal posterior central, producido por una ausencia local de la membrana de Descemet y del estroma profundo, con sinequias del collarete iridiano a ese nivel y una opacidad que lo recubre y, supuestamente, se desarrolla por la penetración del humor acuoso a ese nivel en el estroma.

La Membrana de Descemet está presente periféricamente, pero se adelgaza y desaparece en la parte central. En la zona del leucoma, generalmente no existe endotelio, aunque a veces puede verse sin la membrana de Descemet. El tejido conectivo puede llenar el defecto corneal posterior central. Puede estar asociado a microftalmos o córnea plana. Puede también existir catarata congénita polar anterior, en línea con el defecto corneal interno.

Una forma más severa es el estafiloma anterior congénito: la córnea es opaca, irregular y protuye entre los párpados.

El 5 % de los pacientes tienen glaucoma, pero en este caso generalmente es congénito, presentando un cuadro clínico de buftalmos. El glaucoma puede estar relacionado con la existencia de la sinequia y desplazamiento del iris hacia adelante, que cierra el ángulo y dificulta la salida del humor acuoso o bien estar producido por anomalías propias del ángulo.

Este glaucoma congénito generalmente está acompañado de embriotoxon posterior, y la manifestación

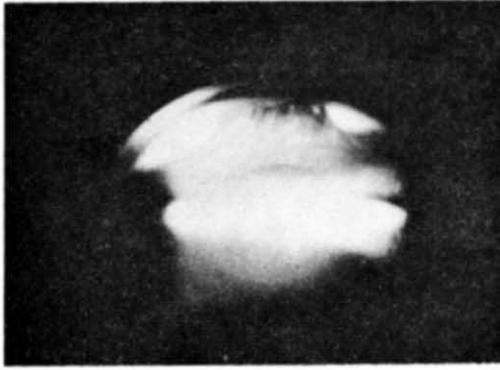


Figura 4. Caso número 1. Goniofotografía del ojo derecho, donde se aprecia la sinequia anterior

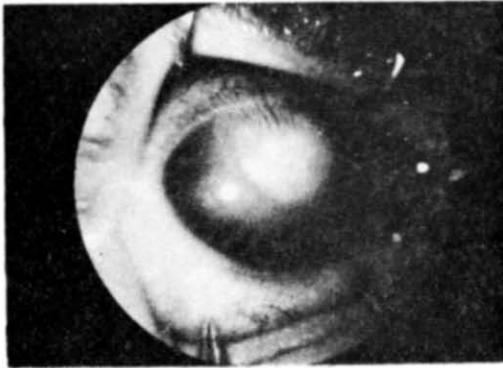


Figura 5. Caso número 2. Ojo derecho. Se aprecia un extenso leucoma central, con una extensa adherencia del iris a ese nivel. En la part superior se aprecia invasión vascular

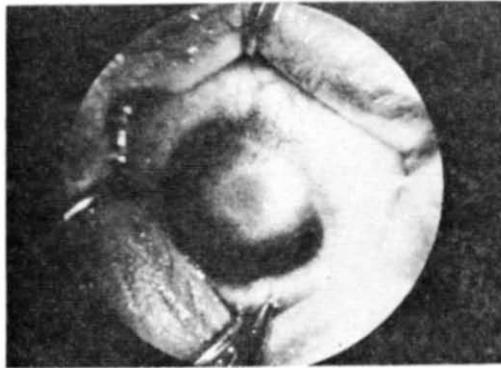


Figura 6. Caso número 2. Ojo izquierdo. Aspecto similar al anterior

del síntoma de hipertensión puede ser variable: en algunos casos puede ser congénito y en otros es causa de glaucoma tardío descubierto en la edad adulta.

Existe un dato interesante en lo que respecta a esta asociación del glaucoma y esta anomalía de clivaje, y es su forma de herencia. Se sabe que el glaucoma es una afección hereditaria recesiva, pero cuando va asociado a una disgenesia mesodérmica de la córnea se transmite de forma dominante.

La anomalía de Peters puede presentarse como cuadro aislado, o acompañado de otras anomalías asociadas tanto a nivel ocular como a nivel general.

