

# Caracterización clínica y anatómica del segmento anterior mediante tecnología de cámara Scheimpflug en un caso de lenticono posterior

**David Ribera-Vicent<sup>1</sup>**

**David P. Piñero<sup>1,2,3</sup>**

Coleg.: 11.103

**Rafael J. Pérez-Cambrod<sup>2,3</sup>**

Coleg.: 8.188

**Pedro Ruiz-Fortes<sup>2,3</sup>**

Coleg.: 12.876

**Carlos Laria<sup>2,3</sup>**

<sup>1</sup> Departamento de Óptica, Farmacología y Anatomía. Universidad de Alicante.

<sup>2</sup> Departamento de Oftalmología (Oftalmar). Hospital Internacional Medimar, Alicante.

<sup>3</sup> Fundación para la Calidad Visual (FUNCAVIS), Alicante.

**Nota.** Los autores no tienen ningún interés comercial en ninguno de los dispositivos que aparecen en el presente trabajo.

*Presentamos un caso de pérdida de agudeza visual unilateral no explicable por factores corneales o retinianos en el que se detecta un lenticono posterior mediante tecnología de cámara Scheimpflug. En concreto, se trata de una paciente de 7 años de edad que acude con una disminución de la agudeza visual del ojo derecho desde hacía tres años. La agudeza visual del ojo derecho en lejos es de 0,3 con la mejor corrección y de cerca de 0,8. Se observaron reflejos retinoscópicos en tijera, así como la presencia de una pequeña opacidad lenticular polar posterior mediante biomicroscopía. No tenía antecedentes de patología ocular ni presentaba ninguna alteración compatible con el síndrome de Alport o el síndrome de Morning Glory, así como tampoco presentaba ningún tipo de alergia. Mediante un análisis con un sistema basado en tecnología de cámara Scheimpflug se pudo detectar un encurvamiento de la cara posterior del cristalino, confirmando el diagnóstico de lenticono posterior. La pérdida visual puede ser debida a que el lenticono se encuentra en la zona paracentral del cristalino, pudiendo también contribuir la opacidad congénita del cristalino. En conclusión, el óptico-optometrista, como primer eslabón en la atención visual primaria, puede pensar en el potencial diagnóstico de lenticono cuando no existe una pérdida de agudeza visual sin causa corneal, retiniana o refractiva que lo justifique, siendo la tecnología de cámara Scheimpflug muy útil para la confirmación del diagnóstico.*

## INTRODUCCIÓN



El cristalino está formado por una lente biconvexa encargada de mantener la imagen nítida en retina, localizado

