



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

UMAE "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"

CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

SERVICIO DE OFTALMOLOGÍA

**PATOLOGÍAS OCULARES QUE PRESENTAN OPACIDAD CORNEAL  
CONGÉNITA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DE LA UNIDAD MÉDICA DE  
ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ  
GARZA" CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA**

T E S I S   D E   P O S G R A D O

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

MÉDICO ESPECIALISTA EN:

OFTALMOLOGÍA

PRESENTA:

**DRA. NOEMÍ PORRAS GAZCÓN**

ASESOR:

DRA. CLAUDIA NAYELI CAMACHO MARTÍNEZ

Facultad de Medicina



MÉXICO, D.F.

AGOSTO 2010



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## **AGRADECIMIENTOS**

A mis padres, por enseñarme que la perseverancia y el esfuerzo son el camino para lograr nuestros objetivos.

A mi hermano, por su cariño y apoyo en ésta profesión.

A mi asesora de tesis, la Dra. Claudia Camacho Martínez por su colaboración y por orientarme en todo momento para hacer posible la realización de esta tesis.

A la Dra. Astrid Villavicencio por sus observaciones críticas en la redacción de éste trabajo, así como por el material suministrado que me fue de gran utilidad.

A mis abuelitos y todos mis tíos, por acompañarme en todos los momentos importantes.

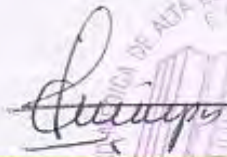
A Mario Viramontes, por su comprensión, apoyo y confianza en mí en todo momento.

Por último, a mis amigos, que me dieron un gran apoyo moral y humano, necesarios en los momentos difíciles de este trabajo.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
UMAE "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"  
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"  
SERVICIO DE OFTALMOLOGÍA

PATOLOGÍAS OCULARES QUE PRESENTAN OPACIDAD CORNEAL CONGÉNITA EN PACIENTES  
PEDIÁTRICOS DE LA UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO  
GONZÁLEZ GARZA" CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

FIRMAS



DRA. LUZ ARCELIA CAMPOS NAVARRO  
DIRECTOR DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD  
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD  
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"  
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA



DR. ROBERTO ORTIZ LERMA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN OFTALMOLOGÍA  
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD  
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"  
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA



DRA. CLAUDIA NAYELI CAMACHO MARTÍNEZ  
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE OFTALMOLOGÍA PEDIÁTRICA  
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD  
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"  
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA



DRA. NOEMÍ PORRAS GAZCÓN  
RESIDENTE DE LA ESPECIALIDAD DE OFTALMOLOGÍA  
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD  
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"  
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS  
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud  
Coordinación de Investigación en Salud

**Dictamen de Autorizado**

COMITE LOCAL DE INVESTIGACIÓN EN SALUD 3502

FECHA 13/08/2010

Estimado **CLAUDIA NAYELI CAMACHO MARTINEZ**

**P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle que, el protocolo de investigación en salud presentado por usted, cuyo título es:


**PATOLOGÍAS OCULARES QUE PRESENTAN OPACIDAD CORNEAL CONGÉNITA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DE LA UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA" CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA**

fue sometido a consideración del Comité Local de Investigación en Salud, quien de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores consideraron que cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética médica y de investigación vigentes, por lo que el dictamen emitido fue de: **A U T O R I Z A D O**.

Habiéndose asignado el siguiente número de registro institucional

No. de Registro
R-2010-3502-66

Atentamente

  
**Dr(a). Jaime Antonio Zaldivar Cervera**  
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud Núm 3502

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

## RESUMEN

**Título:** Patologías oculares que presentan opacidad corneal congénita en los niños atendidos en el servicio de oftalmología pediátrica del Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" de CMNR?

**Planteamiento del Problema:** ¿Cuál es la evolución clínica de los pacientes con patologías oculares que presentan opacidad corneal congénita atendidos en el servicio de Oftalmología Pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional la Raza?

### **Objetivo del estudio:**

Objetivo General:

Conocer la evolución clínica de las patologías oculares que presentan opacidad corneal congénita de los pacientes atendidos en el servicio de Oftalmología Pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional la Raza.

**Variables:** Edad, sexo, ojo afectado, agudeza visual al inicio de la consulta, agudeza visual posterior a tratamiento, características clínicas de la opacidad corneal congénita, etiología de opacidad corneal congénita diagnosticada, alteración ocular asociada, alteración sistémica asociada, tratamiento recibido, complicaciones posterior a tratamiento médico o quirúrgico, evolución clínica posterior a tratamiento recibido.

**Diseño del estudio:** Observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo.

### **Descripción general del estudio:**

Una vez aprobado el protocolo por el comité de investigación, se procedió a la revisión de las hojas de registro diario 4-30-6 de los pacientes atendidos en la consulta de oftalmología pediátrica de fecha de Enero de 2006 a Julio del 2010, seleccionando a los expedientes de pacientes que tengan diagnóstico de opacidad corneal o leucoma, los que estuvieron incompletos con falta de más del 20% de información fueron excluidos del estudio, posteriormente se realiza la recolección de datos y el análisis de resultados por medio y conclusiones.

**Resultados:** De los 55 pacientes (69 ojos) con opacidad corneal congénita 60% correspondió al sexo masculino, tuvo una media de edad de diagnóstico a los 6 años de edad, se afectaron ambos ojos principalmente, las características principales de las OCC fueron la forma difusa, profunda, central y total, la causa principal fue infecciones congénitas, y se asocio a glaucoma, iridisgenesias, microcornea y malformaciones cardiacas, el 37.68% (26 ojos) tuvieron una evolución buena y los pacientes de 1 a 3 años fueron los que más mejoraron su agudeza visual estos pacientes recibieron tratamiento en primer lugar tópico (50%), en segundo lugar tópico + quirúrgico con el 21.42%.

**Discusión:** haciendo el análisis con la bibliografía reportada, encontramos que hay una diferencia en cuanto a la patología ocular principal que provoca OCC ya que en nuestro estudio se debió principalmente a infecciones congénitas, se afectó en ambos estudios el sexo masculino, y las edad de presentación son parecidas, y el pronóstico visual a mayor edad, fue peor.

### **Conclusiones:**

Este estudio nos permitió llevar a cabo nuestros objetivos de investigación, los cuales son importantes para ofrecer una mejor atención al paciente pediátrico con opacidad corneal congénita y poder realizar una valoración más integral de acuerdo al tipo de patología ocular, y aquellos que tienen mal pronóstico visual poderlos integrar de inmediato a rehabilitación visual.

## ÍNDICE

I.	Antecedente .....	1
II.	Planteamiento del Problema .....	4
III.	Justificación .....	4
IV.	Objetivo .....	4
	4.1 Objetivo General .....	4
	4.2 Objetivos Específicos .....	4
V.	Hipótesis del Trabajo .....	4
VI.	Material y métodos .....	4
	6.1 Diseño del estudio.....	4
	6.2 Universo de trabajo.....	4
VII.	Criterios de selección .....	5
	7.1 De inclusión .....	5
	7.2 De exclusión .....	5
VIII.	Variables .....	5
	8.1 Demográficas.....	5
	8.2 De interés primario .....	5
IX.	Descripción general del estudio .....	10
X.	Tamaño de la muestra .....	11
XI.	Análisis Estadístico .....	11
XII.	Aspectos y consideraciones éticas .....	11
XIII.	Factibilidad .....	11
XIV.	Recursos .....	11
XV.	Resultados .....	12
XVI.	Discusión .....	22
XVII.	Conclusiones .....	24
XVIII.	Anexos .....	25
	18.1 Hoja de recolección de datos .....	25
	18.2 Abreviaturas .....	27
	Cronograma de actividades .....	28
XIX.	Citas .....	29
XX.	Bibliografías .....	31

## I. Antecedentes:

Las opacidades corneales congénitas (OCC) o leucomas congénitos se definen como una pérdida de la transparencia de alguna o todas las capas de la cornea que se pueden evidenciar en el momento del nacimiento. La embriogénesis de la cornea se produce en forma simultánea con otras estructuras y muchas veces las malformaciones congénitas coexisten.<sup>1</sup>

La córnea es la porción anterior y transparente de la cubierta externa del ojo, esférica y algo elíptica, sus dimensiones varían de acuerdo a la edad; en los recién nacidos tiene un promedio de 10mm en sentido vertical, el espesor de la cornea central es 0.585 mm y en la periferia varía entre 0.70 y 0.75 mm. La cornea continúa creciendo en diámetro alcanzando casi las medidas adultas después del primer año de vida, considerándose un promedio de 12.5 x 11.5 mm, su espesor central mide aproximadamente 0.58 mm y el espesor periférico tiene un aproximado de 0.65 mm. Está formada por cinco capas: epitelio, capa de Bowman, estroma, membrana de Descemet y endotelio y en situación normal carece de vasos sanguíneos y linfáticos.<sup>2</sup>

Las opacidades pueden clasificarse según su forma en: lineal, puntada, difusa, vela, cristalina, amorfa, etc., según su composición en mucopolisacáridos, lípidos, proteínas, metales, etc., y por su posición en superficial, profunda, predescemética y de espesor completo.<sup>3</sup>

De acuerdo a su extensión los leucomas pueden ser sectoriales o totales.<sup>4</sup> Pueden ser centrales, paracentrales o marginales. De acuerdo a su etiología puede clasificarse en genéticas (Anomalía de Peters, Esclerocórnea, Distrofia endotelial hereditaria congénita, Quiste dermoide), Infecciosas (Herpes, Rubeola, etc.) y Traumáticas (Desgarros de la Descemet en trauma obstétrico) o una combinación de éstas.<sup>5,6</sup>

La prevalencia de las opacidades corneales congénitas es de 3/100.000 nacidos, el cual se incrementa si incluimos al glaucoma congénito dentro de las opacidades en 1/100.000.<sup>7</sup>

El diagnóstico temprano de una opacidad corneal en la edad pediátrica es de suma importancia por las repercusiones que implica en el desarrollo visual. La visión es una función sensorial evolutiva que se inicia desde el nacimiento para completar su crecimiento y desarrollo alrededor de los seis años de edad.<sup>8</sup> Para un desarrollo visual normal el cerebro debe recibir de ambos ojos imágenes similares e igualmente claras para convertirlas en una sola, si las imágenes son diferentes, el cerebro no puede combinarlas y genera diplopía.<sup>9</sup>

En la edad pediátrica, el cerebro tiene la capacidad de suprimir la imagen borrosa, y por tanto, el ojo del cual proviene la imagen borrosa pierde la capacidad de desarrollarse. La ambliopía por privación, es una de las repercusiones visuales más importantes que se observa en éstos niños por opacidad corneal. Éste tipo de ambliopía es la más grave, puede ser muy profunda y causar que la recuperación visual sea más difícil por lo que mientras más temprano sea el diagnóstico y tratamiento, habrá mejor pronóstico visual.<sup>10</sup>

Así mismo, un diagnóstico temprano también puede permitir reconocer enfermedades sistémicas asociadas y llevar un control médico estricto en el niño.<sup>11</sup>

Una de las patologías oculares que presenta opacidad corneal congénita más común es la Anomalía de Peters, según estudio de Rezende; el cual fue realizado en el servicio de Córnea del Hospital ocular Wills en Philadelphia, Pennsylvania, USA realizado del año 1992 al año 2003. En dicho estudio ponen de manifiesto que se corresponde al 40,3% de los casos.<sup>12</sup> Aproximadamente 60% de los casos son bilaterales, se asocia a otras alteraciones oculares en 50% de los casos y a anomalías sistémicas en un 60% de los pacientes. El tipo I en general no se asocia a otras alteraciones, el tipo II es más frecuente que se asocie a alteraciones oculares como microcornea, cornea plana, esclerocórnea, iris disgenesia del ángulo e iris y a alteraciones sistémicas como defectos cardíacos, alteraciones genitourinarias, retraso mental, alteraciones esqueléticas, etc.<sup>13</sup> Los últimos trabajos indican que en el 100% de la anomalía de Peters, hay una mutación en el beta 1,3-glucosyltransferase gene (B3GALTL) denominándose en la actualidad Síndrome de Peters Plus.<sup>14</sup> Las diferentes formas de presentación de la Anomalía de Peters no nos permiten establecer una pauta terapéutica, ésta deberá ser personalizada en cada caso.<sup>15</sup> El tratamiento consiste en rotación corneal, queratoplastia penetrante, iridectomía óptica en sector.<sup>16</sup>

Otra patología ocular es la esclerocórnea, bilateral en el 90% de los casos pero generalmente asimétrica. Se presenta en forma esporádica en el 50% de los casos y el resto por igual en forma de herencia autosómica dominante ó recesiva. Afecta por igual a hombre y a mujeres.<sup>17</sup> Las alteraciones oculares asociadas más frecuentes son cornea plana en el 80% (incluso se le clasifica como un tipo de la misma).<sup>18</sup> Otras como glaucoma, catarata, microftalmos, coloboma de iris, aniridia, anomalías del ángulo, perforación escleral, membrana pupilar



persistente, embriotoxon posterior en ojo congénere. Se asocia a síndromes tales como el de Hallerman- Streiff y Mielen.<sup>19</sup> Puede asociarse a alteraciones sistémicas como retraso mental, malformaciones cardíacas, deformaciones de manos y pies y otras.<sup>20</sup> En general, la queratoplastia temprana se debe considerar para ofrecer mejor pronóstico visual.<sup>21</sup>

