T
657

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA METROPOLITANA
UNIDAD XOCHIMILCO

DIVISIÓN DE CIENCIAS BIOLÓGICAS Y DE LA SALUD

Casa abierta al tiempo

SEGUIMIENTO DEL DESARROLLO EN NIÑOS OPERADOS DE CATARATA CONGÉNITA BILATERAL (ESTUDIO DE CUATRO CASOS)

TESIS
Que para obtener el grado de
MAESTRO EN REHABILITACIÓN NEUROLÓGICA

Presenta:
ARMANDO HERNÁNDEZ NAVARRETE

DIRECTORA:
DRA. LAURA LETICIA ARROYO MUÑOZ

ASESORAS:
DRA. MA. CARMEN SÁNCHEZ PÉREZ
DRA. PATRICIA MUÑOZ LEDO RÁBAGO

XOCHIMILCO SERVICIOS DE INFORMACION
ARCHIVO HISTORICO

México, D.F. 2007

98561

ÍNDICE:

INTRODUCCIÓN 1

1. ANTECEDENTES 4

I. ORGANIZACIÓN Y DESARROLLO DEL SISTEMA VISUAL 4

II. DESARROLLO VISUAL NORMAL EN NIÑOS DESDE EL NACIMIENTO A LOS DOS AÑOS 17

III. VALORACIÓN DIAGNÓSTICA DE LA FUNCIÓN VISUAL 27

IV. IMPLICACIONES CLÍNICAS EN LA CATARATA CONGÉNITA 34

V. MODELO DE SEGUIMIENTO DEL DESARROLLO EN NIÑOS POSTOPERADOS DE CATARATA CONGÉNITA 40

2. JUSTIFICACIÓN 59

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA 61

4. OBJETIVO GENERAL 62

5. POBLACIÓN Y MÉTODO 63

6. RESULTADOS 66

7. DISCUSIÓN 116

8. CONCLUSIONES 127

9. BIBLIOGRAFÍA 131

Los anexos se incluirán en un disco

ANEXO I: ESCALAS DEL DESARROLLO NORMAL Y ANORMAL DE LAS CONDUCTAS VISUALES.

Apartado 1: Escalas conductuales de Gesell A., Amatruda C.
Apartado 2: Resumen del desarrollo normal en los primeros dos años de vida de Ronald S. Illingworth.
Apartado 3: Escala Bayley de desarrollo infantil por edad de Nancy Bayley
Apartado 4: Resumen del desarrollo normal en los primeros dos años de vida (Principales etapas del desarrollo) de Robinson M. J., Roberton D. M.
Apartado 5: Escala del desarrollo en niños ciegos de Mercé Leonhardt.

ANEXO II: CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO.

ANEXO III: CATEGORIZACIÓN Y DEFINICIONES OPERATIVAS DE LAS VARIABLES.

ANEXO IV: PRUEBAS DE VALORACIÓN Y DIAGNÓSTICO DE LA FUNCIÓN VISUAL.

ANEXO V: ESCALA DE DESARROLLO EVOLUTIVO GESELL.

ANEXO VI: TÉCNICA QUIRÚRGICA DE LA CIRUGÍA DE FACOASPIRACIÓN CON IMPLANTACION DE LENTE INTRAOCULAR REALIZADA EN EL HOSPITAL FUNDACIÓN NUESTRA SEÑORA DE LA LUZ.

ANEXO VII: DESCRIPCIÓN DEL SEGUIMIENTO DE LAS EVALUACIONES EN FORMA DE CASOS CLÍNICOS.

ANEXO VIII: MANUAL DE RECOMENDACIONES ANTES Y DESPUÉS DE LA CIRUGÍA DE CATARATA CONGÉNITA.
Apartado 1: Información sobre el procedimiento quirúrgico de catarata y conexos.
Apartado 2: Consentimiento informado para procedimiento médico-quirúrgico en menores e incapaces.
Apartado 3: Formato de consentimiento bajo información y autorización.

Dedicatoria:

A Erandy *"Osito"* aún no se por que o a que venimos a la vida, sin embargo, he visto muchas cosas buenas (el abrazo de una madre a su hijo, los colores del arcoiris después de la lluvia, la sonrisa de un hombre que muere después de vivir y trabajar plenamente, la obra de hombres que dieron su vida, su tiempo y conocimiento a favor de otros) que me acercan a creer que es el amor que Dios nos mostró primero y con el cual nos creó (1 Juan 4: 10, Génesis 1: 26) el que nos permite demostrar que somos merecedores de vivirla y que podemos hacerlo de manera digna. Hay quienes dicen que de la vista nace el amor, tal vez porque la vista esta ligada a la capacidad de amar (como el vínculo que se crea a partir de la mirada fija entre de un recién nacido a su madre o entre dos novios que se aman) ya que a partir de las cosas que vemos llegamos a conocer, creer y amar. Cuando pienses en las cosas buenas que veas, ten presente las palabras de Paracelso: "*Quien no conoce nada, no ama nada*" a las que yo agregaría "*Quien no puede ver* (también con el corazón) *no puede llegar a amar*" (1 Juan 4: 11-16, 1 Corintios 13: 1-8). He decidido realizar este trabajo para la llamar atención a aquellos quienes tienen la capacidad de amar pero no de ver (los niñitos con catarata congénita) y que me permitieron hacer crecer en mi corazón el amor que de Dios he podido aprender, así lo creo y espero que tu continúes en el camino arduo del esfuerzo, la disciplina, la humildad, la esperanza, la perseverancia y la templanza, sin esperar ninguna recompensa más que el saber que tus motivos son nobles, genuinos y procedentes del corazón que cuidaste y salvaguardaste en el camino de Jehová quien nos enseño a amar a los demás, para que el día de mañana dediques la obra de tus manitas cansadas a favor de los que lo necesitan y sin esperar nada a cambio.

¡Gracias por tu enorme amistad!...

A mis padres, Danita, la mujer que amo, mis hermanos Iván y Raciel y a mis amigos, profesores, alumnos y compañeros, no me he olvidado de ustedes, sólo quiero decirles ¡Gracias por comprenderme y estar allí cuando entregue mi vida y mi tiempo a mi estudios sin olvidarme a ustedes!.

INTRODUCCIÓN

La Organización Mundial de la Salud (OMS) ha considerado a la Catarata Congénita Bilateral (CCB) como una de las principales causas de discapacidad visual en los niños y enfatizado que las alteraciones en el desarrollo infantil que se derivan de su tardía e inadecuada atención pueden ser prevenibles. En nuestro país el Programa de Prevención y Rehabilitación de Discapacidad "PREVERDIS" y el subprograma de Prevención y Limitación de la Discapacidad Visual Causada por Defectos al Nacimiento, han planteado la necesidad de realizar acciones que permitan orientar el diseño de estrategias de atención oportunas para la prevención de un problema considerado de trascendencia nacional.