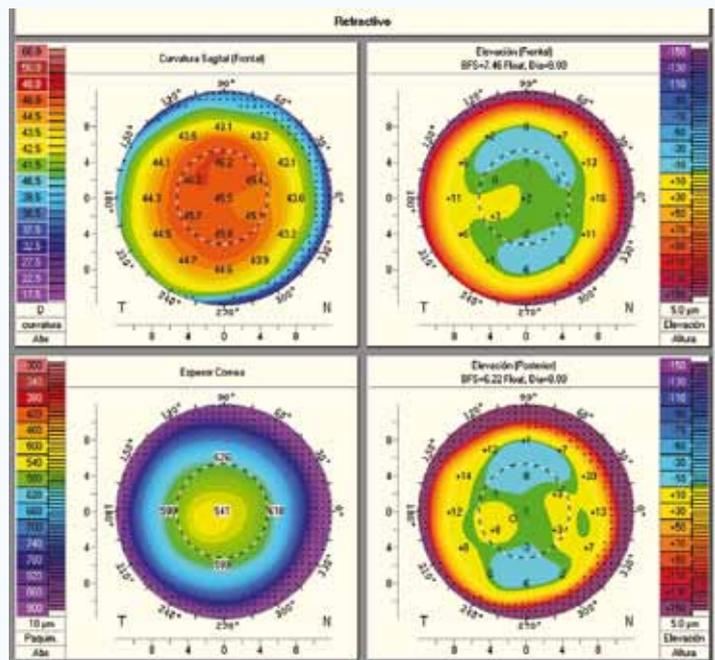
**Tabla 1.**

$AV_{cc}(v_c)$ : agudeza visual con corrección visión de cerca,  $AV_{cc}(v_L)$ : agudeza visual visión de lejos,  $e_c$ : espesor corneal central (mínimo),  $\varnothing_{pupilar}$ : diámetro pupilar, ACD: profundidad cámara anterior,  $r_{1c(7,3^\circ)}$ : radio corneal anterior a  $7,3^\circ$ ,  $r_{2c(103,4^\circ)}$ : radio corneal posterior a  $103,4^\circ$ , ACA: astigmatismo corneal anterior, ACP: a astigmatismo corneal posterior.  $Q(30^\circ)_{ca}$ : excentricidad corneal anterior a  $30^\circ$ ,  $Q(30^\circ)_{cp}$ : excentricidad corneal posterior..

OJO DERECHO					
Examen Subjetivo	(-0,50) 25 <sup>º</sup>	$\varnothing_{pupilar}$	5.12 mm	ACD	3.03 mm.
$AV_{cc}(v_L)$	0,3	$r_{1c(7,3^\circ)}$	7,44 mm	ACA	0,5 D
$AV_{cc}(v_c)$	0,8	$r_{1c(97,3^\circ)}$	7,36 mm	$Q(30^\circ)_{ca}$	-0,36
$e_c$	541 $\star$ m	$r_{2c(13,4^\circ)}$	6,36 mm	ACP	0,2 D
$e_{cmin}$	537 $\star$ m	$r_{2c(103,4^\circ)}$	6.14 mm	$Q(30^\circ)_{cp}$	-0,02

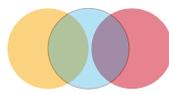
detrás del iris y delante del humor vítreo. Se caracteriza por su alta concentración de proteínas que le confiere un índice de refracción elevado. Una de las anomalías morfológicas cristalinas que se puede encontrar con baja prevalencia es el lenticono, caracterizado por un encurvamiento localizado de la cara anterior o posterior del cristalino. Puede estar relacionado con el síndrome de Alport<sup>1-7</sup>, donde se ha encontrado que el 25% de estos pacientes presentan lenticono bilateral en la cara anterior del cristalino. Por otra parte, también puede estar asociado al síndrome de *Morning Glory*, que consiste en la aparición de un lenticono en la cara posterior del cristalino acompañado de catarata subcapular posterior<sup>8</sup>. También se han encontrado lenticonos en la cara posterior del cristalino sin asociación a una enfermedad sistémica<sup>9</sup>, pudiendo ir acompañados por una catarata nuclear congénita<sup>10</sup>. Esto debe ser diferenciado de una anomalía morfológica muy similar que es el lentiglobo, caracterizado por un encurvamiento total de la cara posterior del cristalino<sup>11-15</sup>.

El lenticono posterior suele estar relacionado con ambliopía<sup>16-18</sup> por privación de la imagen, catarata nuclear, siendo poco probable la aparición de leucocoria y estrabismo dependiendo de la edad de privación sensorial<sup>16,19,20</sup>. La etiología del lenticono posterior no está clara; existen principalmente dos teorías: una basada en la infección del humor vítreo y la otra en el crecimiento excesivo de las fibras que forman el cristalino. Los tratamientos de esta anomalía morfológica varían dependiendo de los trastornos ocasionados, como por ejemplo tratamiento



**Figura 1.** Topografía corneal del OD realizada con el sistema Pentacam®.

de la ambliopía por oclusión; la dilatación pupilar puede ser interesante para conseguir que los rayos paraxiales se refracten adecuadamente por la zona periférica del cristalino. En último caso, también se podrá recurrir a la cirugía de extracción del cristalino, siendo aconsejable una agudeza visual igual o menor a 0.2<sup>18</sup>. Algunos autores como Schipper T<sup>21</sup>, Osher RH<sup>22</sup> o Vivian AJ<sup>23</sup> han redactado casos de lenticono posterior en varios miembros de una misma familia. Al-Mahmood, et al<sup>2</sup> presenta ➔



➔ un caso muy atípico donde expone un caso de lenticono posterior relacionado con el síndrome de Alport.