La distrofia endotelial hereditaria congénita es otra causa de opacidad corneal que se caracteriza por ser bilateral y simétrica, que se presenta como una opacidad corneal difusa con grados variables de edema, el cual es irreversible.<sup>22</sup> Presente en el momento del nacimiento o que se desarrolla en los primeros 5 años de vida.<sup>23</sup> La visión puede empeorar por la mañana y es progresiva de 1 a 10 años.<sup>24</sup> El trasplante corneal tiene un porcentaje de éxito superior al de otras opacidades corneales congénitas posiblemente debido a que la patología se limita exclusivamente a la cornea.<sup>25</sup> El espesor corneal está aumentado 2 o 3 veces de lo normal.<sup>26</sup> La terapia médica no tiene utilidad en el tratamiento de esta patología. Si la opacidad corneal es acentuada se recomienda efectuar una queratoplastia penetrante.<sup>27</sup> El trasplante corneal tiene un porcentaje de éxito superior al de otras opacidades corneales congénitas posiblemente debido a que la patología se limita exclusivamente a la cornea.<sup>28</sup>

Otro tipo de distrofia que produce opacidad corneal es la distrofia corneal estromal congénita, es heredada con un patrón autosómico dominante. El análisis genético demuestra que el desorden es causa de una mutación en el gen de la decorina, en el cromosoma 12q22.<sup>29</sup> Es una alteración rara, también llamada Distrofia estromal congénita hereditaria, difusa y bilateral que aparece desde el nacimiento y no es progresiva, la córnea central aparece difusamente turbia con opacidades blancas plumosas en el estroma superficial, la periferia de la córnea es clara.<sup>30</sup> No hay anomalías sistémicas asociadas o enfermedades congénitas presentes. El tratamiento es con queratoplastia penetrante; en un estudio realizado en 18 ojos con un seguimiento de 19.5 años en la ciudad de Bergen, Norway, el 56% de los injertos seguían siendo totalmente claros.<sup>31</sup>

La Distrofia corneal polimorfa posterior constituye una de las distrofias corneales posteriores que puede causar opacidad corneal o leucoma, es una enfermedad hereditaria de carácter autosómico dominante.<sup>32</sup> Comienza entre la segunda y la tercera décadas, asimétrica. La mayor parte de estos pacientes son asintomáticos. Adhesiones iridocorneales periféricas en el 25% de los casos, en el 15% de los casos hay un aumento de la PIO. Rara vez requieren una queratoplastia por descompensación corneal.<sup>33</sup>

Los coristomas epibulbares son masas congénitas de tejido histológicamente normal que aparece en un sitio en el que no está habitualmente. El 30% de las personas que presentan Síndrome de Goldenhar (displasia oculo-auriculovertebral) tienen dermoides epibulbares. Aparecen con más frecuencia de forma unilateral.<sup>34</sup> La incidencia 1-3/10000, no tienen predilección por sexo o lateralidad. La ubicación más frecuente es la temporal en un 94%, la sigue la localización inferior en el 83%, superior en el 17% y la menos frecuente es la nasal en el 6%. La terapéutica es la escisión quirúrgica ya sea por razones estéticas como funcionales ya que el crecimiento del dermoide puede producir molestias y aumentar un astigmatismo preexistente. La queratectomía lamelar generalmente es suficiente para mejorar la apariencia y el astigmatismo.<sup>35</sup>

Los desgarros de la Descemet también forman parte de los leucomas, se presentan habitualmente en el glaucoma congénito en forma de rupturas cicatrizadas de la membrana de Descemet y aparecen como líneas curvas horizontales.<sup>36</sup> También pueden presentarse durante el trauma obstétrico producidas por fórceps, las cuales son verticales u oblicuas.<sup>37</sup> El diagnóstico se realiza con los signos y síntomas que acompañan al glaucoma congénito y con el examen bajo anestesia general que incluye biomicroscopía, gonioscopía, presión intraocular, ecometría, diámetro corneal o bien antecedente de trauma obstétrico, historia de parto con fórceps, con asociación frecuente de lesión de los tejidos blandos de la cara<sup>38</sup>. Tratamiento: clínico, refracción (los desgarros pueden dar astigmatismo importantes), quirúrgico del glaucoma (trabeculotomía y/ trabeculectomía).<sup>39</sup>

Las infecciones son otro tipo de causas de opacidad corneal congénita, entre éstas tenemos las siguientes: Síndrome de rubeola congénita (SRC) que se presenta durante el primer trimestre de la gestación.<sup>40</sup> Se deben evaluar a los neonatos en el nacimiento y tomar muestra de sangre del cordón para determinación de IgM contra rubeola.<sup>41</sup> El diagnóstico del síndrome de rubéola congénita se sustenta en la siguiente tríada clínica: malformación ocular, malformaciones cardíacas y sordera. Dentro de las alteraciones oculares, la más fácil de reconocer es la catarata uni o bilateral, pero hay una gran gama de manifestaciones como, el síndrome de mal clivaje angular, glaucoma congénito, microcórnea, esclerocórnea, retinitis en sal y pimienta, entre otras.<sup>42</sup> No existe un tratamiento antiviral específico, el tratamiento es por completo de soporte.<sup>43</sup> Las anomalías de la sangre y del hígado, generalmente desaparecen sin practicarse tratamiento alguno. Otros de los defectos como oculares o cardíacos, se pueden corregir de manera parcial o total con cirugías quirúrgicas realizadas a temprana edad. Los bebés con deficiencias visuales o auditivas, se benefician al asistir a programas de educación especiales que los estimulan desde pequeños y les ayudan a desarrollar destrezas de comunicación y de aprendizaje. Aquellos niños con

múltiples discapacidades pueden necesitar de la intervención de un equipo de expertos desde muy temprana edad.<sup>44</sup>

Otra infección es la sífilis, la manifestación corneal más característica de la sífilis es la queratitis intersticial, siendo más frecuente en las formas congénitas que en las adquiridas, donde suele ser unilateral y con menor vascularización.<sup>45</sup> En estos casos típicamente se da respeto epitelial y endotelial, con invasión del estroma corneal por vasos profundos desde la conjuntiva límbica con infiltración celular asociada, produciendo la característica "placa salmon". Tras varios meses de evolución la córnea se aclara y los vasos quedan exangües, sin perfusión, llamados vasos fantasmas.<sup>46</sup> El tratamiento temprano con corticosteroides tópicos acelera de manera significativa la resolución de la queratitis, reduce la vascularización y mejora el pronóstico visual. Una queratitis tardía con disminución importante de la visión requiere queratoplastia.<sup>47</sup>

La afección ocular por herpes se da en un 10 a 20 % de neonatos con infección y aparece 1 a 5 semanas post parto con conjuntivitis, queratitis, retinitis, neuritis óptica en casos severos.<sup>48</sup> El contagio puede ser en el canal del parto o durante la gestación.<sup>49</sup> Los anticuerpos tipo IgM detectados en recién nacidos en los que se sospecha herpes neonatal son difíciles de interpretar por la alta frecuencia de falsos positivos y negativos que resulta de la técnica serológica empleada. Por otra parte, la presencia de anticuerpos tipo IgG en el neonato no indica infección del mismo, ya que pueden corresponder a anticuerpos maternos.<sup>50</sup> El tratamiento consiste en la administración tópica y sistémica de aciclovir.<sup>51</sup> Aciclovir en dosis de 10 a 15 mg/kg-día. La droga tiene escasos efectos tóxicos y usada oportunamente disminuye la mortalidad causada por la enfermedad de 70 a 20%.<sup>52</sup>

Infecciones bacterianas principalmente por neisseria gonorrhoeae y estafilococo, el contagio se produce en el canal de parto. Generalmente se presentan unos días post parto según el germen. En caso de neisseria se presenta 2 o 3 días después del parto.<sup>53</sup> Actualmente con la instilación de nitrato de plata ó unguento de eritromicina se ha prácticamente erradicado los cuadros de oftalmía neonatorum, pero la Pseudomona continúa siendo un germen oportunista principalmente en prematuros en UTI ocasionando ulceración corneal, perforación, endoftalmitis, septicemia y muerte. Al examen puede haber queratitis, ulceración o incluso perforación, asociada a secreción de diferente magnitud, el examen directo con tinción de Gram de las secreciones orienta al germen causante y al tratamiento inicial de antibioterapia hasta los resultados definitivos del cultivo.<sup>54</sup>

Las enfermedades metabólicas pueden ser otra causa de opacidad corneal aunque rara vez están presentes al nacer. Son bilaterales, con turbidez difusa, más densas en periferia, progresivas y de carácter autosómica dominante.<sup>55</sup> En cuanto al tratamiento, además de terapia nutricional se ha comenzado en algunos casos a realizar trasplantes hepáticos.<sup>56</sup> Entre las enfermedades metabólicas que podemos encontrar en niños se encuentran las alteraciones en el metabolismo de aminoácidos y de carbohidratos: En la cistinosis se produce el acúmulo intralisosomal de cristales de cistina, siendo la alteración corneal la más típica de las manifestaciones oculares, con una incidencia del 90% en niños menores de un año. Los cristales se localizan tanto en la región central como periférica de la córnea y se acumulan en el epitelio para después progresar hacia el endotelio, afectando a todo el espesor corneal. Son frecuentes las úlceras de repetición, que llegan a inducir neovascularización asociada.<sup>57</sup> En casos avanzados está indicada la realización de una queratoplastia penetrante, a pesar de que el injerto será invadido por los cristales.<sup>58</sup> El tratamiento puede dividirse en sintomático y específico. Tratamiento sintomático: Se basa fundamentalmente en el control de los trastornos hidroelectrolíticos y un correcto estado nutricional con restricción de metionina y cistina. Tratamiento específico: Se basa en el uso de cisteamina. El uso de cisteamina en forma de colirio se ha demostrado efectivo para el tratamiento de los cristales corneales.<sup>59</sup>

En la homocistinemia aparece queratitis en el 3% de los casos y en la ocronosis o alcaptonuria se puede producir pigmentación del estroma paralímbico, aunque de forma poco frecuente. La tirosinosis cursa con episodios de queratoconjuntivitis bilateral, recidivante y pseudodendrítica que en ocasiones pueden asociar úlceras geográficas con edema corneal y neovascularización asociada que evolucionan hacia opacidades corneales.<sup>60</sup> El tratamiento consiste en dietas pobres en metionina y suplementos de cistina.<sup>61</sup>

Alteraciones en el metabolismo de carbohidratos: En la glucogenosis tipo I subtipo enfermedad de Von Gierke por déficit de glucosa- 6-fosfatasa se producen depósitos de colágeno en el epitelio y estroma, formando opacidades corneales periféricas nubosas y delimitadas. Similar afectación se da en las mucopolisacaridosis en las que se producen depósitos de distintos hidratos de carbono en función del nivel metabólico al que actúe la enzima deficitaria.<sup>62</sup> El tratamiento fundamental en este grupo de enfermedades es mantener unos niveles óptimos de glucemia y, sobre todo, prevenir la hipoglucemia. Esto lo conseguimos mediante la realización de comidas frecuentes (cada 2-4 horas) ricas en hidratos de carbono durante el día junto a una infusión nocturna de glucosa a través de una sonda enteral.<sup>63</sup>

## **II. Planteamiento del problema:**

¿Cuál es la evolución clínica de los pacientes con patologías oculares que presentan opacidad corneal congénita atendidos en el servicio de Oftalmología Pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” del Centro Médico Nacional la Raza?

## **III. Justificación:**

Las opacidades corneales congénitas se asocian a enfermedades oculares así como a síndromes o patologías sistémicas, por lo que es importante conocer su etiología y la frecuencia en nuestro medio de estas lesiones ya que puede ser una de las primeras manifestaciones. El diagnóstico temprano y su tratamiento no solo reduce los riesgos visuales sino que también permite reconocer las enfermedades sistémicas asociadas. Las opacidades corneales en la edad pediátrica son muy importantes ya que pueden causar una ambliopía muy severa repercutiendo en el desarrollo y la vida del niño, así como una repercusión socioeconómica en la población.

Se ha visto que la mayoría de estos pacientes requieren un diagnóstico y tratamiento temprano ya sea médico o quirúrgico (queratoplastia penetrante, queratoplastia lamelar) y que la evolución es muy variable. De acuerdo a algunos autores, las patologías más frecuentes como Anomalía de Peters tienen una evolución tórpida a pesar de la queratoplastia<sup>64</sup> y por el contrario otras patologías como algunas distrofias tienen un porcentaje de éxito superior al de otras opacidades corneales congénitas posiblemente debido a que la patología se limita exclusivamente a la córnea<sup>65</sup>. Desafortunadamente no hay información publicada en población mexicana por lo que nos interesa realizar este estudio; para ampliar información respecto a la frecuencia, evolución, tratamiento y pronóstico visual de estos niños en nuestra población.

## **IV. Objetivos:**

### **4.1 Objetivo General:**

Conocer la evolución clínica de las patologías oculares que presentan opacidad corneal congénita de los pacientes atendidos en el servicio de Oftalmología Pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza” del Centro Médico Nacional la Raza.

### **4.2 Objetivos Específicos:**

- Identificar los pacientes que presentan algún tipo de opacidad corneal congénita.
- Describir las características clínicas de las opacidades corneales en los pacientes pediátricos.
- Conocer la patología ocular que se asocia a opacidad corneal congénita.
- Describir la evolución clínica de los pacientes tratados por opacidad corneal congénita.

