

Comunicación corta

Diagnóstico de lenticono posterior

Diagnosis of Posterior Lenticonus

David Ribera-Vicent, OD, MSc¹; David P. Piñero, PhD²; Laria C, MD, PhD³; Rafael J. Pérez-Cambrodí, OD, PhD⁴; Pedro Ruiz-Fortes, OD⁴
Oftalmar. Hospital Internacional Medimar de Alicante

Resumen

Presentamos un caso de ambliopía unilateral en una paciente de 7 años, no existiendo alteraciones refractivas, corneales o retinianas que lo justifiquen. La exploración mediante tecnología de cámara Scheimpflug permitió el diagnóstico de un lenticono posterior asociado a una pequeña catarata congénita polar posterior. El estudio aberrométrico reveló la importancia óptica de dicha condición como causante de la ambliopía en este caso.

Summary

We present a case of unilateral amblyopia in a patient of 7 years old, with no refractive, corneal or retinal alterations that could justify it. The examination with the Scheimpflug photography technology allowed us to detect and diagnose a posterior lenticonus associated to a small polar posterior cataract. The aberrometric study revealed the optical relevance of this condition as a factor leading to amblyopia in this specific case.

Introducción

El cristalino está formado por una lente biconvexa localizado detrás del iris y por delante del humor vítreo, encargado de mantener una imagen nítida enfocada sobre la retina. Se caracteriza por su alta concentración de proteínas, la cual le confiere un índice de refracción elevado que posibilita dicho enfoque.

Una de las anomalías morfológicas cristalinianas que podemos encontrar es el lenticono, caracterizado por un encurvamiento localizado de la cara anterior o posterior del cristalino, siendo el posterior más frecuente. Puede estar relacionado con el síndrome de Alport (1-7), donde se ha encontrado que el 25% de estos pacientes presentan lenticono bilateral en la cara anterior del cristalino. Por otra par-

¹ Departamento de Óptica, Farmacología y Anatomía. Universidad de Alicante.

² PhD. Optometrista Departamento de Óptica, Farmacología y Anatomía. Universidad de Alicante. Oftalmar. Hospital Internacional Medimar de Alicante.

³ MD. PhD, Oftalmólogo. Especialista Oftalmología pediátrica y Estrabismos. Oftalmar. Hospital Internacional Medimar de Alicante.

⁴ PhD. Optometrista. Unidad de Optometría. Oftalmar. Hospital Internacional Medimar de Alicante.

te, 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 (8). También se han encontrado lenticonos en la cara posterior del cristalino sin asociación a una enfermedad sistémica (9), pudiendo ir acompañados por una catarata nuclear congénita (10). 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 (11-15).

El lenticono posterior suele estar relacionado con la presencia de ambliopía (16-18) por privación de la imagen, catarata nuclear, siendo poco probable la aparición de leucocoria, y estrabismo dependiendo de la edad de privación sensorial (16,19,20).

La etiología del lenticono posterior no está clara; existiendo 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 de la ambliopía por oclusión, o el empleo de la dilatación pupilar, con el objetivo de conseguir que los rayos paraxiales se refracten adecuadamente por la zona periférica del cristalino. En último caso, también se puede considerar la cirugía de extracción del cristalino, siendo aconsejable según algunos autores una agudeza visual igual o menor a 0,2 (18), dados los riesgos de la técnica en un niño. Algunos autores como Schipper T (21), Osher RH (22) o Vivian AJ (23) han encontrado casos de lenticono posterior en varios miembros de una misma familia.

El lenticono anterior puede estar asociado a la retinopatía de Flecked (24), distrofia corneal endotelial (25,26), y al anillo juvenil iridocorneal (25) limbo irido-corneal.

En cuanto a los condicionantes que un lenticono puede originar durante el mecanismo fisiológico 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 (9). 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 (9), 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 está aumentada (27,28).

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 1 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 (fig. 1) con el sistema Pentacam® (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 den-

Tabla 1: Datos biométricos del segmento anterior.

| OJO DERECHO | | | | | |
|------------------|-------------|-----------------------|---------|--------------------|----------|
| Examen Subjetivo | (-0,50) 25° | \emptyset 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 μ m | $r_{2c}(13,4^\circ)$ | 6,36 mm | ACP | 0,2 D |
| e_{cmin} | 537 μ m | $r_{2c}(103,4^\circ)$ | 6,14 mm | $Q_{(30^\circ)cp}$ | -0,02 |

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

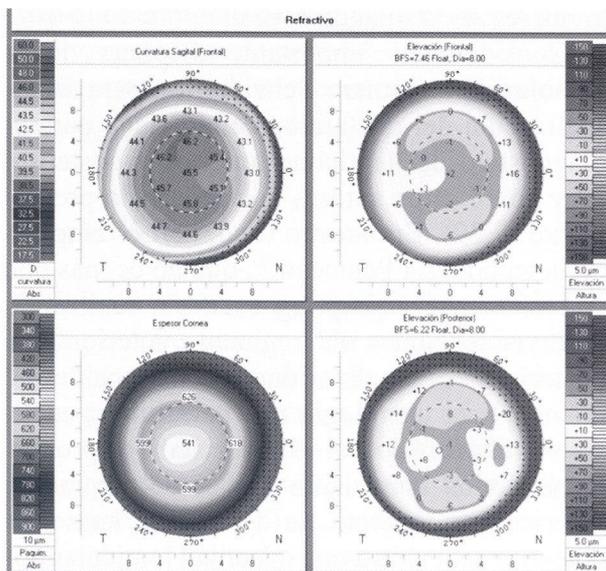


Figura 1. Topografía corneal del OD realizada con el sistema Pentacam®.

tro 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 (figs. 2 y 3), tuvimos la posibilidad de observar la cara anterior y posterior del cristalino, objetivando la existencia en la cara posterior del cristalino de un pequeño encurvamiento en la parte paracentral compatible con un lenticono posterior junto a la opacidad polar posterior.