El lenticono anterior puede estar relacionado con un fondo de ojo con múltiples lesiones de color blanco-amarillento (retinopatía de Flecked<sup>24</sup>), distrofia corneal endotelial<sup>25,26</sup>, y en limbo irido-corneal un anillo blanquecino con depósitos de lípidos (anillo juvenil<sup>25</sup>). Durante el proceso de acomodación, el cristalino aumenta su potencia y para ello se abomba, disminuyendo sobre todo el radio corneal anterior, por lo que en caso de existir un lenticono anterior, la patología morfológica podrá sufrir un mayor avance durante procesos largos de acomodación<sup>9</sup>. En un proceso avanzado es de esperar que el paciente se encuentre miopizado ya que el cristalino al disminuir los radios aumenta la potencia total, pero esto no ocurre. Jacobs K<sup>9</sup>, sugiere dos teorías: los pacientes eran ligeramente hipermetropes o en un periodo incipiente de la patología, la curvatura no varía significativamente por lo que no existe miopización del paciente. Cuando se realiza una aberrometría en un paciente con lenticono anterior se encuentra en las aberraciones de alto orden que la aberración esférica negativa esta aumentada<sup>27,28</sup>.

Presentamos un caso de pérdida de agudeza visual unilateral no explicable por factores corneales o retinianos en el que se detecta un lenticono posterior mediante tecnología de cámara Scheimpflug.

### CASO CLÍNICO

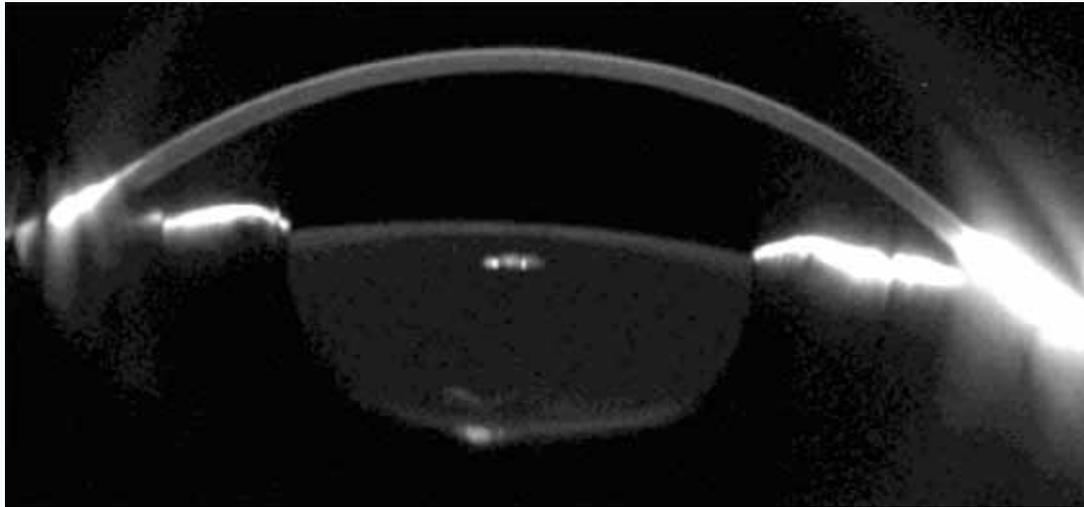
Niña de 7 años, con una disminución progresiva de la visión del ojo derecho (OD) desde hace aproximadamente un año. Ha ido a varias clínicas intentando buscar una explicación a esta disminución de la agudeza visual sin encontrar éxito. En la *tabla 1* se representan las medidas que se tomaron en el OD. El ojo izquierdo (OI) era emétrope con agudeza visual unidad. Analizando la *tabla 1*, no se encuentra ningún motivo que nos justifique debidamente la disminución de agudeza visual del paciente, sobre todo en visión de lejos. Con la ayuda del retinoscopio se observan sombras en forma de tijera que no corresponden con una córnea casi esférica como la que presenta el paciente. En el examen biomicroscópico se apreció una opacidad lenticular polar posterior potencialmente congénita. Pasamos a realizar una topografía corneal (*figura 1*) con el sistema Pentacam<sup>®</sup> (Oculus) en busca de alguna irregularidad.