## **V. Hipótesis:**

No se requiere establecer una hipótesis por ser un estudio descriptivo.

## **VI. Material y métodos:**

### **6.1 Diseño del Estudio:**

Observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo.

### **6.2 Universo de Trabajo:**

Pacientes con diagnóstico de opacidad corneal congénita atendidos en el servicio de Oftalmología Pediátrica del Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional la Raza” que cuenten con expediente en archivo clínico de Enero del 2006 a Enero del 2010.

## VII. Criterios de Selección

### 7.1 Inclusión:

- Expedientes de pacientes con diagnóstico de opacidad corneal congénita o leucoma que recibieron tratamiento del periodo comprendido de enero 2006 a enero 2010.

### 7.2 Exclusión:

- Expedientes no localizados o aquellos expedientes a los que les falte más del 20% de información.

## VIII. Variables del estudio.

### 8.1 Demográficas.

#### Edad

Definición conceptual: Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo

Definición operacional: Aquella referida en el expediente en años, meses o días cumplidos en el momento del diagnóstico

Escala: cuantitativa continua

Categoría:

- menor de 1 año.
- 1 a 3 años.
- 3 a 6 años.
- 6 a 15 años.

#### Sexo

Definición conceptual: Condición orgánica que diferencia entre hombre y mujer

Definición operacional: Aquella referida en el expediente

Escala: cualitativa nominal dicotómica

Categorías: masculino o femenino

### 8.2 De interés primario.

#### **Ojo afectado**

Definición conceptual: órgano en el cuál se encuentra la patología en estudio

Definición operacional: de acuerdo al expediente, el órgano en el cual se encuentre con opacidad corneal congénita.

Categoría: ojo derecho, ojo izquierdo o ambos

Escala: cualitativa nominal politómica

#### **Agudeza Visual a su consulta inicial**

Definición conceptual: Es la expresión numérica de la capacidad para distinguir dos puntos próximos entre sí.

Definición operacional: La agudeza visual anotada en el expediente al momento del diagnóstico de opacidad corneal.

Categorías:

No percibe luz (NPL)

Percepción de luz (PL)

Percepción de movimiento de manos (PMM)

Cuenta dedos (CD)

20/1200

20/360

20/200

20/180

20/100

20/70

20/50

20/40

20/30

20/25

20/20

Escala: Cualitativa nominal ordinal

### **Agudeza visual posterior a tratamiento recibido:**

Definición conceptual: Es la expresión numérica de la capacidad para distinguir dos puntos próximos entre sí.

Definición operacional: La agudeza visual anotada en el expediente posterior al tratamiento recibido.

Categorías:

No percibe luz (NPL)

Percepción de luz (PL)

Percepción de movimiento de manos (PMM)

Cuenta dedos (CD)

20/1200

20/360

20/200

20/180

20/100

20/70

20/50

20/40

20/30

20/25

20/20

Escala: Cualitativa nominal ordinal

### **Características clínicas de opacidad corneal congénita**

Definición conceptual: Pérdida de la transparencia corneal, que por profundidad puede ser de alguna o todas las capas de la córnea, y por extensión; sectorial o total, dentro de la sectorial puede ser central si abarca los 3mm del centro de la córnea y paracentral si está por fuera de ésta medida; puede ser vascularizado o no vascularizado.

Definición operacional: Las características clínicas descritas en el expediente se clasificaran en las siguientes categorías:

- a) Forma: lineal, puntada, difusa, vela, cristalina, amorfa.
- b) Composición: en mucopolisacáridos, lípidos, proteínas, metales.
- c) Posición: superficial, profunda, predescemética y de espesor completo.
- d) Extensión: sectorial (Central, paracentral, periférica) y total.

Escala: Cualitativa nominal politómica.

### **Patología Ocular diagnosticada**

Definición conceptual: Presencia de alteraciones en el globo ocular afectado, las cuáles se clasificarán en las siguientes categorías.

Definición operacional: Aquella patología ocular descrita en el expediente que incluya las características de una categoría.

#### 1. Anomalía de Peters:

Definición conceptual: Opacidad corneal congénita posterior, central ó paracentral con alteración del estroma posterior, de la membrana de Descemet y del endotelio que se corresponde con el área de opacificación.<sup>66</sup> El endotelio y la membrana de Descemet nunca aparecen en el área de la opacidad. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y ecografía ocular normal.<sup>67</sup>

#### 2. Esclerocórnea:

Definición conceptual: Grupo de desórdenes corneales que se caracterizan por presentar una opacidad periférica, no progresiva, blanquecina y vascularizada de la córnea, bilateral en el 90% de los casos pero generalmente asimétrica, que se mezcla con la esclera, obliterando el limbo esclerocorneal. La opacidad puede abarcar solo la periferia corneal dejando el centro claro, con mejor pronóstico visual ó extenderse a toda la misma, también llamada esclerocórnea totalis. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y ecografía ocular normal.<sup>68</sup>

### 3.- Distrofia Endotelial Hereditaria Congénita (DEHC):

Definición conceptual: Distrofia bilateral, simétrica que se presenta como una opacidad corneal difusa con grados variables de edema, el cual es irreversible.<sup>69</sup> Presente en el momento del nacimiento o que se desarrolla en los primeros 5 años de vida.<sup>70</sup> Hay descompensación corneal que altera la morfología de las células endoteliales y secreción anormal de las células colágenas del estroma posterior.<sup>71</sup> Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y ecografía ocular normal.<sup>72</sup>

### 4.- Distrofia corneal estromal congénita (DCEC):

Definición conceptual: También llamada Distrofia estromal congénita hereditaria. Opacidad corneal difusa, bilateral, con aumento del espesor corneal con pérdida moderada a severa de la agudeza visual, no progresiva o lentamente progresiva. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y ecografía ocular normal.<sup>73</sup>

### 5.- Coristomas epibulbares:

Definición conceptual: Son masas congénitas de tejido histológicamente normal que aparece en un sitio en el que no está habitualmente. Pueden producirse sobre la córnea, el limbo o la conjuntiva, los más frecuentes en esta ubicación son los dermoides sólidos a nivel del limbo constituidos por tejido conectivo tipo dermis y apéndices pilosebáceos, sobre todo inferotemporales. Son redondeados u ovoides, de un color blanco-amarillento, vascularizados y en forma de cúpula.<sup>74</sup> Raramente se puede observar la presencia de tejido adiposo, glandular y cartilago denominándose coristomas complejos.<sup>75</sup> Pueden afectar la córnea central o toda ella, o formar un anillo alrededor de la circunferencia del limbo. Aparecen con más frecuencia de forma unilateral. Pueden ser uni o bilaterales, únicos o múltiples de diferente ubicación, y se encuentran presentes al momento del nacimiento y en la pubertad pueden aumentar de tamaño. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y ecografía ocular normal.<sup>76</sup>

### 6.- Desgarros de la Descemet (DD):

Definición conceptual: Opacidad secundaria a edema por imbibición acuosa de la cornea que tiende a disminuir en semanas a meses, si se resuelve la causa puede inducir ambliopía secundaria a astigmatismo irregular de hasta 9 dioptrías. Se presenta habitualmente en el glaucoma congénito en forma de líneas curvas horizontales.<sup>77</sup> Las rupturas producidas por fórceps son verticales u oblicuas. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y ecografía ocular normal.<sup>78</sup>

### 7.- Infecciones congénitas:

Definición conceptual: Cualquier infección congénita o neonatal puede causar opacificación corneal, en general asociado a otras alteraciones oculares ó sistémicas. Ante una opacidad corneal congénita en la que se sospecha patología infecciosa se debe solicitar serología al recién nacido y a la madre.<sup>79</sup> Entre éstas tenemos SRC<sup>80</sup>, herpes<sup>81</sup>, sífilis e infecciones bacterianas principalmente por neisseria gonorrhoeae y estafilococo sífilis.<sup>82</sup>

Dentro de los estudios de laboratorio; puede ser normal y anormal. Serología para rubeola puede ser positiva aunque principalmente reportan solo anticuerpo de memoria. La ecografía ocular se puede encontrar normal o anormal, principalmente celularidad vítrea: Ecos puntiformes localizados o dispersos de baja o media intensidad.<sup>83</sup>

8.- Otros: Cualquier patología ocular diagnosticada con opacidad corneal cuyas características no correspondan a las patologías descritas anteriormente.

Escala: Cualitativa, nominal.

### **Alteración ocular asociada**

Definición conceptual: Presencia de otras alteraciones en el globo ocular afectado con opacidad corneal congénita. Estas alteraciones se clasificarán en las siguientes categorías.

Definición operacional: De acuerdo al expediente se anotarán aquellas alteraciones asociadas a la opacidad corneal que tenga las características de alguna categoría.

Escala: cualitativa nominal politémica

Categoría:

1.- Ninguna.

2.- Microcórnea: Cuando una córnea mide menos de 10mm en su diámetro horizontal (igual o menor de 10mm). Causa secundaria al arresto de crecimiento corneal después del 5to mes. Los estudios complementarios reportan

laboratorios dentro de parámetros normales y ecografía ocular normal.<sup>84</sup>

3. Córnea plana: Una córnea con pérdida de la curvatura. La esclera anterior puede estar también aplanada. El tipo de herencia puede ser AD o AR. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y ecografía ocular normal.<sup>85</sup>

4.- Microftalmos: Es la reducción del volumen del ojo en grado variable, desde mínima a severa. En un adulto cuyo diámetro AP es menor a 20mm o 2 DE por abajo del promedio en relación con la edad. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y la ecografía ocular puede ser anormal: Eje axial disminuido.<sup>86</sup>

5.- Aniridia: El término significa ausencia de iris pero en los estudios histopatológicos y en los estudios clínicos con lentes para valoración angular suelen encontrarse vestigios del iris. Puede heredarse de forma autosómica dominante o recesiva (2/3 de los casos) o ser esporádica (1/3 restante); de los dos, los esporádicos suelen asociarse con otras alteraciones sistémicas importantes, como el tumor de Wilms y el complejo WARG. En aniridia aislada los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y la ecografía ocular normal.<sup>87</sup>

6.- Catarata congénita o del desarrollo: Opacidad del cristalino. Puede ser uni o bilateral, suele estar presente desde el nacimiento pero en ocasiones puede manifestarse varias semanas o años más tarde. El 51% de las cataratas congénitas e infantiles son hereditarias. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y la ecografía ocular normal.<sup>88</sup>

8.- Embriotoxon posterior: Consiste en una línea de Schwalbe prominente que se encuentra en el 10 % de los ojos normales y es un hallazgo constante en la disgenesia mesodérmica. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y la ecografía ocular normal.<sup>89</sup>

9.-Anomalía de Axenfeld: Se caracteriza por cordones de tejido del iris periférico, unidos a una línea de Schwalbe prominente. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y la ecografía ocular normal.<sup>90</sup>

10.- Anomalía de Rieger: Esta enfermedad hereditaria dominante, muy poco frecuente, se caracteriza por las siguientes manifestaciones, que suelen ser bilaterales, pero no siempre simétricas: Embriotoxon posterior, hipoplasia del estroma del iris, que si es severa se puede asociar a orificios de grosor total (seudopolicoria), anomalías pupilares, como desplazamiento (corectopia) y ectropión de la úvea. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y la ecografía ocular normal.<sup>91</sup>

11.- Glaucoma congénito: El más frecuente de los glaucomas congénitos es el glaucoma congénito primario (aproximadamente el 50%). La herencia es autosómica recesiva y de baja penetración, el 65% de los pacientes son varones y se presenta en los primeros 3 años de la vida. El diagnóstico se fundamenta en los signos y síntomas; la tríada clásica suele ser lagrimeo, fotofobia y el blefaroespasmio. Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y la ecografía ocular anormal. Principalmente aumento del eje axial anteroposterior.<sup>92</sup>

12.- Persistencia de Vítreo Primario Hiperplásico (PHVP): También se conoce como Persistencia de la vasculatura fetal (PVF). La PHVP es una malformación vítreo-retiniana de predominio vítreo, no hereditaria, congénita y evolutiva, unilateral en el 90% de los casos, ocasionada por una reabsorción incompleta, durante el período embrionario del vítreo primitivo que deja desde un fino vestigio de la arteria hialoidea atrofada, flotando en el vítreo y adherida a la cápsula posterior del cristalino conduciendo a su opacidad progresiva, hasta llegar a formar una gruesa membrana fibrosa y vascularizada que puede alcanzar y atrofiar los procesos ciliares y afectar al desarrollo de la retina. Dependiendo de sus características se puede clasificar en anterior, posterior y mixta. Sus secuelas funcionales van desde la amaurosis (como en el caso que se presenta), ambliopía o AV normal dependiendo del tipo de PHVP.<sup>93</sup>

Los estudios complementarios reportan laboratorios dentro de parámetros normales y la ecografía ocular anormal. En el modo B se aprecia una estructura hiperecogénica retrolenticular con forma de cono (tejido fibrovascular) seguida de una opacidad lineal (persistencia de la vascularización hialoidea) que se extiende desde la superficie posterior del cristalino hasta el disco óptico. En ocasiones también se puede detectar un lenticono posterior. En las formas más leves de PVPH los hallazgos ecográficos son mucho más discretos.<sup>94</sup>

13.- Otros. Cualquier patología ocular diagnosticada con opacidad corneal cuyas características no correspondan a las patologías descritas anteriormente.

Escala: nominal cualitativa.

### **Patología sistémica asociada**

Definición conceptual: Alteración o enfermedad que el paciente presenta relacionada con la patología ocular en estudio.

