

COLOBOMA DE CRISTALINO BILATERAL Y SU REFRACCIÓN

por

Antonio PIÑERO BUSTAMANTE *



RESUMEN ESPAÑOL: Se presenta un caso grave de coloboma de cristalino bilateral, y se exponen los criterios clínicos y terapéuticos que se creen más acertados, haciéndose también un estudio analítico de la bibliografía sobre colobomas cristalinos.

RÉSUMÉ FRANÇAIS: On présente un cas grave de colobome de cristalin bilatéral, et s'exposent les critères cliniques et thérapeutiques qui se croient les plus opportuns, et en faisant aussi une étude analytique de la bibliographie sur les colobomes de cristalin.

ENGLISH SUMMARY: A serious case of bilateral crystalline lens coloboma is presented and the clinical and therapeutic criteria which are believed to be most correct are stated. Also an analytical study of the bibliography on crystallinian colobomas is developed.

GENERALIDADES

El hallazgo clínico de un coloboma bilateral de cristalino es poco frecuente. La importancia de la evolución clínica y de su terapéutica nos ha hecho estudiar y presentar este caso.

Para KAEMPFER (1899) (7) el coloboma de cristalino es un defecto del borde de la lente con una pérdida de sustancia verdadera o falsa, congénita, localizada en diferentes lugares del margen del cristalino. El resto del cristalino se presenta normal.

Esta enfermedad se hereda con un carácter dominante o recesivo y según autores como DUKE ELDER (1964) (4), suele acompañarse de otras lesiones colobomatosas a nivel ocular. Así tenemos autores como BAIDAN y colaboradores (1972) (1) que reportan dos casos de coloboma bilateral de cristalino asociado a otros colobomas oculares y a otras malformaciones también oculares, sin observar anomalías cromosómicas. SCHMIDT (1971) (9) describe cuatro casos de colobomas de cristalino que se asociaban a otros colobomas oculares. BOCK (1893) (3) y KAEMPFER (1899) (7) en diferentes fechas afirman que la situación del coloboma suele ser típica, y que en la mayoría de los casos se presenta en los segmentos inferotemporales, siendo unilaterales en el

30 % de los casos. KLEIN y colaboradores (1972) (8) describen un coloboma bilateral de cristalino que afectaba a ambos lados derechos, es decir era inferotemporal en un ojo e inferonasal en el otro; este caso estaba asociado a una alta miopía en un síndrome de Rubinstein Taybí. HUDSON (1913) (6) describió un coloboma doble del cristalino de un ojo, existiendo entre ambos colores un puente de zonula que los separaba.

Por lo general el cristalino colobomatoso varía de forma y tamaño, y su borde curvo normal, a nivel del coloboma, se transforma en una línea recta o en una escotadura. Otras veces el cristalino llega a tomar aspecto de media luna o de silla de montar. Estos cristalinós suelen desarrollar una catarata sectorial o, más raras veces, una catarata nuclear.

Para von HIPPEL (1909) (5) existen tres tipos de malformaciones:

1) La muesca más o menos pronunciada del borde del cristalino que se correspondería con las formas I y II del esquema de KAEMPFER (1899) (7); (Fig. 1).

2) Aplanamiento o achatamiento del borde del cristalino (coloboma rectilíneo frecuentemente confundido con la ectopia del cristalino). Se corresponde con el tipo IV del esquema.

3) Alargamiento de la parte inferior del cristalino que termina en estos casos en punta de forma que la dimensión antero-posterior del cristalino es en esa zona inferior a la del resto del ecuador cristalino.

Etiológicamente el coloboma de cristalino típico, resulta de un fallo del cierre de la hendidura óptica embrionaria o de la zonula de ese segmento.

Los colobomas atípicos, que se diferencian de los típicos solo por su situación, se suelen acompañar de un coloboma de iris, de una atrofia parcial de la coroides o de una coorrectopia. El resto del cristalino es normal de dimensiones o algo más pequeño de lo habitual.