Aunado a la magnitud estadística del problema, la relevancia de realizar investigaciones sobre catarata congénita en edades tempranas, radica en que el efecto adverso no sólo se limita a las alteraciones estructurales y funcionales de la vía visual, sino que la deprivación visual impactará otros procesos del desarrollo (cognitivo, físico, lingüístico, social y emocional) que en esta etapa representan el mayor riesgo de generar discapacidad o la mayor posibilidad de prevenirla. El desarrollo del niño en sus primeros años de vida, está ligado fundamentalmente al movimiento y a la percepción. Los primeros esquemas cognitivos mostrarán retrasos por las dificultades que presenta el niño con limitación visual para realizar acciones intencionales y movimientos dirigidos para alcanzar, manipular y explorar los objetos de su entorno. El desarrollo lingüístico también se verá afectado debido a que la comunicación preverbal relacionada con la imitación y la reciprocidad social, dependen de manera importante de la visión. Los niños a través de la visión aprenden a interactuar socialmente, interpretar las expresiones afectivas y comunicativas de sus padres

En las últimas décadas se han observado cambios importantes en el manejo y tratamiento de la catarata congénita bilateral. Los avances tecnológicos en cirugía y el desarrollo de lentes intraoculares han modificado radicalmente el tratamiento

quirúrgico. Se ha observado un creciente interés en los especialistas por realizar la extracción de la catarata en edades cada vez más tempranas, además de considerar el implante de lente intraocular como procedimiento para mejorar los resultados visuales en los niños y prevenir la ambliopía generada por la deprivación visual y/o nistagmus. No obstante, la evaluación de la función visual es un indicador de mejoría en los niños, no debe ser considerado el único referente para establecer el éxito de la cirugía. Desde una perspectiva de prevención de la discapacidad, es de fundamental importancia determinar el impacto de la cirugía en el neurodesarrollo infantil. Un seguimiento posquirúrgico de este aspecto no ha sido reportado en la literatura.

En México desde hace varios años la Fundación Hospital de Nuestra Señora de la Luz, realiza en edades tempranas la cirugía de catarata congénita con implante primario de lente intraocular y sobre-corrección con lente de contacto o de armazón. Sin embargo, existe el interés por conocer el impacto en el desarrollo infantil posterior a la intervención quirúrgica de los niños incluidos en el tratamiento con este procedimiento. Este interés aunado a la generación de modelos de investigación y estrategias de intervención temprana en la prevención de discapacidad que realiza el Laboratorio de Seguimiento del Neurodesarrollo INP/UAM-X, motivó a especialistas de ambas instituciones a establecer proyectos de vinculación conjunta mediante la firma de un convenio de colaboración interinstitucional.

Como parte de este proyecto colaborativo, realizamos un estudio descriptivo, prospectivo y longitudinal con el propósito de aportar datos empíricos respecto a las características de los comportamientos del desarrollo antes y después de la cirugía de extracción de catarata e implante primario de lente intraocular con corrección de lente de contacto o de armazón, en cuatro casos con catarata congénita bilateral. El trabajo resalta la importancia de realizar seguimientos de la evolución del desarrollo y las conductas visuales en los niños, como forma de documentar los efectos de la cirugía e identificar las áreas de retraso que

requerirán de acciones de intervención temprana en la prevención de las alteraciones del desarrollo infantil. En el primer apartado del trabajo, presentamos una revisión de la literatura sobre la organización y desarrollo del sistema visual, con el propósito de documentar la existencia de los periodos críticos y la plasticidad de la vía visual, así como los efectos de la deprivación visual en edades tempranas, en el apartado II, se aborda el desarrollo visual normal desde el nacimiento a los dos años de vida de los niños, en el apartado III, se describen las diferentes pruebas y métodos clínicos utilizados para el diagnóstico y valoración de la función visual, en el apartado IV, se presentan las principales implicaciones clínicas de la catarata congénita, así como las secuelas resultantes que estructura la ausencia o el tratamiento inadecuado de esta y en el apartado V, se presenta el estudio de casos que llevamos a cabo, donde se expone la metodología empleada, los resultados obtenidos, su discusión y principales conclusiones derivadas del trabajo realizado.

Finalmente, queremos otorgar el merecido reconocimiento a todos los que con su trabajo y participación hicieron posible la realización del estudio como fue por parte del Hospital Fundación Nuestra Señora de La Luz; la Dra. Yunuen Cristales Pavón y el Dr. Adán Tapia Martínez, por parte del Laboratorio de Seguimiento del Neurodesarrollo del Instituto Nacional de Pediatría; la M en RN. Esperanza Ontiveros Mendoza, los Doctores; Gabriela Romero Esquilano, Iván Rolando Rivera González y Gerardo Alvarado Ruiz, así como las Sras. Gabriela Sillero Miranda y Catalina Hernández De la Paz, especialmente nuestro agradecimiento a los cuatro niños y sus padres.

Se debe mencionar el gran apoyo brindado por parte de la Directora del Servicio de Segmento Anterior la Dra. Laura Leticia Arroyo Muñoz así como de la Dra. Yunuen Cristales Pavón y del Servicio de Trabajo Social del HFNSL en cuanto a los costos de cirugía y la obtención por donación de algunos de los lentes intraoculares.

1. ANTECEDENTES:

I. ORGANIZACIÓN Y DESARROLLO DEL SISTEMA VISUAL

La mayor parte de la información que recibimos del entorno llega a través del sentido de la vista, el maravilloso acto de percibir una escena es la culminación de un complejo proceso "*la visión*", el cual puede dividirse en tres etapas:
1) La óptica; permite la formación de una imagen en la retina.
2) La fotorrecepción; hace posible el registro de dicha imagen por la pantalla fisiológica (Fotorreceptores-bipolares).
3) El procesado neural de la imagen para su interpretación; último eslabón de la percepción visual (Ganglionares-Núcleos geniculados-corteza occipital).[1]

Dentro de la capa de fotorreceptores en la retina es en los segmentos externos el sitio donde se lleva a cabo la transducción visual (proceso mediante el cual la energía luminosa es convertida en una señal nerviosa), cuando estos son expuestos a energía luminosa en forma de fotones (partículas de luz) este proceso genera un potencial de membrana (hiperpolarizante) que se transmite a las células de asociación (células de Müller, horizontales y amácrinas) y de conexión bipolares y posteriormente a las células ganglionares responsables de la conducción del estímulo hasta el núcleo geniculado lateral (NGL) sitio de primer relevo, cuyos axones llevarán la señal nerviosa a las áreas occipitales de Brodmann 17 (área de proyección y recepción), 18 y 19 (áreas de asociación), donde la información luminosa finalmente será integrada.[1]

En la capa IV de la corteza visual primaria (CVP) o área 17 de Brodmann en los seres humanos y otros mamíferos, las terminaciones aferentes forman una serie alternante de columnas de dominio específico denominadas "*columnas de dominancia ocular*" (CDO). La organización de la CVP en capas o estratos, puede obedecer a que las células con distintos ejes de orientación, se encuentren distribuidas en capas distintas. Es decir, las células con propiedades similares

tienden a estar agrupadas y por lo tanto los campos receptores de todas las células de una columna se centran más o menos en un mismo punto de la retina (aunque el tamaño de los campos receptores de algunas de estas células varie con respecto a otras), lo que ha permitido considerar que la CVP responde selectivamente a estímulos con un eje de orientación y una posición retiniana específicos. A partir del análisis de los campos receptores podemos saber que las interconexiones entre células del NGL están altamente organizadas y son muy precisas.