Definición operacional: De acuerdo en lo descrito en el expediente se clasificaran en las siguientes categorías.

Categorías:

1.- Ninguna: No hay asociación a alguna patología sistémica.

2.- Malformaciones cardíacas congénitas: Alteraciones cardiovasculares presentes al nacer.

3.- Retraso mental: Se caracteriza por un funcionamiento intelectual significativamente inferior a la media. En la escala de medición de la inteligencia está por debajo de 70 de CI (cociente intelectual).

4.- Alteraciones óseas: Con frecuencia son teratogénicas, y muchas veces el diagnóstico se realiza a partir de un estudio realizado previamente vía intrauterina. Cuando presentan síntomas suelen manifestarse por dolor, fracturas o deformaciones óseas.

5.- Síndrome de Goldenhar: Síndrome del primer y segundo arco branquial o espectro oculoauriculovertebral, es un complejo de anomalías craneofaciales unilaterales y vertebrales. La incidencia de este síndrome se estima en 1 de cada 25.000 nacidos vivos. Afecta más a los varones en una relación V/M: 3/2. No hay patrones hereditarios, sexo o preferencia racial. En la mayoría de los casos la afectación es unilateral y asimétrica, más del lado derecho, aunque se ha visto que en un 10–33% tienen afectación bilateral.<sup>95</sup>

6.- Síndrome de rubeola congénita: El SRC (síndrome de rubeola congénita) se presenta durante el primer trimestre de la gestación.<sup>96</sup> La opacidad corneal por rubéola generalmente es bilateral.<sup>97</sup> Se acompaña de microftalmía, catarata, glaucoma, la rubeola congénita se presenta con retinopatía y alteraciones sistémicas de recién nacido (nariz en silla de montar, tibia en sable, cardiopatía). Labs: El diagnóstico postnatal tiene unos criterios publicados por la OMS desde 1985. Se resumen en lo siguiente: a) la detección al nacimiento de IgM específica en sangre de cordón o en los primeros días de vida extrauterina, b) mantenimiento de los títulos de IgG más allá de los primeros 8 meses, y c) detección de ARN viral en el recién nacido.<sup>98</sup>

7.- Síndrome de TORCH: Es una infección materna que afecta al feto en gestación. La patología corresponde a un conjunto de signos y síntomas que presenta el recién nacido afectado por la infección congénita y que es producida por diversos agentes etiológicos tanto virales como parasitarios y micóticos que se han agrupado en la sigla TORCH. Entre dichos agentes se encuentran: Toxoplasma gondii, Virus Rubéola, Citomegalovirus, Virus Herpes simplex y Otros (virus hepatitis B y C, retrovirus, enterovirus, adenovirus, treponema pallidum, M. Tuberculosis, virus Varicela-Zoster, virus Epstein-Barr, parvovirus B19, virus de la inmunodeficiencia humana, Cándida, etc.

PERFIL TORCH:

- Memoria. Si se detectan niveles elevados de IgG (aumento de 4 o más veces en el título) indican memoria inmunológica por infección previa.

- Negativo IgM. Si no se detectan niveles de IgM.

- Negativo IgG. Si no se detectan niveles de IgG o aumento menor a 4 veces el título en la segunda muestra.

- Positivo. Si se detectan niveles elevados de IgM indican infección congénita activa.

8.- Síndrome Axenfeld Rieger: es una enfermedad rara congénita y progresiva del desarrollo ocular, que afecta al segmento anterior del ojo, entre las manifestaciones oculares de este síndrome destacan: embriotoxón posterior, policoria o corectopia, catarata, degeneración macular, hipoplasia del nervio óptico, desprendimiento de retina e hipermetropía y presenta también alteraciones extraoculares acompañantes.

Entre las manifestaciones extraoculares están:

Anomalías faciales, anomalías dentarias, anomalías umbilicales, anomalías óseas y articulares, anomalías cardíacas, anomalías genitourinarias y anomalías del sistema nervioso central.<sup>99</sup>



9.- Enfermedades metabólicas: cistinosis, mucopolisacaridosis:

10.- Otros. Cualquier patología ocular diagnosticada con opacidad corneal cuyas características no correspondan a las patologías descritas anteriormente.

Escala: nominal cualitativa.

#### **Tratamiento recibido**

Definición conceptual: conjunto de medios farmacológicos o quirúrgicos que tienen como finalidad primaria la curación o el alivio de la enfermedad o algunos síntomas de esta, una vez que ya se ha llegado al diagnóstico de la misma.

Definición operacional: El tratamiento que haya recibido el paciente que se encuentre anotado en el expediente.

Categorías:

- a) TRATAMIENTO TÓPICO: Se considera aquel tratamiento farmacológico aplicado sobre la superficie ocular que recibió el paciente para su patología ocular.
- b) TRATAMIENTO QUIRÚRGICO: Se considera aquel tratamiento quirúrgico que recibió el paciente para su patología ocular. De acuerdo a la bibliografía el tratamiento quirúrgico de elección es la queratoplastia penetrante.
- c) SISTÉMICO: Se considera aquel tratamiento farmacológico que no es administrado directamente sobre la superficie ocular sino a través de otras formas como vía enteral, parenteral, etc.
- d) TRATAMIENTO TÓPICO + QUIRÚRGICO: Aquel tratamiento que incluye tanto medicación tópica como cirugía.
- e) TRATAMIENTO TÓPICO + SISTÉMICO: Aquel tratamiento que incluye tanto medicación tópica como sistémico.
- f) QUIRÚRGICO + SISTÉMICO: Aquel tratamiento que incluye cirugía y medicación sistémica.
- g) REFRACCIÓN: Se considera en aquel paciente con algún grado de ametropía para corrección con uso de lentes aéreos o de contacto.

Escala: Cualitativa, nominal, dicotómica.

#### **Complicaciones posteriores a tratamiento médico o quirúrgico**

Definición conceptual: Problemas médicos adicionales que se desarrollan después de un procedimiento, tratamiento o enfermedad.

Definición operacional: Todos aquellos problemas médicos o quirúrgicos que se desarrollaron después del tratamiento anotados en el expediente.

Categorías: Glaucoma secundario, endoftalmítis, queratopatía bulosa, rechazo corneal, otras.

Escala: Cualitativa, nominal politómica

#### **Evolución clínica posterior a tratamiento recibido**

Definición conceptual: La evolución clínica es todo proceso que resulta en cambios de la enfermedad, posterior al tratamiento.

Definición operacional: Considerando a la agudeza visual para valorar la evolución clínica, se anotará lo escrito en el expediente.

Categorías:

Evolución favorable: Cuando posterior al tratamiento el paciente presente mejor agudeza visual a la inicial, si existe disminución del tamaño de la opacidad corneal o si desapareció la opacidad corneal.

Evolución desfavorable: Cuando aún con tratamiento no hubo mejoría de agudeza visual y la opacidad corneal no tuvo cambios.

Evolución tórpida: Aquellos pacientes que presentaron posterior al tratamiento mayor opacidad corneal, disminución de la agudeza visual comparada con la inicial ó pérdida de la agudeza visual causada por cualquier patología secundaria.

Escala: Cualitativa, nominal politómica.

### **IX. Descripción general del estudio:**

Una vez aprobado el protocolo por el comité de investigación, se procederá a la revisión de las hojas de registro diario 4-30-6 de los pacientes atendidos en la consulta de oftalmología pediátrica de fecha de enero de 2006 a enero del 2010 (puesto que los expedientes permanecen solo 4 años antes de depurarse), seleccionando a los expedientes de pacientes que reúnan todos los criterios de inclusión, en caso de que éstos estén incompletos con falta de más del 20% de información serán excluidos del estudio, posteriormente se realizará el vaciamiento en la

hoja de recolección de datos y el análisis de resultados por medio de estadísticas, gráficas y obtención de conclusiones.

#### **X. Tamaño de la muestra:**

Se incluirán todos los pacientes con diagnóstico de opacidad corneal atendidos en el servicio de Oftalmología Pediátrica del Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" del Centro Médico Nacional la Raza que cuenten con expediente en archivo clínico de Enero del 2006 a Enero del 2010.

#### **XI. Análisis Estadístico:**

VARIABLES NOMINALES: Se realizará el reporte por medio de frecuencia y porcentaje.

VARIABLES NUMERICAS: Se realizará el reporte por medio de promedio y DE.

#### **XII. Aspectos éticos:**

Por ser un estudio retrospectivo, sólo se tomarán datos de expedientes clínicos y ya que los datos obtenidos serán manejados con confidencialidad no hay implicaciones éticas.

#### **XIII. Factibilidad del estudio:**

Se considera un estudio factible ya que se cuenta con los expedientes en el archivo clínico del hospital y que por el tiempo a analizar. Se espera encontrar los expedientes a revisar.

#### **XIV. Recursos:**

Se cuenta dentro del hospital con todo el equipo necesario para la realización del estudio.

## XV. Resultados:

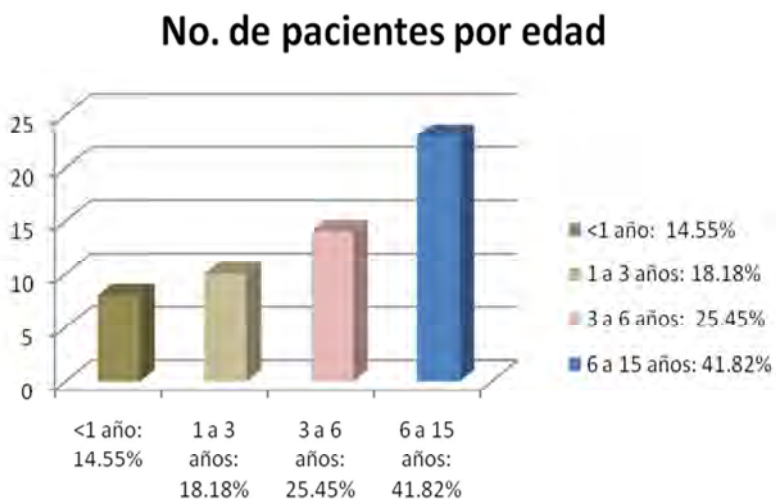
Se realizó la búsqueda de expedientes de pacientes que presentaban algún tipo de leucoma u opacidad corneal de enero 2006 a julio 2010, encontrando 92 expedientes de los cuales 67 fueron opacidades de tipo congénito (72.8%) y el resto fueron opacidades adquiridas. De los 67 expedientes con opacidad corneal congénita se excluyeron 12 por no completar los criterios de inclusión.

De los 55 pacientes con opacidad corneal congénita que cumplieron con los criterios de inclusión, el 60% fueron del sexo masculino y el 40% correspondió al sexo femenino. Gráfica 1.



Gráfica 1.

De los 55 expedientes revisados con opacidad corneal congénita (OCC) presentaron una edad promedio de 6 años. La edad en el momento del diagnóstico de opacidad corneal congénita predominó en el grupo de 6 a 15 años (41.82%), con una media de edad de 9 años 6 meses, predominando en el sexo masculino (52.17%). Gráfica 2.



Gráfica 2.

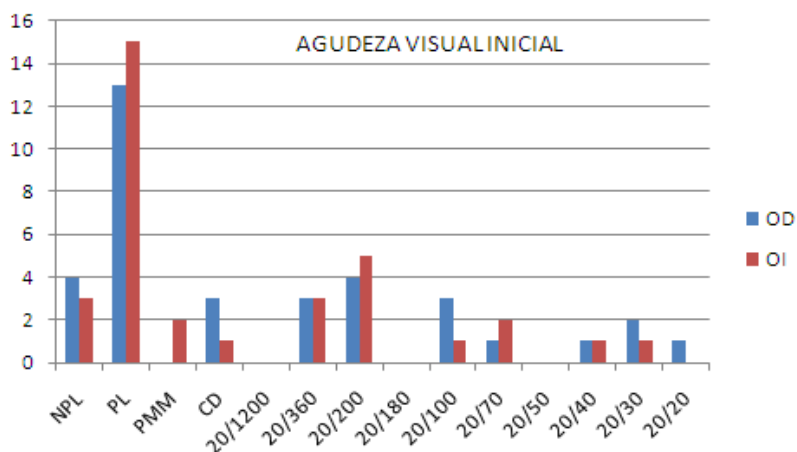
Se observó que del total de ojos afectados (69 ojos), el 30.43% correspondió al ojo derecho, 28.99% a ojo izquierdo y se afectaron ambos ojos en un 40.58%. Gráfica 3.



Gráfica 3.

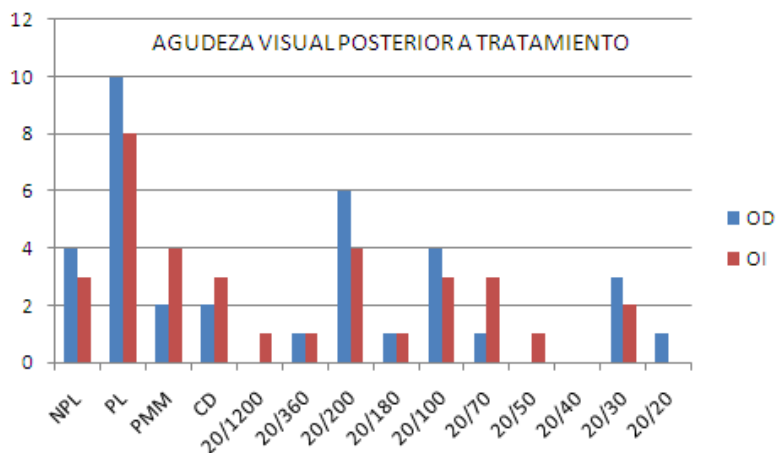
En el grupo de menores de 1 año de edad el ojo más afectado fue el ojo izquierdo (50%), en el de 1 a 3 años de edad se afectaron ambos ojos por igual, en el de 3 a 6 años de edad, el ojo más afectado fue el ojo izquierdo (50%). Por último en el de 6 a 15 años de edad el ojo más afectado fue el derecho en un 60.9%.