Como se observa en la *figura 1*, en el mapa de curvatura sagital frontal (arriba izquierda) se observó que la curvatura corneal estaban dentro de la normalidad, ya que no se apreciaban irregularidades. Al observar la elevación frontal y posterior (imágenes derecha arriba y abajo), comprobamos que no existía ninguna alteración y además la cara posterior corneal reproducía perfectamente la forma de la cara anterior corneal. Por lo tanto, concluimos que no existía ninguna alteración a nivel corneal que nos justificara debidamente la disminución de la agudeza visual. Al analizar las imágenes obtenidas con la cámara Scheimpflug del segmento anterior (*figuras 2 y 3*), tuvimos la posibilidad de observar la cara anterior y posterior del cristalino. En concreto, se observó que en la cara posterior del cristalino existía un pequeño encurvamiento en la parte paracentral compatible con un lenticono posterior, lo cual nos explicaría perfectamente la pérdida de agudeza visual en visión de lejos en el OD. Al realizar la medida de la agudeza visual de cerca, esta no se encontró disminuida. Una posible causa de este hallazgo puede ser que el lenticono y el área de opacidad estuvieran un poco desplazados del eje visual en visión de cerca, no afectando en gran medida, por tanto, a la nitidez de la imagen foveal.

### DISCUSIÓN

El lenticono es una patología morfológica del cristalino que en la mayoría de casos produce pérdidas importantes de agudeza visual<sup>9</sup>, que aparentemente podría pensarse que no están justificadas. Cuando llega un paciente con una agudeza visual tan disminuida y la córnea no refleja signos que puedan explicar esta pérdida, es importante tener en cuenta que el cristalino también juega un papel muy importante en la refracción de la luz. Hay que tener especial precaución y no confundirlo con una ambliopía funcional o cualquier otra patología retiniana. Para ello es necesario dedicarle el tiempo necesario a la anamnesis y una exploración adecuada a nuestro paciente.

El óptico-optometrista dispone en su consulta de varios instrumentos para la sospecha y, por lo tanto, correcta derivación del paciente, incluso sin disponer de instrumentos de última generación que permitan una visualización de un lenticono anterior o posterior. Por ejemplo la lámpara de hendidura, creando una sección óptica y enfocando la parte anterior y posterior del cristalino puede ser bastante



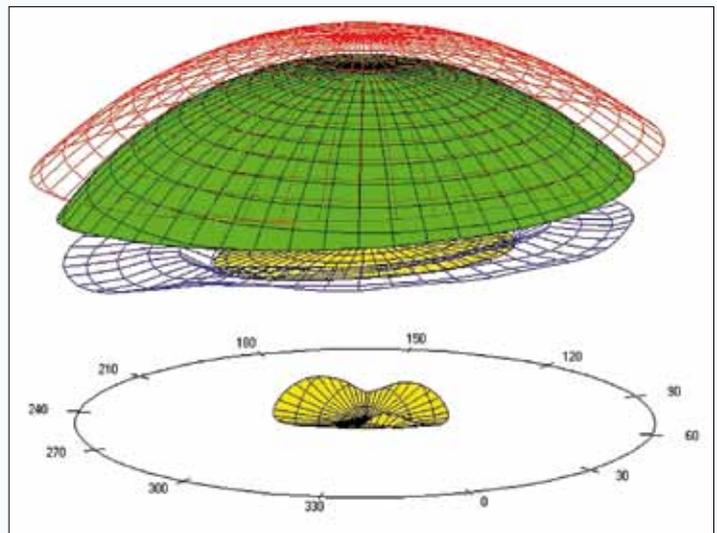
**Figura 2.** Imagen Scheimpflug obtenida con el sistema Pentacam®.

útil al respecto. La observación con el retinoscopio de sombras en tijera muy marcadas no relacionadas con un astigmatismo corneal irregular es otra herramienta diagnóstica para patología lenticular morfológica útil para el óptico-optometrista.