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

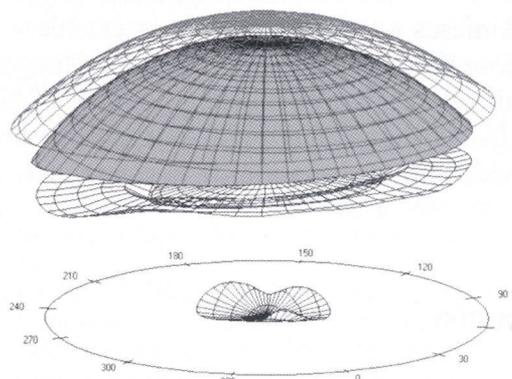


Figura 3. Representación del ojo virtual obtenido con el sistema Pentacam®, rojo (r1c), verde(r2c), azul (pupila), amarillo (cristalino).

Además de todas estas pruebas, al paciente se le realizó una aberrometría ocular mediante el aberrómetro por trazado de rayos iTrace (Tracey Technologies, Inc.®) sin dilatar. En dicho análisis se pudo apreciar la existencia de niveles más elevados de coma primario en el ojo derecho (fig. 4).

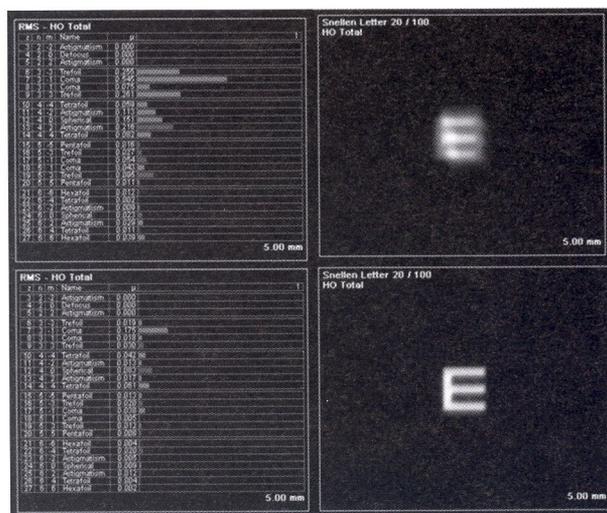


Figura 4. Resultado del análisis aberrométrico en ambos ojos. A la izquierda se muestran los valores de los coeficientes de Zernike para una pupila de 5 mm y a la derecha la simulación del efecto que producirían a nivel visual.

La paciente se prescribió tratamiento de la ambliopía mediante régimen de oclusión continua (6 días el ojo izquierdo y 1 día el ojo derecho), evidenciando una recuperación parcial de su ambliopía en plazo de un mes a 0,4 y a los 3 meses a 0,7 manteniéndose estable y pasándose a la utilización de filtros de Bangerter penalizadores para su mantenimiento y evitar la recidiva de dicha ambliopía. Asimismo también se evidenció una mejoría de la estereopsis que pasó de 240'' a 120''.

Discusión

El lenticono es una patología morfológica del cristalino que en la mayoría de casos produce pérdidas importantes de agudeza visual (9), 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 nece-

sario a la anamnesis y una exploración adecuada a nuestro paciente.

Los datos aportados en la exploración que confirman la existencia del lenticono posterior, nos explicarían perfectamente la pérdida de agudeza visual en visión de lejos en el OD. Al realizar la medida de la agudeza visual de cerca, ésta no se encontró disminuida, si bien 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.

Consideramos importante disponer de la tecnología de cámara Scheimpflug para la visualización del cristalino, siendo clave para el diagnóstico del lenticono anterior y posterior, tal y como otros autores han reportado previamente (7,29). 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 (10), 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 (10). Ninomiya S (30) y Chong EM (31), realizan una aberrometría en paciente con lenticono obteniendo una aberración esférica negativa elevada. En nuestro caso encontramos una aberración esférica positiva, si bien aparecieron niveles elevados de coma primario (fig. 4), en concreto el error cuadrático medio (RMS, root mean square) para la aberración comática primaria (pupila 5 mm) fue de 0,55 micras en OD mientras que en el OI fue de 0,18 micras. Esta inducción de coma podría estar relacionada con el ligero descentramiento del lenticono con respecto al eje visual. Tam-

bién se pudieron observar mayores cantidades de otras aberraciones de alto orden, tales como la esférica o el trefoil, en el ojo con el lenticono.

El tratamiento con lentes correctoras no es eficaz dadas las características de su astigmatismo y el componente de privación de la imagen, por lo que se procedió a realizar tratamiento oclusivo el cual inicialmente dadas las características de ambliopía severa, se decidió el empleo de terapia oclusiva que resultó eficaz hasta una recuperación de 0,7, convirtiéndose en ambliopía moderada y utilizando en dicho caso el tratamiento mediante filtros penalizadores los cuales has demostrado su eficacia como demuestran estudios precedentes en casos de ambliopía leve-moderada (31).

Conclusión

El lenticono es una patología que si bien presenta poca frecuencia, debe ser considerada en aquellos casos de ambliopía no justificada por otros procesos refractivos, debiendo corroborarse por el empleo de procedimientos diagnósticos más sofisticados como la tecnología de cámara Scheimpflug, la cual consideramos esencial para dicho diagnóstico.

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 Ophtalmol.* 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. Mohny 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 international 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.
31. Laria C, Piñero D. Characterization of bangerter filter effect in mild and moderate amblyopia associated with strabismus. *Binocul Vis Strabolog Q. Simms Romano* 27(3): 174-86 (2012).