La agudeza visual inicial al momento del diagnóstico predominó la percepción de luz en el 40.58% (28 ojos) del total de ojos afectados y en segundo lugar presentaron una agudeza visual de 20/200 en el 13.04% (9 ojos) y en tercer lugar presentaron no percepción de luz el 10.14% (7 ojos). Se observó que en la mayoría de los grupos predominó una agudeza visual inicial de Percepción de luz excepto en el grupo de 6 a 15 años donde presentaron una agudeza visual inicial de 20/200 al momento del diagnóstico. Gráfica 4.



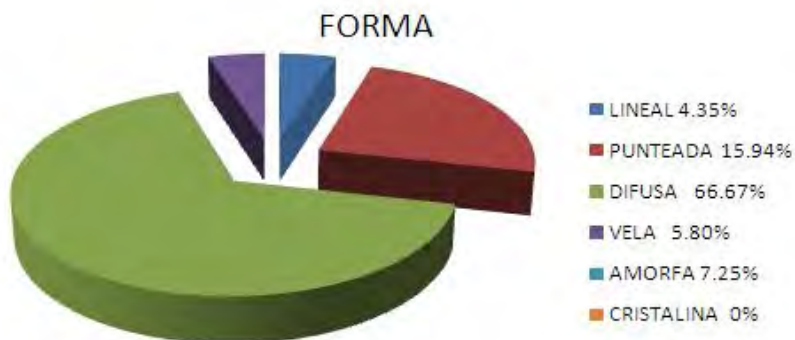
Gráfica 4.

La agudeza visual que predominó posterior a tratamiento fue de percepción de luz (26%), en segundo lugar fue de 20/200 (14.5%) y el tercer lugar fue de 20/100 (10.14%). Grafica 5.



Grafica 5.

Se encontró dentro de las características de la opacidad corneal congénita en cuanto a su forma, que con el 66.67% predominó la forma difusa, el 15.94% presentó una forma punteada, el 7.25% fue amorfa y la cristalina no se presentó en ningún ojo afectado. Grafica 6.



Gráfica 6.

En la tabla 1 se describen; la forma de opacidad, en que genero predominó y el ojo más afectado, en la cual se observó que en general el sexo masculino fue el más afectado y la forma difusa se presentó en el 43.49% ambos ojos.

FORMA DE OPACIDAD CORNEAL	MASCULINO	FEMENINO	OD	OI	AO
DIFUSA	60.87%	39.13%	30.43%	26.08%	43.49%
PUNTEADA	55.6%	44.4%	45.5%	18.2%	36.3%
AMORFA	50%	50%	0%	60%	40%
VELA	75%	25%	25%	25%	50%
LINEAL	75%	25%	25%	75%	0%

Tabla 1

Respecto a la composición, se observó que los ojos con opacidad corneal congénita el 10% tuvieron una composición lipídica. El 75% eran del sexo masculino. El 42.9 % tenían composición por metal (calcio), el 75% eran del sexo femenino. La forma bilateral predominó en estos pacientes.

La posición que predominó fue la profunda en un 53.62%, la predescemética se presentó en el 24.64%, la superficial en el 13.04% y por último la de espesor completo con el 8.70%. En la tabla 2 se describe el género y ojo más afectado de acuerdo a la posición de la opacidad corneal.

POSICION DE OPACIDAD	MASCULINO	FEMENINO	OD	OI	AO
PROFUNDA	59.5%	40.5%	45.95%	37.85%	16.2%
ESPESOR COMPLETO	50%	50%	16.7%	16.7%	66.6%
PREDESCEMET	29.5%	70.5%	5.9%	11.8%	82.3%
SUPERFICIAL	77.8%	22.3%	22.3%	33.3%	44.4%

Tabla 2

De acuerdo a su extensión, predominó el leucoma de extensión total con el 48.48%, en segundo lugar el leucoma central con el 34.78%, posteriormente el leucoma periférico con 8.70%, el leucoma paracentral con 7.25% y el sectorial con 5.80%. En la tabla 3 se describen las características principales.

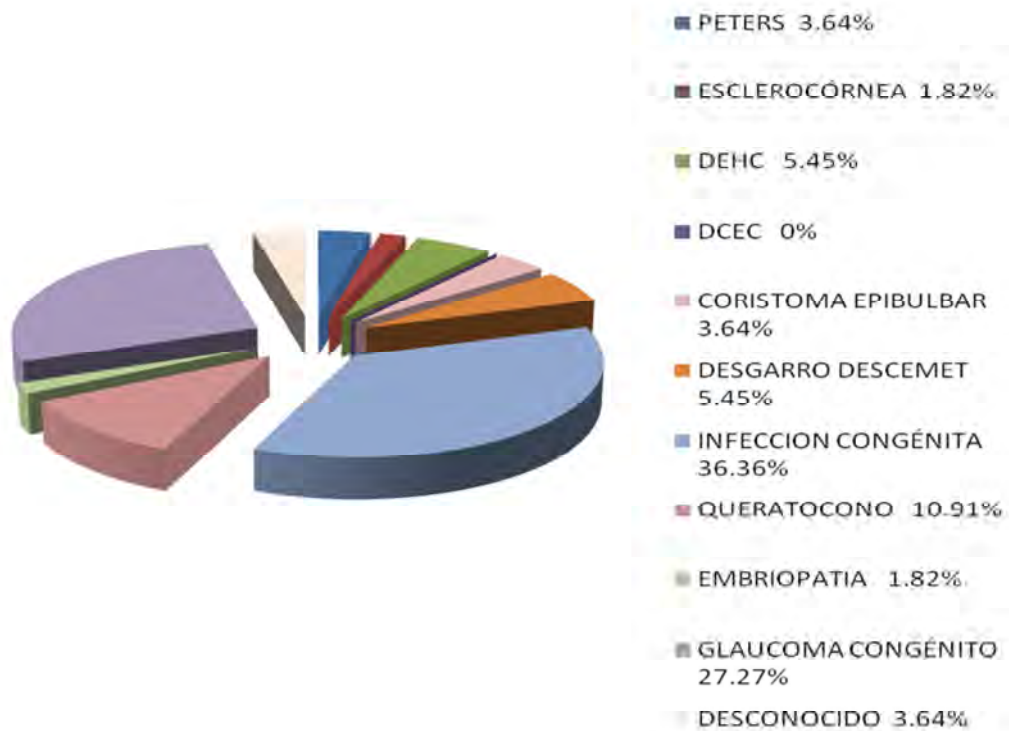
EXTENSION	MASCULINO	FEMENINO	OD	OI	AO
TOTAL	53.33%	46.67%	10%	23.33%	66.67%
CENTRAL	54.16%	45.84%	29.17%	37.5%	33.33%
PERIFERICA	50%	50%	83.33%	16.67%	0
PARACENTRAL	80%	20%	80%	20%	0
SECTORIAL	75%	25%	50%	50%	0

Tabla 3

De todos los ojos afectados el 20.29% presentaron vascularización corneal. Predominando en el sexo masculino (64.29%) y en el ojo izquierdo (42.85%).

La patología ocular diagnosticada más frecuentemente en los pacientes con opacidad corneal congénita fue infección congénita en un 36.36%, en los cuales el agente causal principal fue Herpes. La segunda patología ocular fue el glaucoma congénito con el 27.27%, la tercera fue el queratocono con el 10.91%, le sigue el desgarro de descemet (DD) secundario a trauma obstétrico y la Distrofia endotelial hereditaria congénita (DEHC) con 5.45%. Posteriormente encontramos el coristoma epibulbar y la anomalía de Peters con 3.64% cada uno, la esclerocórnea y la embriopatía con el 1.82% cada uno y por último no se encontró ningún caso con distrofia corneal estromal congénita (DCEC). También se encontraron dos diagnósticos de leucoma congénito (3.64%) en los cuales no se conoce la patología causal. Grafica 7.

PATOLOGÍA OCULAR DIAGNOSTICADA EN PACIENTES CON OCC



Gráfica 7

PATOLOGIA OCULAR	MASCULINO	FEMENINO	OD	OI	AO
INFECCIÓN CONGÉNITA	45%	55%	47.61%	42.85%	9.52%
GLAUCOMA CONGENITO	58.82%	41.18%	13.33%	33.33%	53.33%
QUERATOCONO	83.33%	17.67%	83.33%	0	16.67%
DESGARRO DE DESCOMET	0	100%	0	100.00%	0
DEHC	100%	0	0	50.00%	50.00%
CORISTOMA EPIBULBAR	100%	0	66.67%	33.33%	0
ANOMALIA PETERS	100%	0	0	50.00%	50.00%
ESCLEROCÓRNEA	0	100%	0	0	100.00%
EMBRIOPATÍA	100%	0	0	1	0

Tabla 4

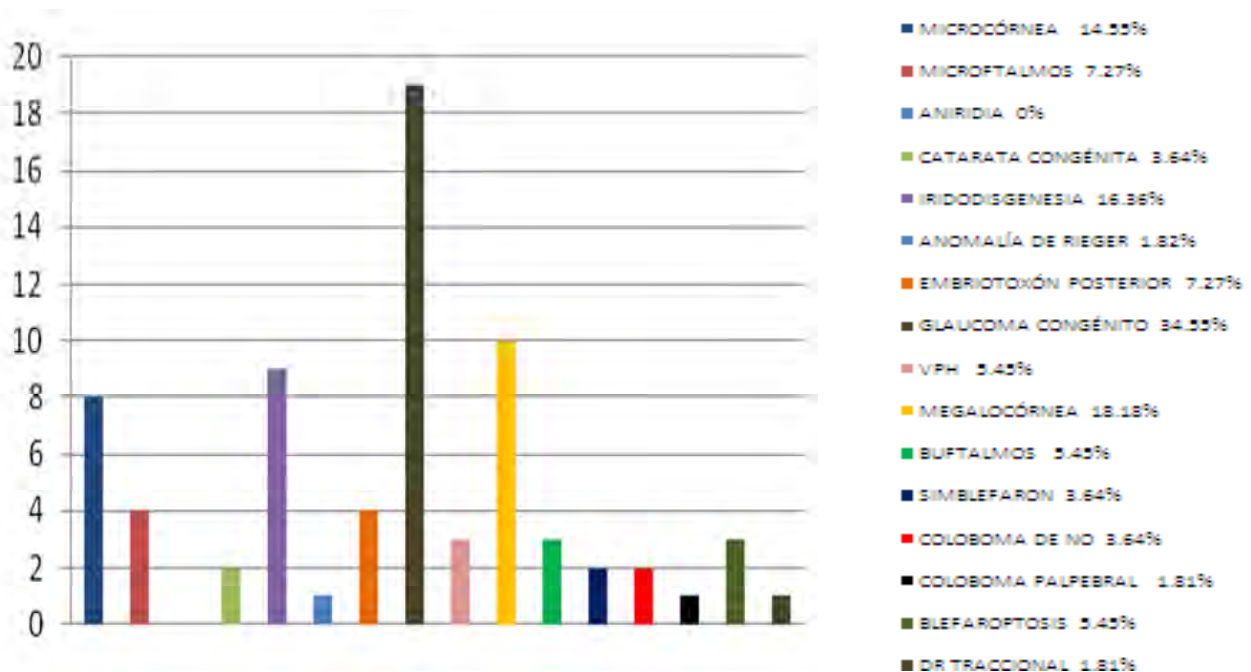
En los pacientes de acuerdo al grupo de edad y diagnóstico ocular con opacidad corneal congénita, se observó que en todos los grupos de edad, la patología ocular diagnosticada más frecuente fue a infecciones, principalmente en grupo de 1 a 3 años de edad (42.90%), en segundo lugar correspondió a glaucoma congénito afectado mayormente al mismo grupo de edad. Y se observó que en el grupo de 6 a 15 años de edad, se presentaron casi todas las patologías oculares reportadas. Tabla 5.

PATOLOGIA OCULAR DIAGNOSTICA POR GRUPO DE EDAD QUE PROVOCAN OCC

EDAD	INFECCIÓN CONGÉNITA	GLAUCOMA CONGENITO	QUERATOCONO	DEHC	DD	CORISTOMA EPIBULBAR	ANOMALIA DE PETERS	ESCLEROCÓRNEA	EMBRIOPATÍA	ETIOLOGÍA DESCONOCIDA
<1 AÑO	33.30%	0.00%	0.00%	16.70%	16.70%	0	16.70%	0	16.70%	0
1 A 3 AÑOS	42.90%	50.00%	0	0	0	0	7.10%	0	0	0
3 A 6 AÑOS	25.00%	37.50%	0	0	0	25.00%	0	0	0	12.50%
6 A 15 AÑOS	40.74%	18.50%	3.70%	3.70%	3.70%	3.70%	0	3.70%	0	3.70%

Tabla 5

Dentro de las alteraciones oculares asociadas a la opacidad corneal congénita, el glaucoma congénito se asoció en un 34.55% en la mayoría de los pacientes. En segundo lugar se asoció a megalocórnea (18.18%), luego la iridodisgenesia siendo el 16.36%. Gráfica 8.