La visualización del cristalino con tecnología de cámara Scheimpflug es clave para el diagnóstico del lenticono anterior y posterior, tal y como otros autores han reportado previamente<sup>7,29</sup>. En nuestro caso, hemos empleado la tecnología Pentacam®, que no es más que una cámara Scheimpflug rotatoria realizando diversas secciones del segmento anterior para posteriormente realizar una reconstrucción del mismo. Esta tecnología nos permitió el análisis simultáneo de córnea y cristalino, proporcionándonos una visión global del segmento anterior. En concreto, se detectó un lenticono posterior asociado a una opacidad lenticular polar posterior. Liu Z<sup>30</sup>, encontró un lenticono anterior acompañado por una catarata nuclear congénita, se decidió intervenir con cirugía de extracción del cristalino e implante de una lente intraocular, consiguiendo unos resultados óptimos; es importante destacar que este paciente presentó una infección viral durante el periodo embrionario y fetal<sup>30</sup>. Nino-miya S<sup>30</sup> y Chong EM<sup>31</sup>, realizan una aberrometría en paciente con lenticono obteniendo una aberración esférica negativa elevada.

## CONCLUSIÓN

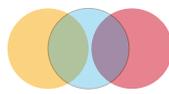
El óptico-optometrista, como primer eslabón en la atención visual primaria, puede pensar en el



**Figura 3.** Representación del ojo virtual obtenido con el sistema Pentacam®, rojo (r1c), verde (r2c), azul (pupila), amarillo (cristalino).

potencial diagnóstico de lenticono cuando no existe una pérdida de agudeza visual sin causa corneal, retiniana o refractiva que lo justifique, siendo la tecnología de cámara Scheimpflug muy útil para la confirmación del diagnóstico.

Gracias a la tecnología Scheimpflug hemos podido encontrar la causa de la disminución tan severa de agudeza visual y por lo tanto hacer un diagnóstico correcto. ●●● ➔