La compleja organización del NGL y la corteza estriada (CE) no se ha completado al momento del nacimiento, situación que ha permitido su explicación como procesos determinados por factores genéticos e influencias ambientales que no incluyen la experiencia visual.[2]

En las fases iniciales del desarrollo de los sistemas nerviosos complejos se produce una formación rápida de sinapsis. A través de las conexiones sinápticas, las neuronas forman circuitos considerados como la base de nuestras capacidades sensoriales, motrices, cognitivas y reguladoras de nuestra conducta.[3]

El proceso mediante el cual los axones llegan sus dendritas correspondientes es complejo (a veces los axones deben recorrer distancias muy largas para encontrarse con las dendritas adecuadas). Este proceso determinado genéticamente, no es arbitrario ni aleatorio, la migración masiva sigue una vía marcada por señales físicas, mecánicas y químicas dependientes de la integridad estructural que hace posible la captación de estímulos externos que la desencadenen. *En el ser humano esta migración empieza unos cuatro meses antes del nacimiento y finaliza poco después del nacimiento, mientras que la formación de sinapsis empieza unos dos meses antes del nacimiento y continúa, por lo menos, durante el primer año de vida.*[3]

En la corteza visual (CV) humana durante el curso de la vida, se producen cambios en las densidades sinápticas (cantidad de sinapsis por área), en el momento del nacimiento las densidades en esta área del cerebro son muy parecidas a las de los adultos. Sin embargo, estas aumentan con rapidez entre los cuatro meses de edad y alcanzan sus máximos niveles entre los ocho y los 12 meses de edad, sobrepasando en un 60% las densidades de los adultos. Este periodo de crecimiento es seguido de un periodo de decremento "*poda sináptica*" de aproximadamente el 50% que es completado hasta los 11 años de edad.[4,5]

Estos cambios corticales podrían contribuir al incremento de la agudeza visual (AV) la sensibilidad espacial (SE) y la sensibilidad al contraste (SC) que ocurre durante la niñez hasta que la poda alcanza el límite [Nyquist] establecido por la retina. *Esta poda podría estar relacionada con la reducción de las neuronas corticales, campos receptores y la descripción de la afinación de las respuestas de frecuencia espacial.*[6]

La experiencia visual anormal durante la infancia temprana, puede resultar en daño o redución de las funciones visuales posteriores,[7] diversos modelos experimentales han sido realizados en gatos y monos para explicar la posible interferencia de la deprivación visual en el desarrollo normal de la vía. Por ejemplo; Hubel y Wiesel (1963) observaron una conducta visual y respuestas celulares únicas en la CV que diferían de lo normal en gatos cuyos ojos se habían mantenido artificialmente cerrados durante las primeras semanas de vida.[8]

Estos y otros resultados resaltan el hecho de que durante la maduración postnatal temprana del gato y el mono, ciertos aspectos de la fisiología del NGL y la CVP pueden ser alterados por variaciones mayores en la experiencia visual del animal, lo que ha llevado a la conclusión de que algunas alteraciones de la experiencia sensorial observada en forma experimental, contribuyen a la explicación de diversas condiciones patológicas de la función visual que ocurren en humanos, tal

es el caso de la catarata congénita (CC) que altera la experiencia visual temprana.[2]

Con la finalidad de conocer la compleja organización de los campos receptores en el sistema visual al momento del nacimiento y determinar la interacción entre maduración preprogramada y experiencia visual, se han llevado a cabo algunos experimentos en gatitos neonatos, como los realizados por Hubel y Wiesel (1965; 1970),[9,10] quienes privaron de estímulos visuales el ojo de un gatito recién nacido mediante la suturación palpebral (tarsorafia), hasta que el animal llegó a la edad adulta (aproximadamente seis meses), posterior al periodo de privación registraron las siguientes observaciones:

1) Se podían activar muy pocas células del ojo que había permanecido cerrado (hecho mostrado mediante registros electrofisiológicos).
2) La distribución de la dominancia ocular se había desplazado, de modo que las células eran activadas por el ojo que había quedado abierto.
3) Los cuerpos celulares en las capas geniculadas laterales que reciben ingreso desde el ojo privado eran más pequeñas que aquellas en las capas que recibieron un ingreso normal, las células en las capas privadas continuaron mostrando una organización normal de los campos receptores del centro y medio circundante.
4) La ausencia de neuronas corticales había sido producida por una desconexión funcional en la CV con la cual se generaba ceguera cortical o ambliopía permanente o casi permanente y no una degeneración retiniana o retinotalámica ya que los registros de las estructuras periféricas (Retina, NGL) funcionaban.[2,11]

Con estos experimentos se demostró en primer lugar que *la experiencia visual durante el periodo en el cual los ojos del gato se abren* (aproximadamente una semana después del nacimiento) *determina cómo se producen las conexiones de la corteza visual respecto a la dominancia ocular* (conclusión obtenida cuando el mismo experimento en un gato adulto mostró que la distribución de las respuestas de las células en la corteza visual no se vio afectada), y en segundo lugar que *la deprivación ocular tiene repercusiones sólo si esta se produce durante los tres*

primeros meses de vida de los gatitos, *o en una etapa muy breve en el desarrollo "periodo crítico", en la cual los sistemas neuronales, en particular los sensoriales, tienen gran plasticidad para algunas funciones.*[11]

La posible interferencia de la deprivación visual en el desarrollo normal de la visión (por ejemplo; ocluyendo un ojo o no corrigiendo defectos ópticos), ha conducido al planteamiento de que *el sistema visual tiene una clara necesidad de estar expuesto a estímulos visuales apropiados durante un periodo crítico del desarrollo.* Sin embargo, aún no es posible identificar el periodo exacto y la naturaleza de los estimulos en el lactante humano,[2] además la literatura no es tan concluyente con respecto al periodo crítico en los casos de catarata congénita bilateral (CCB).[12]

Gregg y Parks (1992), consideron los primeros cuatro meses de vida como el periodo crítico del desarrollo de la corteza visual ante alguna privación visual como la CCB,[13] mientras que Birch y Stager (1996), propusieron un período crítico para el tratamiento quirúrgico de catarata congénita unilateral (CCU) durante las primeras seis semanas de la vida.[14]