Gráfica 8.

De todas las alteraciones oculares asociadas se observó que el género femenino tuvo mayor asociación con catarata congénita, desprendimiento de retina traccional y blefaroptosis. Y la microcornea y embriotoxon posterior se presento en ambos generos. Y el resto de las patologías mencionadas predominó en el genero masculino.



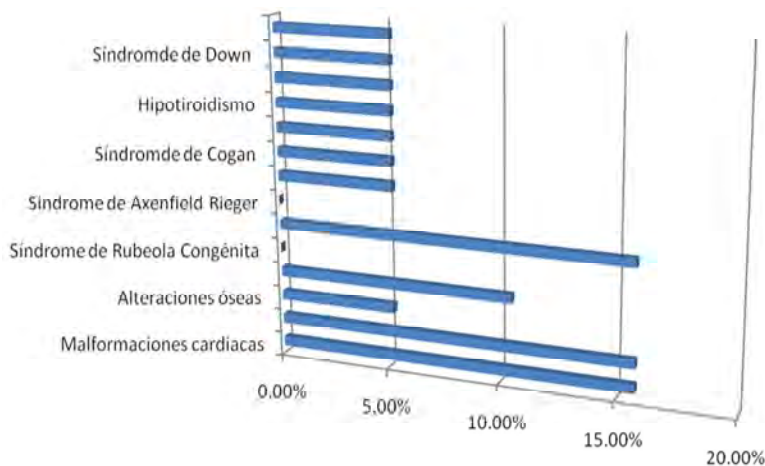
La infección congénita fue la patología ocular diagnosticada en los pacientes con opacidad corneal congénita en la cual se encontró mayor asociación con alteraciones oculares excepto con megalocórnea, buftalmos, coloboma palpebral y aniridia. La patología ocular diagnosticada en la cual no encontramos asociaciones con otras alteraciones oculares fue el queratocono. Tabla 6.

ALTERACIÓN OCULAR ASOCIADA	INFECCIÓN CONGÉNITA	GLAUCOMA CONGÉNITO	CORISTOMA EPIBULBAR	EMBRIPATÍA	ESCLEROCÓRNEA	DEHC	QUERATOCONO	DD	ANOMALÍA DE PETERS	DESCONOCIDA
MICROCÓRNEA	3	2				1			1	1
MICROFTALMOS	2								1	1
CATARATA CONGÉNITA	1	1								
IRIDODISGENESIA	3	2							1	1
ANOMALIA DE RIEGER	1									
EMBRIOTOXÓN POSTERIOR	1	1			1				1	
GLAUCOMA CONGÉNITO	7									1
VITREO PRIMARIO HIPERPLÁSICO	1									
MEGALOCÓRNEA		8								
BUFTALMOS		3								
SIMBLEFARON	1		1							
COLOBOMA DEL NO	1								1	
COLOBOMA PALPEBRAL				1						
BLEFAROPTOSIS	2							1		
DR TRACCIONAL	1									

Tabla 6.

De los 55 pacientes con leucoma congénito el 34.55% presentaron alguna enfermedad sistémica asociada. El resto que fue el 65.45% no presentaron ninguna enfermedad sistémica asociada.

Las tres patologías más frecuentes asociadas a OCC fueron el Síndrome de Torch, malformaciones cardíacas congénitas y retraso mental, representando cada una el 15.79%. Después se presentó el Síndrome de Goldenhar con el 10.55% y las alteraciones óseas en el 5.26%. Otras alteraciones asociadas fueron urológicas (hipospadia), Síndrome de Cogan (SC), Anemia, Hipotiroidismo congénito, Síndrome de Sturge Weber, Síndrome de Down(SD) y alteraciones faciales (microtia), cada una de ellas con el 5.26%. Gráfica 9.



Gráfica 9.

Encontramos que la relación entre patología ocular diagnosticada con OCC y enfermedad sistémica asociada se encontró que las infecciones congénitas predominó el síndrome de TORCH, en el glaucoma se asoció a hipotiroidismo, anemia, retraso mental y síndrome de Sturge Weber. La esclerocornea y distrofia endotelial hereditaria congénita se asociaron a retraso mental, la embriopatía a malformaciones cardíacas, urológicas y faciales. Tabla 7.

ASOCIACIÓN ENTRE ENFERMEDAD SISTÉMICA Y PATOLOGÍA OCULAR DIAGNOSTICADA CON OCC.

ENFERMEDAD	INFECCIÓN	GLAUCOMA	CORISTOMA EPIBULBAR	EMBRIOPATÍA	ESCLEROCÓR- NEA	DEHC	QUERATOCO -NO
MC	2	0	0	1	0	0	0
RM	0	1	0	0	1	1	0
Ao	1	0	0	0	0	0	0
SG	1	0	1	0	0	0	0
ST	3	0	0	0	0	0	0
AU	0	0	0	1	0	0	0
SC	1	0	0	0	0	0	0
Anemia	0	1	0	0	0	0	0
Hipotiroidismo	0	1	0	0	0	0	0
SSW	0	1	0	0	0	0	0
SD	0	0	0	0	0	0	1
AF	0	0	0	1	0	0	0

Tabla 7.

De los que no presentaron enfermedad sistémica asociada a opacidad corneal congénita, las 3 patologías más frecuentes fueron la infección congénita por herpes con un 33.33%, en segundo lugar el glaucoma congénito en un 30.55% y en tercer lugar el queratocono con 13.88%.

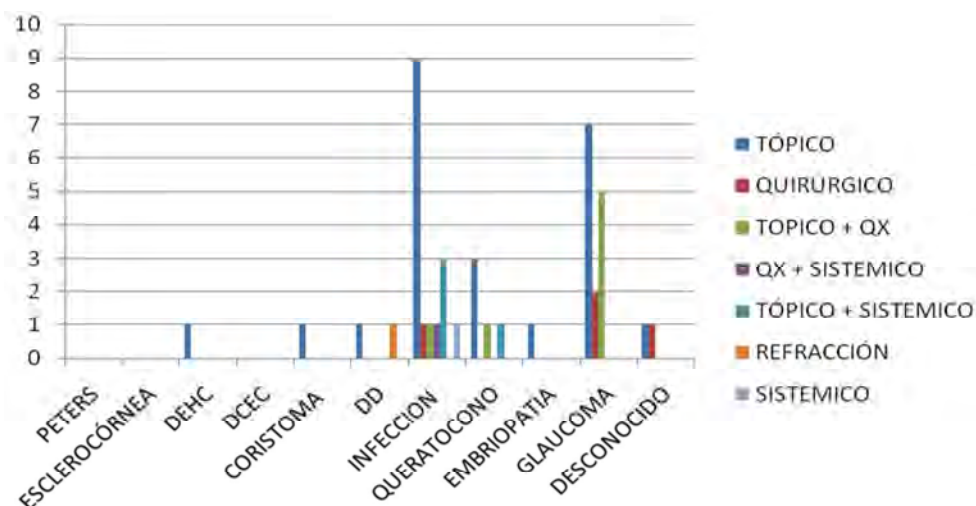
TRATAMIENTO RECIBIDO

Del Total de ojos con leucoma congénito (69 ojos), el 81.1% recibieron algún tipo de tratamiento y el 18.9% (13 ojos) no recibieron ningún tratamiento. Recibieron tratamiento tópico el 44.9% (31 ojos) en segundo lugar el tratamiento combinado tópico + quirúrgico con el 14.5% (10 ojos) y en tercer lugar el tratamiento tópico + sistémico con el 8.7% (6 ojos). Gráfica 10



Gráfica 10

Se observó que los pacientes con patología ocular infecciosa recibieron algún tipo de tratamiento predominando el tratamiento tópico y en segundo lugar tópico más sistémico, sin embargo, prácticamente todas las patologías oculares infecciosas requirieron tratamiento combinado. El glaucoma congénito predominó tópico y seguido de tratamiento tópico y quirúrgico, el queratocono recibió tratamiento tópico, y en segundo lugar tópico más quirúrgico. Gráfica 11.

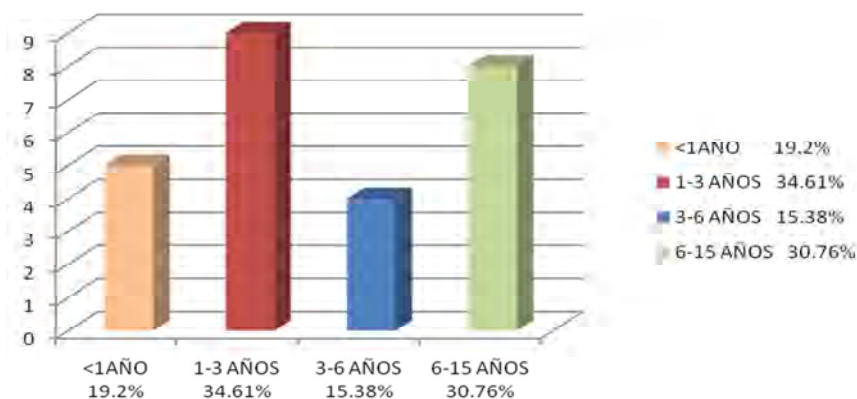


Gráfica 11

Del 18.9% de los ojos que no recibieron ningún tratamiento (13 ojos), 3 no han recibido tratamiento porque se encuentran en espera de Queratoplastía penetrante y el resto tienen muy mal pronóstico en los cuales no es factible ofrecerles Queratoplastía penetrante y ningún tratamiento alternativo podría ofrecerles algún beneficio.

De todos los ojos que recibieron algún tipo de tratamiento (56 ojos), el 5.3% (3 ojos) presentaron algún tipo de complicación y todos fueron posteriores a un tratamiento quirúrgico, estas fueron: rechazo corneal, Desprendimiento coroideo y Queratopatía bulosa y el 100% fue del sexo masculino.

De los 69 ojos con leucoma u opacidad congénita, el 37.68% (26 ojos) tuvieron una evolución buena, el 1.45% (1 ojo) tuvo una mala evolución y el 60.87% (42 ojos) se mantuvieron sin cambios. De acuerdo al grupo de edad, se observó que los pacientes de 1 a 3 años fueron los que más mejoraron su agudeza visual. En este grupo de edad, las patologías oculares más frecuentes fueron el glaucoma 50%, las infecciones congénitas en el 42.9% y la anomalía de Peters en el 7.1%, estos pacientes recibieron tratamiento en primer lugar tópico (50%), en segundo lugar tópico + quirúrgico con el 21.42% y en tercer lugar quirúrgico con el 14.28% y se observó que la agudeza visual que predominaba al inicio fue de PL (66.67%) seguida de 20/360 y 20/200 (11.11%) y la agudeza visual final que predominó fue de PMM (44.44%), seguida de 20/100 y 20/70 (22.22%).



Gráfica 12.

En la siguiente tabla se realiza una descripción general de los principales resultados obtenidos de acuerdo a la variable más frecuente por grupo de edad. Tabla 8.

GRUPO DE EDAD	GÉNERO MAS AFECTADO	OJO MAS AFECTADO	CARACTERÍSTICA CLINICA DE OCC.	PATOLOGÍA OCULAR DIAGNOSTICADA	ALTERACIÓN OCULAR ASOCIADA	PATOLOGÍA SISTÉMICA	TRATAMIENTO RECIBIDO	EVOLUCIÓN
<1 año	Masculino (62.5%)	Ojo izquierdo (62.5%)	Difusa, predescemet, total (30%)	Infección congénita (33.3%)	Microcórnea (40%)	Malformaciones cardiacas (25%)	Tópico (50%)	Buena y sin cambios (50%)
1 a 3 años	M y F (50%)	OD y AO (40%)	Difusa, profunda, total (14.28%)	Glaucoma (50%)	Megalocórnea (55.55%)	Síndrome de TORCH (20%)	Tópico (50%)	Buena (64.28%)
3 a 6 años	Femenino (64.28%)	Ojo derecho (42.85%)	Difusa, profunda, central (35.29%)	Glaucoma (37.5%)	Microcórnea (20%)	Síndrome de Goldenhar y anemia (7.14%)	Tópico (47.05%)	Sin cambios (76.47%)
6 a 15 años	Masculino (78.26%)	Ojo derecho (43.47%)	Difusa, profunda, central (21.42%)	Infección congénita (40.7%)	Glaucoma congénito (50%)	Retraso mental (8.7%)	Tópico (35.71%)	Sin cambios (71.42%)

Tabla 8

## XVI. Discusión.

En la bibliografía de la autora Lurescia, se reporta que la prevalencia de las opacidades corneales congénitas es de 3/100.000 nacidos, incrementándose si incluye al glaucoma congénito. En este estudio observamos que del total de consulta otorgada por año (aproximadamente 4800 consultas) en el servicio de Oftalmología Pediátrica, el 0.54% (26 pacientes) correspondió a diagnóstico de opacidad o leucoma tanto congénito como adquirido, y de estos el 0.39% (19 pacientes) correspondió al de tipo congénito. Se encontró en este estudio que la edad promedio de diagnóstico de los niños con opacidad corneal congénita fue de 6 años y la edad en el momento del diagnóstico predominó en el grupo de 6 a 15 años (41.82%), con una media de edad de 9 años 6 meses.