Dentro de los defectos oculares que han sido asociados en la literatura a esta anomalía están: la displasia retiniana, la hiperplasia de vítreo primario y la presencia de dermoides limbares.

Unas veces forma parte de un síndrome sistémico que afecta al sistema nervioso central, al cardiovascular, al uro-genital, al digestivo a cráneo, a cara y a miembros. (Síndromes de Marfan, Weil-Marchesani, Klinefelter, Lowe, Norrie, Trisomía 13-15 y embriopatía rubeólica).

El diagnóstico generalmente es fácil, pero hay que tener en cuenta el diagnóstico diferencial con otras opacidades congénitas de la córnea, como por ejemplo: hidrofalmía con córnea turbia, queratitis parenquimatosa, leucoma inflamatorio con estafiloma secundario a conjuntivitis gonocócica, epidermoide (metaplasia mesodérmica de la córnea), estafiloma congénito corneal (queratoectasia leucomatosa), etc.

Por el momento se desconoce su etiología. Varias hipótesis han sido

barajadas en el tiempo. Al principio se descubrieron las lesiones en el contexto de una queratitis perinatal, siendo por lo tanto su base inflamatoria, pero fue descartada.

El concepto de más aceptación popular, fué sin embargo el que considera a este síndrome como el resultado de un fallo en desarrollo del mesodermo de la cámara anterior, tanto del iris como del estroma corneal.

Collins (1907) y Seefelder (1920), refutaron esta teoría, aduciendo que en realidad se trataba de un fallo en el desarrollo del endotelio corneal.

Recientemente se ha planteado una nueva hipótesis, de base ectodérmica, concibiendo esta anomalía como un fallo en la separación del cristalino del ectodermo de superficie. En realidad, y hasta los trabajos de Townsend (1974) y Waring (1975), ha existido cierto grado de confusión en el manejo de una serie de procesos, expresión de anomalías en el desarrollo tanto del ectodermo como del mesodermo de la cámara anterior.

Alkemade (1969) propuso el término de "disgenesias mesodérmicas del iris y córnea", incompleto, pues ignoraba el componente ectodérmico. Cross y Maumenee (1973), establecen el de "disgenesia mesoectodérmica", y Reese y Ellsworth (1966) introducen el de "anomalías de clivaje de la cámara anterior", término inaceptable, puesto que, desde el punto de vista del desarrollo embriológico, no se produce ninguna separación por planos en la cámara anterior, pero que sin embargo, como tantas veces en Medicina, es en la actualidad el de uso más popular.

Respecto a su mecanismo heredi-

tario, muchos autores sostienen que la herencia es de tipo dominante, aunque de una generación a otra pueden verse todas las formas clínicas del síndrome de clivaje.

El único tratamiento posible es una sinequiotomía con queratoplastia y si existe glaucoma el tratamiento propio de este cuadro. De todas formas en los casos graves el pronóstico visual es muy malo.

BIBLIOGRAFIA

DUKE ELDER, S. "System of Ophthalmology". Vol. 3. Part. 2. Ed. C. V. Mosby. St Louis (1963).

TOWSEND, W. M. Amer. J. Ophthal. **77**: 80 (1974)

COLLINS, E. T. Trans. Ophthal. Soc. U. K. **27**: 203 (1907)

SEEFELDER, R. Klin. Monatsbl für Augenheilk. **65**: 539 (1920).

PETERS, A. Klin. Monatsbl. für Augenheilk. **44**: 27 (1906).

WARING, G. O. y cols. Surv. Ophthal. **20**:3 (1975).

ALKEMADE P. P. H. "Dysgenesis mesodermalis of the iris and the cornea". Ed. Charles C. Thomas. Assen (Holanda 1969).

CROS, H. E. & MAUMENEE, A. E. Surv. Ophthal. **18**: 186 (1973).

REESE, A. B. & ELLSWORTH R. M. Arch. Ophthal (E.U.A.) **75**:307 (1966)

- * Médico Asistente de la Escuela Profesional de Oftalmología de la Universidad de Santiago.
- ** Profesor Agregado de Oftalmología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Santiago (Director del Departamento: Prof. Manuel SANCHEZ SALORIO).