La idea de la existencia de un período sensible para la deprivación ocular, ofrece razones fundamentales para la extracción de CCU densa durante la edad más temprana posible ya que las formas de deprivación menores a una semana durante el periodo crítico son suficientes para reformar las arborizaciones axonales en la CV y para cambiar la preferencia ocular de las neuronas, por lo que si esta se produce durante las etapas tempranas de la vida, puede causar un *daño permanente* para la CVP y presumiblemente en las áreas visuales altas a las que proyecta, con un peor resultado si hubo también competencia dispar entre las sinapsis corticales de un ojo no deprivado y un ojo tratado.[15] La AV final es anormal si los estímulos visuales son bloqueados tempranamente por alteraciones como las cataratas, con un mayor daño al ojo afectado, si la deprivación fuera monocular en vez de binocular y si esta ocurriera en la vida temprana.[16]

Los experimentos en macacos realizados por Bourgeois y Rakic (1993), examinaron los efectos de la deprivación sensorial, el aumento de estímulos en el índice de formación de sinapsis y la densidad de sinapsis. Los resultados permitieron concluir que "*el ritmo y la magnitud de la formación de sinapsis son iguales en los animales ciegos y videntes de la misma edad*". En sus experimentos eliminaron las retinas en fetos macacos durante la primera mitad del periodo de gestación (unos ochenta días antes de que nacieran) y cuando nacieron, compararon las áreas visuales de los cerebros de estos animales totalmente privados con las de otras crías normales de la misma edad, encontrando algunas diferencias como; *1) Los animales ciegos tenían menos neuronas que llegaban a las áreas visuales del cerebro*, y *2) sus áreas visuales eran más pequeñas*. Sin embargo, no registraron diferencias significativas entre las densidades sinápticas y las de los macacos normales, a pesar de que las crías experimentales no habían recibido ninguna clase de estímulo visual.[17]

Los campos receptores de las células de la CE en gatos durante aproximadamente las tres primeras semanas de vida se desarrollan de igual forma ya sea que el gatito sea criado en total oscuridad o en un medio de laboratorio con ciclos normales de día y noche (aproximadamente la mitad de las células tiene campos receptores que son binoculares, el resto es monocular y muchas responden a estimulación del otro ojo). Sin embargo, en gatitos criados en la oscuridad no sólo se desarrollan menos neuronas corticales (con especificidad de orientación finamente sintonizada), sino que al crecer pierden también aquellas que estaban presentes más tempranamente en su vida. El ingreso binocular hacia muchas células corticales que es característico de animales adultos, se desarrolla en animales criados en la oscuridad y animales normales, parecería que la experiencia visual desempeña un papel mínimo en el desarrollo de la CE durante las tres primeras semanas después del nacimiento del gatito, pero después de este tiempo la experiencia visual es necesaria para el continuo desarrollo de los campos receptores orientados y para el mantenimiento de los ya presentes. Las

conexiones responsables del ingreso binocular hacia células corticales continúan desarrollándose en ausencia de experiencia visual.[2]

Las aferencias retinales hacia el NGL se diferencian de la forma adulta durante los primeros meses de vida, no obstante, las neuronas del NGL llegan a su tamaño adulto hacia los dos años de edad.[6]

En *la privación monocular;* se reduce la cantidad de luz que entra a la retina produciendo alteraciones muy notables en el NGL y CE entre los que destacan a nivel del NGL una disminución en el tamaño normal de las células en las capas que reciben estímulos del ojo deprivado, aunque la diferencia es menos notable (las células "*Y*" en el NGL del gato se observan con mucho menos frecuencia en las capas que reciben estímulos del ojo privado comparadas con las que recibe el ojo normal, mientras que las células "*X*" son normales en todas las capas), a nivel de la CE las células se ven afectadas más drásticamente por la privación monocular (un gato criado durante los dos o tres primeros meses de vida con un ojo ocluido puede perder gran parte de su ingreso excitador desde ese ojo hacia células de la CE). Tales resultados permiten inferir la influencia relativa que ambos ojos ejercen sobre las células de la corteza. Sin embargo, cabe mencionar que el ingreso excitador de un ojo con frecuencia es más fuerte que el ingreso del otro ojo al cual se denomina "*ojo dominante*".[2]

La privación monocular también produce cambios en la morfología de las CDO de la CE, las terminaciones geniculadas aferentes que reciben ingreso desde el ojo no privado cubren bandas mucho más anchas que lo normal en la capa IVc de la CE en "*monos rhesus*", mientras que las terminaciones geniculadas aferentes del ojo privado están limitadas a bandas más estrechas de lo normal, aunque no se han demostrado directamente las diferencias de tamaño en los cuerpos celulares entre capas del NGL privadas y no privadas, tal vez sean un reflejo de este cambio de las CDO corticales. Presumiblemente las células con amplias terminales de

axones tienen cuerpos celulares más grandes que células con terminales más limitadas.[2]

Las observaciones de Hubel, Wiesel y LeVay (1977), sobre el encogimiento de las CDO, se consideran como prueba de que las conexiones anatómicas en el cerebro de los primates en desarrollo, pueden ser modificadas por estímulos sensoriales anormales durante un período crítico después del parto.[18]

La deprivación visual en macacos producida por la sutura monocular del párpado, resulta en la reducción de la porción de las CDO del ojo cerrado. Al momento de la sutura palpebral las aferencias geniculocorticales son separadas casi completamente. Las CDO empiezan a aparecer durante las últimas semanas de la gestación y parecen estar bien constituidas al momento del nacimiento, por lo tanto, el encogimiento columnar y la expansión ocurren principalmente por la retracción y brote de fibras a lo largo de las fronteras entre las columnas. En gatitos, las células dentro del segmento monocular del NGL, se encuentran disminuidas por la atrofia después de la sutura palpebral, porque sus arborizaciones corticales no compiten con las del ojo abierto. Sin embargo, existen estudios que mostraron algún encogimiento en el segmento monocular, presumiblemente por el desuso, esta área es menos afectada por la deprivación. La representación del punto ciego (papila) es otra región donde la competencia binocular está ausente en la CE.[15]

Para definir el periodo crítico y la plasticidad en las CDO Horton y Hocking (1997), realizárón la suturación palpebral monocular en macacos a las edades de 1, 3, 5, 7 y 12 semanas después de una sobrevida mínima de ocho meses y realizaron montajes completos de columnas marcadas con prolina [3H] y fueron reconstruidas por montes/valles de la CE en ambos hemisferios, observando que en cualquier mono, la deprivación visual induce a la retractación de la misma distancia de sus fronteras originales en la capa IVcβ en todas las columnas de la CE (V1). Después de la deprivación, las columnas más amplias permanecen

representadas en el área foveal y a lo largo de la frontera de V1/V2, donde las columnas fueron más amplias en los animales control. Las columnas deprivadas más estrechas pertenecían al ojo ipsilateral, especialmente a lo largo del meridiano horizontal y en la periferia, donde las columnas fueron más estrechas en los animales control. En las edades más tempranas evaluadas (una semana), la deprivación visual redujo las columnas a fragmentos. Estos fragmentos siempre coincidieron con una mancha de citocromo oxidasa (CO) o una cadena corta de manchas, en las capas superiores. El encogimiento más severo en las columnas ocurrió en la capa IVcβ (parvo) más que en la capa IVcα (magno). Las entradas geniculadas para las manchas en la capa III (konio) parecieron normales después de la deprivación, a pesar de la pérdida de la actividad de CO, sorprendentemente la representación de la papila del ojo abierto estaba encogida por la deprivación monocular, aunque la competencia binocular estuvo ausente en esta región. Las principales conclusiones fueron las siguientes:

1) La sutura palpebral a la edad de una semana causa un encogimiento columnar más severo.