De acuerdo a la clasificación de la opacidad corneal descrita en la bibliografía de la Dra. Lurescia la divide de acuerdo a su forma, composición, posición y extensión. Nosotros obtuvimos los siguientes resultados: predominó en los menores de un año la forma difusa, con posición predescemet y extensión total, en los del grupo de uno a 3 años; la forma difusa, profunda y total, en los pacientes de 3 a 6 años tuvieron mayor frecuencia la forma difusa, profunda y central y en pacientes de 6 a 15 años, se presentó con mayor frecuencia la forma difusa, profunda y central, por lo tanto; en la población en edad pediátrica podemos observar que dentro de las características de la opacidad corneal, se presentó con mayor frecuencia la forma difusa, la posición profunda y la extensión total en el 50% y central en 50%, lo cual implica que estos pacientes que presentaron este tipo de opacidad con extensión tanto central como total, pueden tener mal pronóstico visual si no fueron tratados a edad temprana.

Rezende y La Roche, refieren que la opacidad corneal o leucoma se clasifica en genéticas, infecciosas, traumáticas y una combinación de éstas, de las cuales; nosotros observamos en este estudio que del total de pacientes con opacidad corneal o leucoma encontramos que el 72.8% correspondieron a congénitas y el 27.2% fueron de tipo adquiridas. Del total de pacientes con algún tipo de opacidad congénitas predominó en este estudio las de tipo infeccioso (36.4%).

Según el autor La Roche, la ambliopía causada por opacidad corneal puede ser muy profunda y mientras más temprano sea el diagnóstico y tratamiento habrá mejor pronóstico visual. En éste estudio se observó que la población mayor con diagnóstico de opacidad corneal, correspondió a una media de 6 años de edad, afectándose más al género masculino (52.17%) y predominando la lesión en ambos ojos (40.58%), por lo cual esto nos hace pensar que el diagnóstico se hace en forma tardía, y en ninguna literatura se encontró a qué edad se realiza más el diagnóstico de opacidad corneal congénita.

Nosotros encontramos que la patología ocular diagnosticada más frecuente con opacidad corneal congénita fue infección congénita, el cual difiere a lo reportado por Rezende en su bibliografía, ya que el refiere que la patología más frecuente fue la anomalía de Peters con el 40.3% de los casos mientras que esta patología representó en este estudio el 3.64%.

En la presentación bilateral predominó la anomalía de Peters según lo reportando por Rezende en 60% aproximadamente, esto difiere de nuestro estudio ya que se observó que la forma bilateral predominó en glaucoma congénito, distrofia endotelial hereditaria congénita Esclerocornea, y en pocos casos con anomalía de Peters.

Rezende también reporta los casos que presentaron esclerocornea, los cuales tuvieron afectación bilateral en el 90% de los casos y en nuestro estudio también fue bilateral pero en el 100%. También se encontró que se afectó en el 100% el sexo masculino a diferencia de lo que reporta Arffa, Robert C; que afecta por igual a ambos sexos, así mismo, igual que en su bibliografía, se asoció a retraso mental. En la bibliografía reportada por Arffa, Robert este tipo de patología está presente desde el nacimiento o se desarrolla en los primeros 5 años de vida y en nuestro estudio encontramos que se diagnosticó en el 16.70% en pacientes menores de un año.

Los coristomas epibulbares referido por Lurescia, se presentan en un 30% en personas con Síndrome de Goldenhar con más frecuencia de forma unilateral y en la de Arffa, Robert C reportan que no tienen predilección por sexo. En nuestro estudio se tuvo una frecuencia de coristoma epibulbar de 3.64%, afectando más al sexo masculino y el ojo derecho en un 66.7%.

Encontramos que el Desgarro de descemet correspondió al 5.45% de todas las OCC.

Las infecciones son otro tipo de causas de opacidad corneal congénita, como el Síndrome de rubeola congénita reportado por el Figueroa, en nuestro estudio no se encontró ningún síndrome de rubéola congénita, sin embargo se observó que hubo asociación con síndrome de TORCH. Otra de las infecciones reportadas fue por herpes que se da en un 10 a 20% que provoca conjuntivitis, queratitis, retinitis, y neuritis óptica en casos severos según el autor Regina Schultz, publicado en la Revista Chilena de Pediatría. Nosotros encontramos que las OCC secundarias a infección el 75% fueron de causa viral, y de estas se diagnosticaron el 80% secundarias a Herpes y el 20% a Rubéola y al igual de lo reportado por Schultz, se manifestaron con queratitis.

Las Infecciones bacterianas principalmente por neisseria gonorrhoeae pueden provocar queratitis, úlceras corneales, endoftalmitis o perforación ocular según lo reportado en las bibliografías de los autores Kenneth W y Lurescia. Se encontró en este estudio que si se presentaron opacidades corneales congénitas debido a infecciones bacterianas en un 20% de los casos, sin embargo no se encontró el agente etiológico.

Se encontró que el 20% fueron de etiología bacteriana, 75% de etiología viral y el 5% de etiología desconocida. De las infecciones virales, el 20% fueron por rubeola y el 80% por herpes, todas ellas manifestadas por queratitis ulcerativa

En este estudio se encontró que dentro de OCC secundarias a infecciones se asociaron a Malformaciones cardiacas en 2 casos, Alteraciones óseas un caso, Síndrome de Goldengar 1 caso, Síndrome de TORCH 3 casos y Síndrome de Cogan 1 caso.

De todos los ojos que tuvieron algún tratamiento se observó que en general todos recibieron algún tratamiento tópico (45%), el 18.9 % no se dio ningún tratamiento, y el 14.4% recibió tratamiento tópico mas quirúrgico. Por lo que podemos observar que la mayor parte necesitó de dos principales tratamientos: tópico y quirúrgico. Sin embargo de aquellos que no recibieron tratamiento 13 ojos no fueron candidatos a ningún tratamiento y 3 están en lista de espera de trasplante corneal por lo cual se puede pensar que el 0.18% de éstos pacientes tienen mal pronóstico visual.

De los 69 ojos con leucoma u opacidad congénita, el 37.68% (26 ojos) tuvieron una evolución buena, el 1.45% (1 ojo) tuvo una mala evolución y el 60.87% (42 ojos) se mantuvieron sin cambios. Se observó que los pacientes de 1 a 3 años fueron los que más mejoraron su agudeza visual, siendo la patología ocular mas frecuente el glaucoma 50%, las infecciones congenitas en el 42.9%. Estos pacientes recibieron tratamiento en primer lugar tópico (50%), en segundo lugar tópico + quirúrgico con el 21.42% y en tercer lugar sólo quirúrgico con el 14.28% y se observó que la agudeza visual que predominaba al inicio fue de PL (66.67%) seguida de 20/360 y 20/200 (11.11%) y la agudeza visual final que predominó fue de PMM (44.44%), seguida de 20/100 y 20/70 (22.22%).

Las complicaciones principales que se presentaron posterior a tratamiento quirúrgico fueron rechazo corneal, queratopatía bulosa y desprendimiento coroideo.

## **XVII. Conclusiones**

Éste estudio nos permitió llevar a cabo nuestros objetivos de investigación, los cuales son de suma importancia para ofrecer una mejor atención al paciente pediátrico con opacidad corneal congénita. En cuanto a la identificación de los pacientes que presentan algún tipo de opacidad corneal congénita se encontró que es importante que ésta identificación sea en una edad temprana ya que muchos de los pacientes son enviados para su estudio cuando ya han terminado su desarrollo visual puesto que la media de edad al momento de diagnóstico fue a los 6 años de edad y esto implica que el resultado visual será pobre.

El describir las características clínicas de las opacidades corneales en los pacientes pediátricos es importante porque nos orienta de manera más objetiva a establecer un pronóstico visual y comunicarnos de forma efectiva y clara con los pacientes y sus tutores.

El conocer las patologías oculares de las opacidades corneales congénitas nos permite establecer mejor el diagnóstico, pronóstico y tratamiento, basados en la mejor información posible. En nuestro estudio encontramos que la patología ocular diagnosticada más frecuente en los pacientes con opacidad corneal congénita fue infección congénita y el agente causal principal fue Herpes.

Conocer la evolución clínica de las patologías oculares que presentan opacidad corneal congénita de los pacientes atendidos en el servicio de Oftalmología Pediátrica nos permitió corroborar que efectivamente entre más temprano sea la identificación del diagnóstico y el tratamiento, podrán los pacientes continuar con un mejor desarrollo visual y disminuir al máximo el desarrollo de una ambliopía profunda, mientras que si los pacientes son mayores de 6 años donde ya ha terminado la maduración visual aunque tengamos un diagnóstico correcto, el tratamiento tendrá una respuesta desfavorable por el desarrollo de ambliopía por privación.

Por último esperamos que este estudio pueda ayudarnos a ampliar la información existente sobre la opacidad corneal congénita y a orientarnos respecto a qué tipo de problemas podemos enfrentarnos.

**XVIII. Anexos:**

**18.1 HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.**

NOMBRE: \_\_\_\_\_

AFILIACIÓN \_\_\_\_\_ EDAD \_\_\_\_\_ SEXO: F ( ) M ( )

FECHA DE DX \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

**ANOTAR CON UNA X EL INCISO CORRESPONDIENTE.**

AGUDEZA VISUAL INICIAL				AGUDEZA VISUAL POSTERIOR A TRATAMIENTO			
NPL	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NPL	OD ( )	OI ( )	AO ( )
PL	OD ( )	OI ( )	AO ( )	PL	OD ( )	OI ( )	AO ( )
PMM	OD ( )	OI ( )	AO ( )	PMM	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/1200	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/1200	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/360	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/360	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/200	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/200	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/180	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/180	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/100	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/100	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/70	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/70	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/50	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/50	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/40	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/40	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/30	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/30	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/25	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/25	OD ( )	OI ( )	AO ( )
20/20	OD ( )	OI ( )	AO ( )	20/20	OD ( )	OI ( )	AO ( )

CARACTERÍSTICAS DE OPACIDAD CORNEAL CONGÉNITA				
FORMA:				
LINEAL	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
PUNTEADA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
DIFUSA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
VELA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
CRISTALINA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
AMORFA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
COMPOSICIÓN:				
MUCOPOLISACÁRIDOS	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
LÍPIDOS	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
PROTEÍNAS	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
METALES	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
NINGUNA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
POSICIÓN:				
SUPERFICIAL	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
PROFUNDA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
PREDESCEMÉTICA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
DE ESPESOR COMPLETO	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
EXTENSIÓN:				
SECTORIAL	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
CENTRAL	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
PARACENTRAL	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
PERIFÉRICA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
TOTAL	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )

ETIOLOGÍA DE OPACIDAD CORNEAL CONGÉNITA:				
ANOMALÍA DE PETERS	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
ESCLEROCÓRNEA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
DISTROFIA ENDOTELIAL HEREDITARIA CONGÉNITA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
DISTROFIA CORNEAL ESTROMAL CONGÉNITA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
CORISTOMAS EPIBULBARES	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )



DESGARROS DE LA DESCOMET	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
INFECCIONES CONGÉNITAS	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
OTRAS CUAL: _____				

<b>PATOLOGIA OCULAR ASOCIADA</b>				
NINGUNA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
MICROCÓRNEA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
MICROFTALMOS	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
ANIRIDIA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
CATARATA CONGÉNITA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
IRIDODISGENESIA	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
ANOMALIA DE RIEGER	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
EMBRIOTOXÓN POSTERIOR	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
GLAUCOMA CONGÉNITO	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
VITREO PRIMARIO HIPERPLÁSICO	OD ( )	OI ( )	AO ( )	NINGUNO ( )
OTROS QUE TIPO DE PATOLOGÍA: _____				

<b>PATOLOGÍA SISTÉMICA ASOCIADA</b>			
NINGUNA			
MALFORMACIONES CARDIACAS CONGÉNITAS	SI ( )	NO ( )	
RETRASO MENTAL	SI ( )	NO ( )	
ALTERACIONES ÓSEAS	SI ( )	NO ( )	
SÍNDROME DE GOLDENHAR	SI ( )	NO ( )	
SÍNDROME DE RUBEOLA CONGÉNITA	SI ( )	NO ( )	
SÍNDROME DE TORCH	SI ( )	NO ( )	
SÍNDROME DE AXENFELD RIEGER	SI ( )	NO ( )	
OTRAS :			

<b>TRATAMIENTO RECIBIDO</b>			
TÓPICO	OD ( )	OI ( )	AO ( )
QUIRÚRGICO	OD ( )	OI ( )	AO ( )
SISTÉMICO	SI ( )	NO ( )	

<b>COMPLICACIONES POSTERIOR A TRATAMIENTO MÉDICO O QUIRÚRGICO:</b>			
GLAUCOMA	OD ( )	OI ( )	AO ( )
ENDOFTALMITIS	OD ( )	OI ( )	AO ( )
QUERATOPATÍA BULOSA	OD ( )	OI ( )	AO ( )
RECHAZO CORNEAL	OD ( )	OI ( )	AO ( )
OTRAS	OD ( )	OI ( )	AO ( )

<b>EVOLUCIÓN CLÍNICA POSTERIOR A TRATAMIENTO RECIBIDO</b>		
EVOLUCIÓN BUENA	SI ( )	NO ( )
EVOLUCIÓN SIN CAMBIOS	SI ( )	NO ( )
EVOLUCIÓN MALA	SI ( )	NO ( )

## 18.2 ABREVIATURAS:

AF: Alteraciones faciales

Ao: Alteraciones óseas

AO: Ambos ojos

AU: Alteraciones Urológicas

CD: Cuenta dedos

DC: Desprendimiento coroideo

DCEC: Distrofia corneal estromal congénita

DD: Desgarros de la Descemet

DEHC: Distrofia Endotelial Hereditaria Congénita

DR: Desprendimiento de retina

MC: Malformaciones cardiacas

NPL: No percibe luz

OD: Ojo derecho

OI: Ojo Izquierdo

PHVP: Persistencia de Vítreo Primario Hiperplásico

PL: Percepción de luz

PMM: Percepción de movimiento de manos

RM: Retraso mental

SC :Síndrome de Cogan

SD: Síndrome de Down.