## BIBLIOGRAFÍA

1. **Aslanzadeh GA, Gharabaghi D, Naderi N.** Clear lens phacoemulsification in the anterior lenticonus due to Alport Syndrome: two case reports. *J Med Case R.* 2008; 2: 178.
2. **Al-Mahmood AM, Al-Swailem SA, Al-Khalaf A, Al-Binali GY.** Progressive posterior lenticonus in a patient with alport syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2010; 17: 379-81.
3. **Liu YB, Tan SJ, Sun ZY, Li X, Huang BY, Hu QM.** Clear lens phacoemulsification with continuous curvilinear capsulorhexis and foldable intraocular lens implantation for the treatment of a patient with bilateral anterior lenticonus due to Alport syndrome. *J Int Med Res.* 2008; 36: 1440-4.
4. **Zare MA, Rajabi MT, Nili-Ahmadabadi M, Oskouee SJ, Moghimi S.** Phacoemulsification and intraocular lens implantation in Alport syndrome with anterior lenticonus. *J Cataract Refract Surg.* 2007; 33: 1127-30.
5. **Choi J, Na K, Bae S, Roh G.** Anterior lens capsule abnormalities in Alport syndrome. *Korean J Ophthalmol.* 2005; 19: 84-9.
6. **Blaise P, Delanaye P, Martalo O, Pierard GE, Rorive G, Galand A.** Anterior lenticonus: diagnostic aid in Alport syndrome. *J Fr Ophthalmol.* 2003; 26: 1075-82.
7. **Junk AK, Stefani FH, Ludwig K.** Bilateral anterior lenticonus: Scheimpflug imaging system documentation and ultrastructural confirmation of Alport syndrome in the lens capsule. *Arch Ophthalmol.* 2000; 118: 895-7.
8. **Cao XG, Li XX, Bao YZ.** Morning glory syndrome associated with posterior lenticonus. *Open Neurol J.* 2009; 3: 45-7.
9. **Jacobs K, Meire FM.** Lenticonus. *Bull Soc Belge Ophtalmol.* 2000; 65-70.
10. **Liu Z, Sun C B, Yao K.** Anterior internal lenticonus accompanied by congenital nuclear cataract. *Chinese medical journal* 2011; 124: 4119-20.
11. **Praveen MR, Vasavada AR, Koul A, Ravat FA, Trivedi RH, Shah SK, Vasavada VA.** Intraoperative posterior capsule flutter in posterior lentiglobus. *Journal of AAPOS.* 2010; 14: 367-8.
12. **Mohney BG, Parks MM.** Acquired posterior lentiglobus. *Am J Ophthalmol.* 1995; 120: 123-4.
13. **Stafford WR.** Anterior Lenticonus. Posterior Lentiglobus. Report of Cases and Review of the Literature. *Am J Ophthalmol.* 1963; 56: 654-8.
14. **Mondelski S.** Case of posterior lentiglobus. *Klin Oczna.* 1966; 36: 73-5.
15. **Wiechens B, Behrendt S, Rochels R.** Excentric lentiglobus posterior. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde* 1993; 203: 430-2.
16. **Travi GM, Schnall BM, Lehman SS, Kelly CJ, Hug D, Hirakata VN, Calhoun JH.** Visual outcome and success of amblyopia treatment in unilateral small posterior lens opacities and lenticonus initially treated nonsurgically. *Journal of AAPOS.* 2005; 9: 449-54.
17. **Cheng KP, Hiles DA, Biglan AW, Pettapiece MC.** Management of posterior lenticonus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1991; 28: 143-9.
18. **Crouch ER, Parks MM.** Management of posterior lenticonus complicated by unilateral cataract. *Am J Ophthalmol.* 1978; 85: 503-8.
19. **Kralich RG, Boyce PJ.** Treatment options for concurrent ocular disease presenting with posterior lenticonus. *Optom Vis Sci.* 1998; 75: 468-75.
20. **Pollard ZF.** Familial bilateral posterior lenticonus. *Arch Ophthalmol.* 1983; 101: 1238-40.
21. **Schipper, I.; Senn, P.; Schmid, M.** Diagnosis and management of bilateral posterior lenticonus in 7 members of the same family. *J Cataract Refract Surg.* 2006, 32, 261-3.
22. **Osher RH, Marques FF, Marques DM, Cionni RJ.** Focal multistriae: postoperative finding in posterior lenticonus patients. *J Cataract Refract Surg.* 2003; 29: 2029-31.
23. **Vivian AJ, Lloyd C, Russell-Eggitt I, Taylor D.** Familial posterior lenticonus. *Eye.* 1995; 9: 119-23.
24. **De Laey JJ.** Flecked retina disorders. *Bull Soc Belge Ophtalmol.* 1993; 249: 11-22.
25. **Herwig MC, Eter N, Holz FG, Loeffler KU.** Corneal clouding in Alport syndrome. *Cornea.* 2011; 30: 367-70.
26. **Olitsky SE, Waz WR, Wilson ME.** Rupture of the anterior lens capsule in Alport syndrome. *Journal of AAPOS.* 1999; 3: 381-2.
27. **Kim KS, Kim MS, Kim JM, Choi CY.** Evaluation of anterior lenticonus in alport syndrome using tracey wavefront aberrometry and transmission electron microscopy. *Journal of the International Society for Imaging in the Eye.* 2010; 41: 330-6.
28. **Xu Y, Hersh PS, Chu DS.** Wavefront analysis and Scheimpflug imagery in diagnosis of anterior lenticonus. *J Cataract Refract Surg.* 2010; 36: 850-3.
29. **Zhou W, Hirsch M, Junk AK, Casper DS, Braunstein R, David J, Worgul BV.** Evaluation of lenticonus in Alport's syndrome: quantitative Scheimpflug analysis. *Ophthalmologica. Journal internationale d'Ophtalmologie.* 2003; 217: 189-93.
30. **Ninomiya S, Maeda N, Kuroda T, Saito T, Fujikado T, Tano Y, Hirohara Y, Mihashi T.** Evaluation of lenticular irregular astigmatism using wavefront analysis in patients with lenticonus. *Arch Ophthalmol.* 2002; 120: 1388-93.