2) Con la sutura durante las edades posteriores, el grado del encogimiento columnar muestra una disminución progresiva.

3) La deprivación a la edad 12 semanas, no causó encogimiento columnar.

Estos resultados sugieren que la CV en el macaco, es más vulnerable a la deprivación durante las primeras semanas de vida.[15]

Con método analógico al realizado por Hubel y Wiesel (1970), se reportó que en los gatitos la susceptibilidad para el cierre de párpado comienza repentinamente cerca del principio de la cuarta semana y luego disminuye después de la octava semana.[10] Esta observación permitió concluir a Horton y Hocking (1997), que el sistema visual del gatito es demasiado inmaduro, para tener un gran efecto por la deprivación monocular durante las primeras semanas de la vida.[15]

Sin embargo, los sistemas visuales de los distintos modelos animales son sensibles a la privación visual durante periodos de duración diversa y también la edad hasta la cual las anomalías son reversibles es variable.[19]

Los efectos de la ceguera de inicio temprano sobre el desarrollo del sistema visual han sido explicados tradicionalmente por la estabilización de conexiones transitorias a través de competencia Hebbiana, aunque muchas de las conclusiones sobre la catarata y la ceguera congénitas son compatibles con esta visión. Sin embargo, los estudios en niños tratados por deprivación visual causada por CC, recuperación de la visión en adultos y reorganización visual después de la ceguera de inicio tardío, no aportan pruebas concluyentes. Datos sobre ceguera y cataratas congénitas indican que los estímulos (experiencias) visuales tempranos podrían *fijar* la arquitectura o infraestructura neural (que posteriormente será refinada por la experiencia) para el aprendizaje posterior, involucrando ambas vías visuales (torrentes) la dorsal y la ventral. Cuando se presenta estimulación visual normal, la infraestructura se conserva porque las conexiones visuales no son podadas o están fuertemente inhibidas, pero sin estímulos visuales, este *hardware* puede ser reclutado para otras funciones como el tacto o el oído. La privación binocular temprana determina déficits permanentes de algunos aspectos de la visión (afecta las habilidades que se desarrollan en forma lenta pero también puede afectar las habilidades que maduran rápidamente). Un modelo unificador del desarrollo es el *principio de Detroit;* "Las empleadas al último, son las primeras en activarse" o "Las últimas en desarrollarse son las más dañadas". Sin embargo, los efectos de la deprivación binocular temprana no siempre siguen el principio de Detroit (los niños visualmente normales y monos consiguen los niveles de sensibilidad de la etapa adulta más temprano para la sensibilidad para la dirección del movimiento global que para la percepción global de las formas, y las áreas de cerebro necesarias para percibir el movimiento global maduran excepcionalmente más temprano en el mono). La deprivación binocular temprana en humanos causa déficits mucho más grandes en tareas de movimiento que en tareas de la forma.[16]

Las pruebas a partir de los estudios psicofísicos de potenciales evocados visuales (PEV), de los movimientos oculares y neuroanatómicas en el lactante humano y en el mono han demostrado la existencia de dos fases para el periodo *crítico* o sensible del desarrollo visual: 1) una fase infantil rápida, desde el nacimiento hasta los 6 a 10 meses de edad en el ser humano, y 2) una fase post infantil mucho mas lenta, desde los 10 meses a los 9 años de edad.[2]

Gran parte de los estímulos visuales son procesados paralelamente por la vía visual dorsal o sistema magnocelular (SMC), el cual favorece al campo visual periférico y esta especializado para el procesamiento de la información sobre el movimiento y el espacio y por la vía visual ventral o sistema parvocelular (SPC), el cual favorece el campo visual central y esta especializado para el procesamiento de la información sobre la forma y el color.[16]

Si se dividen las funciones visuales en sus componentes magnocelular y parvocelular, una conclusión que surgiría a partir de los datos disponibles seria que la fase infantil del periodo crítico comienza y termina antes para las funciones magnocelulares, como la visión estereoscópica de grandes disparidades y el procesamiento de los movimientos de seguimiento, y comenzará y terminara más tarde para las funciones parvocelulares, como la agudeza espacial fina.[2]

Sin embargo, existe la hipótesis de que la vía dorsal (SMC) es más plástica que la vía ventral (SPC), debido a que la vía dorsal tiene un periodo más prolongado del desarrollo.[20,21,22]

De acuerdo a lo anterior, el déficit posterior a la deprivación binocular temprana y los efectos adversos de la competencia desigual entre los ojos, deben ser mayores por bloqueo de las actividades que fluyen principalmente de la vía visual dorsal que para las actividades que fluyen principalmente por la vía visual ventral. El campo visual del ciego debe ser orientado a las actividades que involucran la vía dorsal (SMC) en lugar de la vía ventral (SPC).[16]

Los niños tratados por CCB muestran mayor déficit en la integración local de señales para percibir el movimiento global (vía dorsal o SMC) que en la percepción global de las formas (vía ventral o SPC). Sin embargo, contrario a la expectativa de mayor déficit en la visión periférica (vía dorsal o SMC) que en la central (vía ventral o SPC), los niños tratados de CCB muestran déficits de sensibilidad al contraste que son de magnitud constante del centro del campo visual a 30° en la periferia, y los niños tratados de catarata unilateral tienen déficit más grandes en el campo visual central.[16,23]

Los lactantes normales muestran sensibilidad a las disparidades y movimientos de seguimiento simétricos a los cinco meses de edad, pero no presentan AV espacial fina hasta los 10 meses de edad. No obstante, los niños que son intervenidos quirúrgicamente por CC a los tres meses de edad, muestran movimientos de seguimiento asimétricos, pero pueden conseguir una excelente agudeza espacial. Los lactantes que presentan estrabismo a los tres meses de edad, pueden desarrollar ceguera estereoscópica a los cuatro meses de edad, pero no muestran déficit de agudeza espacial hasta los 6 u 8 meses de edad. La fase postinfantil del periodo crítico comienza de los 6 a los 10 meses de edad y persiste tanto en forma clínica como neuroanatómica hasta los nueve años. La terapia de oclusión para la ambliopía representa una prueba clínica y la eliminación de sinapsis en la CE es una prueba neuroanatómica.[2]