SG: Síndrome de Goldenhar

SSW: Síndrome de Sturge Weber

ST: Síndrome de TORCH

**18.3. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES O GRÁFICO DE GANT**

<b>ACTIVIDAD/MES</b>	<b>ENERO-FEBRERO</b>	<b>MARZO</b>	<b>ABRIL-MAYO</b>	<b>JUNIO-JULIO</b>	<b>AGOSTO</b>
Revisión de bibliografía y recolección de información	X				
Elaboración de protocolo de investigación	X	X			
Envío a revisión de comité		X			
Reelaboración de protocolo			X	X	
Captación de pacientes y recolección de datos					X
Análisis de datos obtenidos					X
Elaboración de reporte					X

## XIX. Citas:

1. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3.
2. Arffa, Robert C. Grayson, Enfermedades de la cornea, "Anatomía" 1999, 4ª ed., capítulo 1. Ed. Harcourt Brace.
3. Lurescia, Alejandra. Manifestaciones corneales no inflamatorias en las enfermedades sistémicas, Annals d'Oftalmología; 2005, vol. 13, no. 4.
4. [www.barraquer.com.co/sources/information/infoofta/cornea\\_esp.html](http://www.barraquer.com.co/sources/information/infoofta/cornea_esp.html)
5. Rezende R, et al, Congenital corneal opacities in a cornea referral practice. Cornea; 2004, vol. 23, no. 6.
6. La Roche, G. Detection, prevention and rehabilitation of amblyopia, Curr Opin Ophthalmol; 2000, vol. 11, no. 5.
7. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3
8. La Roche, *Op. Cit*
9. *Idem*
10. *Idem*
11. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3.
12. Rezende R, et al, *Op. Cit*.
13. Arffa, Robert C. Grayson, Anomalías congénitas, 4ª ed., cap5, Ed Harcourt Brace, 1999.
14. Reis LM. Genet A. 2008 Oct 15; vol. 146A, no. 20; p. 2603-10.
15. Fernández Guardiola, Anomalia de Peters: actitud terapéutica, Annals d'Oftalmología; 2005, vol. 13, no. 2.
16. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3.
17. Arffa, Robert C. Grayson. *Op Cit*
18. Clinical aspects of congenital anomalies of the cornea and sclera, Chapter 13, American Academy of ophthalmology, 2007.
19. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3.
20. Diago, T. Aniridia, glaucoma congénito, córneas opacas en recién nacido. Arch Soc Esp Oftalmol; 2009, Madrid, vol. 84, no. 11
21. Ramesh, Bhat. Sclerocornea, INDIAN PEDIATRICS; march 17, 2005, vol. 42
22. Clinical aspects of congenital anomalies of the cornea and sclera, Chapter 13, American Academy of ophthalmology, 2007.
23. Arffa, Robert C. Grayson. *Op. Cit*.
24. Jayne S, Weiss. IC3D Classification of the corneal Dystrophies, Córnea, December 2008; Vol. 27, no. 2
25. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3.
26. Weisenthal, Robert. Krachmer, Cornea, Posterior membrane Dystrophies, Chapter 77, 2a ed., Editorial Mosby, 2005.
27. La Roche, G. *Op. Cit*.
28. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3.
29. Cecilie, Bredrup. Congenital stromal dystrophy of the cornea caused by a mutation in the decorin gene, Investigative ophthalmology & visual science; 2005, vol. 46, no 2.
30. Jayne S, Weiss. *Op. Cit*.
31. Cecilie, Bredrup. *Op. Cit*.
32. Jayne S, Weiss. *Op. Cit*.
33. *Idem*
34. Arffa, Robert C. Grayson. *Op. Cit*.
35. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3.
36. Kanski, Jack J. Oftalmología Clínica. Elsevier, 5ta edición. 2005.
37. Rapuano CJ, Luchs JL, Kim Terry. Los requisitos en segmento anterior, 2001, Ed. Harcourt; cap. 2.
38. Kenneth W., Pediatric Ophthalmology and Strabismus, The Requisites in Ophthalmology, 2001.
39. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3.
40. Figueroa, Damián. Resultado de los embarazos complicados con rubeola, salud pública de México; 1999, Vol. 41, No4.
41. *Idem*
42. Vogel, Marlene. Enfermedades Sistémicas Pediátricas con Compromiso Ocular, Medwave, Chile, Septiembre 2001.
43. Kleigman RM, Behrman RE, Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Saunders; Philadelphia, PA; 2007
44. <http://middlesexhospital.org/your-health/congenital-rubella-syndrome>
45. Zarranz, Ventura. Manifestaciones comeales en las enfermedades sistémicas, An. Sist. Sanit. Navar; 2008, vol. 31, no. 3.
46. *Idem*
47. Grayson, Robert C. "Queratitis infecciosa bacteriana", 4ª Ed, cap5, Ed Harcourt Brace, 1999.

48. Schultz, Regina. Infección congénita por virus Herpes simplex, *Revista Chilena de Pediatría*; 1991, vol. 62, no.1; p. 44-47.
49. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
50. Schultz, Regina, *Op. Cit.*
51. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
52. Schultz, Regina, *Op. Cit.*
53. Kenneth W. *Op. Cit.*
54. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
55. Behrman, Robert. Nelson. *Tratado de Pediatría*, Pp 2104
56. Moreno y otros, *Diagnóstico y tratamiento en enfermedades metabólicas*, Madrid, 1997. Pág. 311, 333, 338 y 339.
57. Zarranz, Ventura, *Op. Cit.*
58. *Idem*
59. G. Pintos, Cistinosis: desde los cristales de cistina a la Cistinosina, *NEFROLOGÍA*. Vol. XXIII. Suplemento 1. España. 2003.
60. Zarranz, Ventura, *Op. Cit.*
61. Moreno y otros, *Op. Cit.*
62. Zarranz, Ventura, *Op. Cit.*
63. Moreno y otros. *Op. Cit.*
64. Weisenthal, Robert. Krachmer, *Op. Cit.*
65. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
66. *Idem.*
67. Arffa, Robert C. Grayson. *Op. Cit.*
68. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
69. Clinical aspects of congenital anomalies of the cornea and sclera, Chapter 13, *American Academy of ophthalmology*, 2007.
70. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
71. Díaz Rubio, Jose Luis. Opacidad corneal en niños. Informe de un caso de distrofia endotelial congénita, *Acta Pediatr Mex* 2006; vol. 27, no. 3; p. 125-7.
72. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
73. Jayne S, Weiss. *Op. Cit.*
74. Arffa, Robert C. Grayson. *Op. Cit.*
75. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
76. Arffa, Robert C. Grayson. *Op. Cit.*
77. Kanski, Jack J. *Oftalmología Clínica*. Elsevier, 5ta edición. 2005.
78. Rapuano CJ, Luchs JL, Kim Terry. Los requisitos en segmento anterior, 2001, Ed. Harcourt; cap. 2, pág. 46.
79. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
80. Figueroa, Damián, *Op. Cit.*
81. Schultz, Regina, *Op. Cit.*
82. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, *Arch. Oftal. Buenos Aires*; 2009, vol. 80, no. 3.
83. Lieb WE. Color Doppler imaging of the eye and orbit. *Radiol Clin N Am*, 1998, vol. 36.
84. Villanueva et al, *Genética y Oftalmología*, SMO, 1ª ed, 2000.
85. *Idem*
86. *Idem*
87. *Idem*
88. *Idem*
89. *Idem*
90. *Idem*
91. *Idem*
92. *Idem*
93. American Academy of Ophthalmology. Section 11, Lens and Cataracts, Basic and Clinical Science Course. Ed. Leo. USA. 2001.
94. Lieb WE, *Op. Cit.*
95. Das A, A case of Goldenhar-Gorlin syndrome with unusual association of hypoplastic thumb. *Indian J Ophthalmol*; 2008; vol. 56.
96. Figueroa, Damián, *Op. Cit.*
97. *Idem*
98. *Idem*
99. Villanueva et al, *Op. Cit.*

## XX. Bibliografía:

1. Lurescia, Alejandra. Opacidades Corneales Congénitas, Arch. Oftal. Buenos Aires; 2009, vol. 80, no. 3; p. 104-108.
2. Arffa, Robert C. Grayson, Enfermedades de la cornea, "Anatomía"; 1999, 4ª ed., capítulo 1. Ed. Harcourt Brace, p. 1-20.
3. Lurescia, Alejandra. Manifestaciones corneales no inflamatorias en las enfermedades sistémicas, Annals d'Oftalmología; 2005, vol. 13, no. 4; p.208-224.
4. [www.barraquer.com.co/sources/information/infoofta/cornea\\_esp.html](http://www.barraquer.com.co/sources/information/infoofta/cornea_esp.html)
5. Rezende R, et al, Congenital corneal opacities in a cornea referral practice. Cornea; 2004, vol. 23, no. 6; p. 565-70.
6. La Roche, G. Detection, prevention and rehabilitation of amblyopia, Curr Opin Ophthalmol; 2000, vol. 11, no. 5; p. 306-309.
7. Díaz Rubio, Jose Luis. Opacidad corneal en niños. Informe de un caso de distrofia endotelial congénita, Acta Pediatr Mex; 2006, vol. 27, no. 3; p. 125-7.
8. Arffa, Robert C. Grayson, Anomalías congénitas; 1999, 4ª ed., cap5, Ed Harcourt Brace.
9. Reis LM. Genet A; 2008, Oct 15; vol. 146A, no. 20; p. 2603-10.
10. Fernández Guardiola, Anomalía de Peters: actitud terapéutica, Annals d'Oftalmología; 2005, vol. 13, no. 2; p. 115-118.
11. Clinical aspects of congenital anomalies of the cornea and sclera; 2007, chapter 13, American Academy of ophthalmology.
12. Diago, T. Aniridia, glaucoma congénito, córneas opacas en recién nacido. Arch Soc Esp Oftalmol; 2009, Madrid, vol. 84, no. 11
13. Ramesh, Bhat. Sclerocornea, Indian Pediatrics; 2005, march 17, vol. 42
14. Jayne S, Weiss. IC3D Classification of the corneal Dystrophies, Cómea, December 2008; vol. 27, no. 2; p. 1-39.
15. Weisenthal, Robert. Krachmer, Cornea, Posterior membrane Dystrophies; 2005, Chapter 77, 2a ed., Editorial Mosby.
16. Cecilie, Bredrup, Congenital stromal dystrophy of the cornea caused by a mutation in the decorin gene, Investigative ophthalmology & visual science; 2005, vol. 46, no 2; p. 420-426.
17. Kanski, Jack J. Oftalmología Clínica; 2005, Elsevier, 5ta edición. p. 252
18. Rapuano CJ, Luchs JL, Kim Terry. Los requisitos en segmento anterior; 2001, Ed. Harcourt; cap. 2; p. 46.
19. Kenneth W., Pediatric Ophthalmology and Strabismus. The Requisites in Ophthalmology; 2001; p. 48.
20. Figueroa, Damián. Resultado de los embarazos complicados con rubeola, salud pública de México; 1999, vol. 41, no4; p. 271-277.
21. Vogel, Marlene. Enfermedades Sistémicas Pediátricas con Compromiso Ocular, Medwave, Chile, Septiembre 2001.
22. Zarranz, Ventura. Manifestaciones corneales en las enfermedades sistémicas, An. Sist. Sanit. Navar; 2008, vol. 31, no. 3; p. 155-170
23. Grayson, Robert C. "Queratitis infecciosa bacteriana", 4ª ed., cap10, Ed Harcourt Brace, 1999; p.211-250
24. Schultz, Regina. Infección congénita por virus Herpes simple, Revista Chilena de Pediatría; 1991, vol. 62, no.1; p. 44-47.
25. Behrman, Robert, Nelson, Tratado de Pediatría, p. 2104.
26. Lieb WE. Color Doppler imaging of the eye and orbit. Radiol Clin N Am; 1998, vol. 36; p. 1059-71.
27. Villanueva et al, Genética y Oftalmología, SMO; 2000, 1ª ed., p. 95, 130, 151-159.
28. American Academy of Ophthalmology. Lens and Cataracts, Basic and Clinical Science Course; 2001, Ed. Leo. USA.
29. Das A, A case of Goldenhar-Gorlin syndrome with unusual association of hypoplastic thumb. Indian J Ophthalmol; 2008, vol. 56; p.150-2.
30. Kleigman RM, Behrman RE, Nelson Textbook of Pediatrics; 2007, 18th ed. Saunders; Philadelphia, PA.
31. <http://middlesexhospital.org/your-health/congenital-rubella-syndrome>
32. Moreno y otros, Diagnóstico y tratamiento en enfermedades metabólicas; 1997, Madrid, p. 311-339.
33. G. Pintos, Cistinosis: desde los cristales de cistina a la Cistinosisina, Nefrología. 2003, España, vol. 23. no 1.