Existe un mecanismo mecánico productor del coloboma típico que es la persistencia, o mejor dicho la existencia durante el desarrollo, de la capa fibro-vascular de la lente, la cual actúa ejerciendo presión sobre el borde del cristalino.

KAEMPFER (1899) (7) atribuye la malformación a la zónula. Más tarde WESSELY (1910) (10) opina que el coloboma se forma porque el mesodermo se introduce por la hendidura óptica embrionaria impidiendo el desarrollo normal de la zónula. Durante el desarrollo del cristalino, éste es muy elástico y su crecimiento regular está subordinado a las tracciones ejercidas por las fibras de la zónula. Para que el borde del cristalino sea normal, ésta tracción ejercida debe ser suficientemente fuerte. El coloboma rectilíneo (seudo coloboma de Kaempffer) resulta de una tracción poco fuerte; si la tracción es nula, el cristalino presentará una muesca más o menos profunda. Así pues, el grado y

extensión del coloboma dependerá del grado y la extensión de la lesión zonular. Este hecho ha sido experimentalmente demostrado por WESSELY (1970) (10).

Aun está sin dilucidar si el origen de la zónula y del vitreo es ectodérmico o mesodérmico; por el momento se piensa que la zónula es la persistencia más anterior del vitreo primario. Sea cual sea el origen de la zónula, lo que sí se sabe es que a nivel de los colobomas cristalinos no existe, y por lo tanto es lógico considerarla culpable de la lesión.

En los casos en que existe un coloboma inferior situado sobre la zona de cierre de la vesícula óptica embrionario, suponemos que el defecto zonular se debe a un cierre incorrecto de la hendidura embrionaria.

Así podemos considerar como cierto, que sea cual sea la causa, lo primero que ocurre es un fallo del ectodermo neural a nivel de la región ciliar; que esto induce a un fallo zonular; y que este fallo zonular da lugar al coloboma cristalino. (BAILLIART y col. 1939) (2)

* * *

Clínicamente estos pacientes presentan una incapacidad funcional que está en relación directa con el grado de coloboma que tengan. Además suele aparecerles una miopía y un fuerte astigmatismo que irá aumentando conforme crezca el individuo. A veces, cuando el borde llega hasta el área pupilar, el ojo es a la vez fáquico y afáquico, planteandosele al oftalmólogo un problema complicado, ya que tendrá que corregir o bien la afaquia o bien el defecto fáquico. Pero por lo general

en estos casos graves el problema se plantea de inmediato desde el punto de vista quirúrgico.

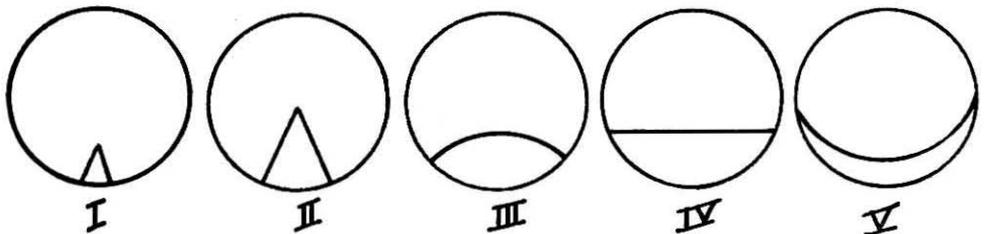
DESCRIPCION DE NUESTRO CASO:

A. L. G., de tres años de edad, es llevado a consulta oftalmológica por los padres porque se acerca las cosas y hace gestos raros con la cara. A la exploración se le encontró una ametropía que se corregía en O. D. con $-4,50$ esf.; $-2,50$ cil a 180° y en O. S. con $-4,00$ esf.; $-1,75$ a 180° . La agudeza no pudo ser tomada por mala colaboración. En el polo anterior se le descubrió un coloboma de cristalino bilateral, infero nasal en el ojo derecho e inferotemporal en el ojo izquierdo (figuras 2 y 3 respectivamente); no presentaba otras alteraciones colobomatosas. Se le citó a los seis meses, al cabo de los cuales no cambió mucho la refracción. Fué al año y medio de la pri-