Los niños tratados de catarata unilateral tienen un impedimento relativo que no afecta la sensibilidad al movimiento global (vía dorsal SMC), de tal forma que su déficit es de extensión pequeña similar para el movimiento global y las formas globales. Los resultados sugieren que la estimulación visual temprana juega un papel importante en el desarrollo tanto de la vía dorsal como ventral, quizás impidiendo la poda de conexiones para ser refinadas después o protegiéndolas de la inhibición silenciosa. Sin embargo, existe una plasticidad residual sorprendente en la adultez que puede ser observada si la pérdida de la visión es temporal o

permanentemente. Esto tiene implicaciones importantes para comprender el papel de la experiencia visual temprana.[16]

En los casos de ambliopía detectados en la infancia, pero tratados de forma óptima, la ambliopía produce una pérdida progresiva de la agudeza espacial hasta los nueve años de edad. A esta edad, el grado de perdida es estático, por la diferencia de velocidades de las fases infantil y postinfantil. La velocidad a la que evoluciona la pérdida de la AV en la niñez es proporcional a la edad del niño, cuanto más pequeño sea, más rápida será la evolución. La velocidad de inversión de la pérdida de agudeza es así mismo proporcional a la edad del niño, respondiendo los lactantes en forma rápida a la terapia de oclusión.[2]

Durante los dos primeros años de vida, el desarrollo adecuado de la visión es fundamental para favorecer otras áreas del desarrollo (sensorial, motora, cognitivo y social). En este sentido, es necesario realizar en los niños que presentan alteraciones visuales, una valoración y seguimiento de los comportamientos visuales como indicadores críticos del desarrollo general.

II. DESARROLLO VISUAL NORMAL EN NIÑOS DESDE EL NACIMIENTO A LOS DOS AÑOS

El desarrollo es un proceso dinámico de diferenciación cuantitativa como cualitativa, implica transformaciones crecientes en la organización y complejidad de las estructuras y funciones. Depende de factores genéticos y ambientales. El desarrollo es regido por los siguientes principios:

1. El desarrollo es un proceso continuo desde la concepción hasta la madurez (antes de que el niño alcance una meta tiene que pasar por una serie consecutiva de etapas de desarrollo).
2. El desarrollo depende de la "maduración" y la "mielinización" del sistema nervioso (SN).
3. La secuencia del desarrollo es la misma para todos los niños pero el grado de desarrollo varía en cada uno.
4. Algunos reflejos primitivos se anticipan a los movimientos voluntarios correspondientes y tienen que perderse antes de que se desarrollo el movimiento voluntario.
5. La dirección del desarrollo es cefalocaudal (el primer paso en el desarrollo de la locomoción es la adquisición del control de la cabeza).
6. El niño responde ante estímulos específicos con una reacción generalizada de actividad.[24]

Desde el punto de vista madurativo, el desarrollo se inicia con la concepción y continúa mediante una ordenada sucesión de etapas representativas del grado de madurez (existe una relación directa entre cada etapa y la siguiente). La secuencia, sincronización, uniformidad e integración en una edad predicen la conducta posterior.[25]

Desde un punto de vista conductual el desarrollo es la adquisición gradual de repertorios conductuales cada vez más complejos, que se da como consecuencia de la interacción entre el equipo biológico del individuo y las condiciones del ambiente. [26]

El bebe cuya corteza cerebral esta intacta seguirá teniendo un desarrollo sano a menos que agentes orgánicos, experiencias psicológicas o acontecimientos sociales nocivos intervengan en el proceso, entonces, la alteración del equipo biológico producirá una desviación del desarrollo, que puede ser mayor o menor según la gravedad de la lesión o el cambio biológico.[25]

El comportamiento tiene su génesis en los sistemas sensoriales y motor, a medida que el SN se modifica (diferenciación neural) se produce una especialización de la función que conduce a nuevas y diferentes formas de conducta (los movimientos generalizados se vuelven más específicos antes de que sea posible el control muscular fino).[25]

Se han definido como "*modos de conducta*" a las respuestas del sistema neuromotor como el parpadeo, el reflejo rotuliano, el reflejo de prensión, las adaptaciones posturales (sentarse, pararse, arrastrarse, caminar), la persecución ocular, el intentar asir objetos, las cuales son útiles en la evaluación diagnóstica como "indicadores de determinada etapa de madurez". *Comportamiento o conducta* son términos adecuados para todas las reacciones del niño, sean ellas reflejas, voluntarias, espontáneas o aprendidas (parpadear es un modo de comportamiento, intentar asir un objeto colgante o volver la cabeza en dirección al punto de donde procede el sonido de una voz humana, también lo son).[25]

El diagnóstico del desarrollo consiste en un registro de las conductas observadas en el niño, tomando como criterio, la comparación con las conductas esperadas a una edad equivalente para un niño sano perteneciente a su mismo grupo o con características poblacionales similares. Con base en los estudios realizados por

Gesell, se han establecido en el diagnóstico normal y anormal del desarrollo infantil, edades claves que representan periodos integrativos en la organización madurativa de este proceso: 4, 16, 28 y 40 semanas, 12, 18, 24 y 36 meses.[25]

El diagnostico evolutivo de un niño, no implica medir el proceso de desarrollo con unidades de precisión absoluta, ya que como lo enuncia el tercer principio del desarrollo: *"La secuencia del desarrollo es la misma para todos los niños pero el grado de desarrollo varía con cada uno"*. Sin embargo, el contar con escalas estandarizadas en amplias poblaciones, permiten detectar y diagnosticar retrasos o aceleraciones en un caso particular.

A grandes rasgos, las conductas esperadas en el desarrollo evolutivo en diferentes cortes de edad son las siguientes:

En el primer trimestre; el niño adquiere el control de sus 12 músculos oculomotores.
En el segundo trimestre; (semanas 16 a 28) logra control de los músculos que sostienen la cabeza y mueve brazos y manos. Realiza esfuerzos por alcanzar objetos y los toma, transfiere de una mano a otra y manipula. Su cabeza esta erecta y firme.
En el tercer trimestre; (semanas 28 a 40) consigue el dominio del tronco y los dedos. Prensión con pulgar e índice, se sienta y gatea.
En el cuarto trimestre; (semanas 40 a 52) extiende su dominio a piernas y pies. Recoge una bolita con precisión adulta. Se para y camina sosteniéndose.
En el segundo año; camina y corre; articula palabras y frases; adquiere control de vejiga y recto, además de un rudimentario sentido de identidad personal.
Entre el segundo y tercer año; habla empleando oraciones; usa las palabras como instrumentos del pensamiento; muestras una positiva propensión a comprender su ambiente y normas culturales.[25]

DESARROLLO NORMAL DE LAS CONDUCTAS VISUALES

Se presenta una breve descripción de las conductas esperadas en el desarrollo infantil durante los primeros tres años de vida, basada en observaciones realizadas por especialistas del desarrollo como; Gesell A, Amatruda C. (1941 [25]); Illingworth RS, (1993 [24]); Mussen PH, Conger JJ, Kagan J., (1979 [27]); MJ. Robinson, DM. Roberton, (1994 [28]); Nelson LB, Harley RD, (1998 [29])*.

Al momento del nacimiento:

En el niño recién nacido presenta parpadeo y su pupila reacciona a la luz.[24]

El reflejo pupilar se observa incluso en infantes prematuros y pone de manifiesto que el neonato es sensible a las diferencias de intensidad de los estímulos visuales. La respuesta es débil al nacimiento pero durante los primeros días de vida postnatal es claramente observable, al principio se requiere de estímulos luminosos intensos, pero a medida que se va avanzando con la edad la intensidad que se requiere va disminuyendo.[30,31]

El niño recién nacido es capaz de fijar la vista en un objeto de color llamativo, reacciona al movimiento y a la intensidad de la luz desde los primeros días de vida, la atención al movimiento y contraste puede observarse desde las primeras semanas de vida.[27]

El recién nacido no percibe imágenes claras y definidas (debido a que los músculos ciliares no están lo suficientemente maduros). Durante el primer mes no

---

* Para mayores detalles ver el Anexo I, Escalas del desarrollo normal y anormal en niños desde el nacimiento hasta los dos años: *Escalas conductuales de Gesell A., Amatruda C.* (Apartado 1), *Resumen del desarrollo normal en los primeros dos años de vida de Ronald S. Illingworth* (Apartado 2), *BSID Escalas Bayley de desarrollo infantil* del titulo original "Manual for the Bayley Scales of infant development". The Psychological Corporation. New York: TEA, 1969: 36-38. (Apartado 3), *Resumen del desarrollo normal en los primeros dos años de vida (Principales etapas del desarrollo) de MJ Robinson, DM. Roberton* (Apartado 4) y *Escala del desarrollo en niños ciegos de Mercé Leonhardt* (Apartado 5).

puede llevar a cabo el ajuste ocular de objetos que se encuentran a distancias variables de sus ojos (acomodación). Se ha estimado que el recién nacido tiene un foco fijo que se encuentra a unos 20 cm de su cara. Si bien en el recién nacido la CV es aún inmadura, la función visual es suficientemente adecuada, ya que puede fijar un objeto situado en su línea de visión a unos 20 cm y seguirlo en una trayectoria horizontal a 90º.[27,28]

La coordinación y convergencia de los dos ojos (esenciales para la fijación y la percepción de la profundidad) no existen al momento del nacimiento, pero aparecen en forma rudimentaria, unas pocas horas después.[32]

El recién nacido presenta nistagmus cuando gira frente a sus ojos un tambor optocinético, lo cual indica que el niño puede ver.[24]

El recién nacido reacciona al contraste creado por un contorno, parecen atraerle más los contornos que las otras partes del campo, mira durante más tiempo los estímulos que contienen más contorno, la atención prolongada a los estímulos que tienen contornos no producto del aprendizaje, sino que es resultado de una característica biológica del SNC. La atención que el infante presta al contorno puede emplearse para estimar la AV. Desde las dos semanas de edad, el infante puede discriminar una mancha gris de un cuadrado formado de franjas de 3 mm de ancho a una distancia de 22 cm de su cara.[33]

A las tres o cuatro semanas, observa la cara de su madre fijamente cuando ella le habla y puede ver un juguete que le acercan a su línea de visión.[34]

En las primeras cuatro semanas los estímulos luminosos producen movimientos de persecución visual, de hecho los infantes de sólo unos pocos días de edad siguen con los ojos luces móviles, lo que indica que los músculos oculares están lo suficientemente coordinados como para percibir estímulos.[27]

Al mes:

Observa al examinador con atención cuando este le habla, sigue con regularidad objetos entre 90 a 180º.[28]

El infante es incapaz de acomodar, tiene un foco que se encuentra a unos 20 cm de su cara.[27]

En posición supina le interesan los juguetes colgantes cuando se los colocan en su línea de visión y lo sigue con la vista en un ángulo no mayor de 90º.[24]

Al mes y medio:

Empieza a sonreír a un rostro humano y comienza a seguir el movimiento de las personas con sus ojos.[35]

En posición supina observa el juguete colgante cuando está frente a él, lo sigue con la vista cuando lo acerca desde un lado y comienza a seguir con la vista a las personas que se mueven.[24,34]

A los dos meses:

Sigue con los ojos a las personas que se mueven (en la habitación).[28]
Persigue objetos que se mueven en el medio ambiente con *movimientos oculares de seguimiento visual* y puede seguir el movimiento de un juguete que se desplaza desde un lado hasta un punto colocado más allá de la línea media, sus ojos muestran convergencia y enfoque, su vista se hace cada vez más rápida para mirar objetos colocados frente a él.[34]

En posición supina sigue con la vista un juguete colgante desde que se aproxima hasta más allá de la línea media, a esta edad no es común que vea el arillo inmediatamente.[24]

Entre los dos meses y los dos meses y medio:

Los infantes prestan atención por igual a círculos de dos y tres dimensiones, pero después de las 10 semanas de edad, mirarán durante más tiempo una esfera tridimensional que un círculo bidimensional de la misma área, lo que indica que el infante está reaccionando a la tercera dimensión.[36]

A los tres meses:

La mayoría de los infantes reaccionará de manera semejante a rostros de dos y tres dimensiones, pero a los tres meses de edad sonreirá y producirá más sonidos vocales al ver una cara real que al ver una representación en dos dimensiones.[27]

Puede seguir el trayecto del juguete hasta el otro lado, comienza a voltear su cabeza en dirección de un sonido y se excita cuando ve un juguete enfrente, desde este momento, iniciarán sus esfuerzos por agarrarlos, aunque será hasta alrededor de las 20 semanas cuando sus ojos y sus manos tengan la suficiente coordinación para agarrarlos voluntariamente.[24]

Toma una sonaja si se la coloca en la mano, trata de llevar la mano hacia los objetos pero no es capaz de tomarlos, empieza a mirar sus propias manos y mira durante más tiempo. Discrimina franjas de 0,4 mm de ancho que una mancha gris a una distancia de 37 cm.[33]

Durante este periodo comienza a realizar movimientos de acomodación. Sin embargo, el movimiento y el contorno no pueden por si solos explicar toda la conducta de atención del infante después de los tres primeros meses de edad.[28]