mera consulta cuando presentaba la siguiente refracción: O. D. $-4,50$ cil a 180° , $-6,00$ esf. y O. S. $-3,00$ cil a 180° , $-5,00$ esf.; el astigmatismo se había duplicado y la agudeza visual era nada más que $1/10$; desde entonces hasta ahora, año y tres meses después, no se modificó. En la actualidad el paciente a pesar de su gran déficit, es un chico que en la escuela está en los primeros puestos y que aprueba sus cursos regularmente. El niño tiene bastante buena visión de cerca, cosa que nos la explicamos por la miosis que en la mirada próxima sufre la pupila, anulando en su mayor parte la zona afáquica.

La decisión quirúrgica, creemos debe estar condicionada por el tamaño del coloboma y, sobre todo, por el desarrollo físico y psíquico del paciente. Ante este cuadro estamos a la espera de decidir el momento de la intervención bilateral, que consideramos único camino viable para el futuro del niño.

Fig. 1



Esquema de KAEMPFER

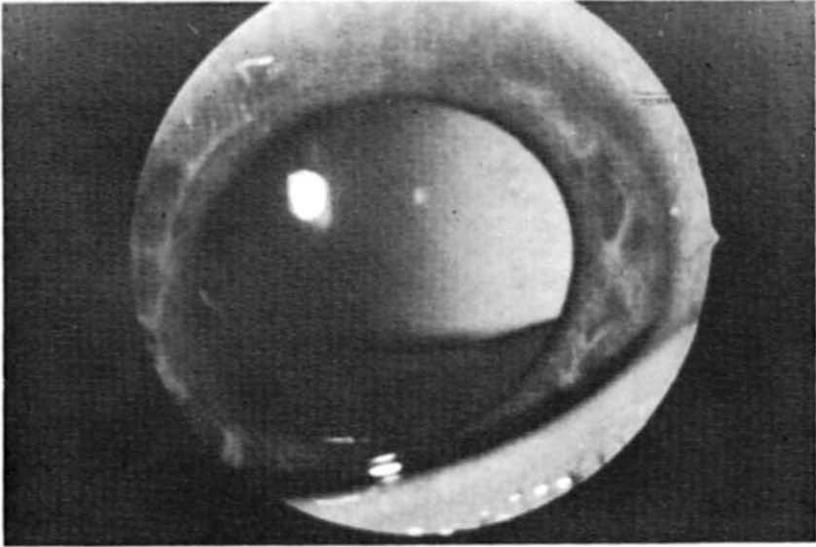


Fig. 2



Fig. 3

BIBLIOGRAFIA

- (1) BAIDAN, N.; BUIUC, S. & BES-CHEA, G. "Colobom Cristalinouveal si al papilei nervului optic". *Oftalmologia* (Buc) **16**:149 (1972)
- (2) BAILLIART, P.; COUTELA, Ch.; ONFRAY, R.; REDSLOB, E. & VELTER, E. *Traité d'Ophthalmologie*. T. 1. Masson et Cie, París (1939)
- (3) BOCK. *Die Angeborenen Kolobome des Augenapfels*. Viena (1893)
- (4) DUKE-ELDER, S. *System of Ophthalmology*. T. III-2. Kimpton, Londres (1964)
- (5) von HIPPEL. *Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere*. (1909).
- (6) HUDSON. *Trans. Ophthal. Soc. U. K.* **33**:190 (1913)
- (7) KAEMPFER. v. *Graefes Arch. Ophthal.* **48**:558 (1899)
- (8) KLEIN, D.; RUBINSTEIN, J. H. & AMMANN, F. *Rev. Oto. Neuro. Ophthal.* **44**:373 (1972)
- (9) SCHMIDT, R. E. *Folia Primat* (Basilea) **14**:256 (1971)
- (10) WESSELY. *Arch. für Augenheilk.* **65**:295 (1910)

* Profesor Adjunto de Oftalmología de la Facultad de Medicina de Sevilla.

** La petición de separatas debe hacerse al autor, calle República Argentina, 68, D, 2.º, Sevilla-11. España.