Un tercer factor que influye sobre todo en niños de un año de edad es el del efecto del significado y de la familiarización del estímulo.[37]

En posición supina sigue con la vista un juguete colgante de un lado a otro (180º). Se percata de su presencia rápidamente, desde esta fecha en adelante es esencial observar el interés del niño por lo que ve.[24]

Puede verse observarse su deseo vehemente de agarrar objetos, este deseo está presente mucho antes de que el pueda voluntariamente ir tras de ellos y tomarlos.[24]

A los cuatro meses:

Se escapan a su vista muchos objetos pequeños y aunque pueda ver otros, no los puede tocar. Sus manos avanzan hacia los objetos (alrededor de los cinco meses de edad ya estará en posibilidad de tomarlos).[24]

Al mostrarle figuras similares a caras, miran durante más tiempo los estímulos que tienen mayor semejanza con un rostro humano, así la relación del estimulo con un esquema que el niño ha adquirido, se convierte en un nuevo determinante de la atención. Los estímulos que discrepan ópticamente respecto a los esquemas establecidos son los que con mayor probabilidad atraerán y retendrán la atención.[38]

Su capacidad de acomodación se asemeja a la de un adulto y es capaz de llevar a cabo ajustes de los ojos para poner en foco objetos lejanos o cercanos.[38]

A los cinco meses:

Puede imitar movimientos como la protrusión de la lengua, se mueve tratando de tomar juguetes.[28]

En posición supina sus manos avanzan hacia los objetos, ya estará en posibilidad de tomarlos.[24]

Entre los tres y cinco meses:

Muestra interés en las cosas que le rodean o que ve en su cuarto, se excita cuando ve juguetes o cuando ve que le están preparando su comida. Le gusta observar sus manos, muestra gran interés cuando ve el seno materno o el biberón.[24]

A los seis meses:

Ajusta su posición para observar los objetos, estirando el cuello, flexionando la espalda, o agachándose para ver lo que quiere mirar (no es capaz de seguir con la vista un objeto que se desplaza muy rápido, hasta que tiene un año de edad). Puede pasar los objetos de una mano a otra y toma los cubos de madera con una prensión palmar.[24,28]

Antes de que termine el primer medio año de vida, la AV del infante será semejante a la del adulto (es capaz de discriminar diversas formas y figuras).[27]

A los siete meses:

Muestra interés creciente en las cosas que le rodean o que ve en su cuarto. Sonríe con su imagen frente al espejo, acaricia su imagen frente al espejo y cuando tira su sonaja procura ver donde la tiró.[24]

A los ocho meses:

Trata de alcanzar persistentemente los juguetes que están fuera de su alcance.[24]

A los nueve meses:

Desarrolla la prensión tipo pinza.[28]

A los dos años:

Puede ver todo lo que un adulto, copia trazos o rayas verticales o circulares.[24,28]

A los tres años:

Construye torres de bloques.[28]

Es posible diagnosticar la ceguera a cualquier color desde que el niño cumple tres años de edad.[24]

III. VALORACIÓN DIAGNÓSTICA DE LA FUNCIÓN VISUAL

A) INSPECCIÓN DE REFLEJO DE FONDO DE OJO O DE BRÜCKNER:

La valoración del reflejo de fondo de Brückner es una prueba útil para estimar el grado de interferencia de la catarata con el eje visual en pacientes pediátricos, esta consiste en dirigir la luz del oftalmoscopio hacia ambos ojos simultáneamente a través de la pupila a una distancia de 40 cm del ojo, si la iluminación se alinea directo sobre el eje visual de una pupila dilatada, en el espacio pupilar aparecerá un "reflejo rojizo-brillante" homogéneo procedente del fondo de ojo (retina) de regreso a través de los medios refringentes oculares transparentes (humor vítreo, cristalino, humor acuoso y córnea) cualquier opacidad (como el caso de la catarata) producirá un bloqueo parcial o total de este reflejo brillante apreciándose como una mancha oscura o una sombra. El examinador podrá determinar el tamaño y ubicación de la CC e incluso comparar el reflejo de un ojo con respecto al otro en casos de CCB.[39,40]

B) OFTALMOSCOPÍA:

El examen oftalmoscópico o de fondo de ojo tiene un doble valor diagnóstico ya que permite la observación de directa de las estructuras intraoculares entre ellas el cristalino y los demás medios refringentes así como del fondo de ojo y por ende determinar las características de la catarata como son la localización, densidad y morfología, así como hacer el diagnóstico diferencial con otras anormalidades oculares, este deberá realizarse bajo dilatación pupilar cuando la opacidad lo permita y como parte del proceso de evaluación oftalmológica rutinario principalmente ante la presencia de leucocoria (pupila blanca).[39]

C) AGUDEZA VISUAL (AV):

El término Agudeza Visual (AV) hace referencia al límite espacial de discriminación visual,[41] también ha sido definida como; la expresión numérica del sentido de las formas correspondiente al ángulo subtendido a la retina por el objeto más pequeño que puede ser percibido,[42] ambas definiciones nos llevan a considerar a la AV como la "*Única medida más significativa de la integridad funcional del aparato biológico visual*". Una medición de la AV involucra la determinación de un umbral sensitivo, por ende, la presencia de una AV "normal" requiere de que todos los elementos ópticos, anatómicos y fisiológicos del sistema visual se encuentren funcionando a su máximo rendimiento o cerca de él ya que la disminución de cualquiera de estos elementos constitutivos puede manifestarse como una reducción de la agudeza visual.[2]

La valoración de la AV debe realizarse de forma individual para cada ojo (monocularmente) ya que los niños con buena visión en únicamente un ojo pueden funcionar o comportarse tan bien como los niños con AV binocular excelente.[34]

A partir de los tres años la agudeza visual puede ser evaluada mediante los optotipos de Snellen o pruebas similares, no existiendo gran dificultad para su toma. Sin embargo, la exploración de la AV suele dificultarse en pacientes preverbales. En la actualidad existen métodos medición como las pruebas de visión preferencial* (cartillas gráficas de Vistech Teller) y la prueba del nistagmus optocinético. Se debe tener presente que la mayoría de los métodos de valoración de la AV son referentes subjetivos de la integridad funcional del aparato biológico visual y su aplicación puede variar de acuerdo al grado de severidad de la catarata y cooperación del niño, por lo tanto, tienen una baja sensibilidad y en algunas

* Las técnicas de la mirada preferencial son una variante del método de movimientos oculares que requiere de la integridad en las vías oculomotoras y un desarrollo completo de los movimientos oculares de seguimiento, misma que se logra hasta después de los tres meses de vida.[12]

ocasiones es necesario recurrir a otras pruebas complementarias para el diagnóstico incluyendo pruebas más gruesas como la respuesta palpebral ante un objeto que se acerca de forma súbita y amenazadora al eje visual, la capacidad para detectar cambios de la oscuridad a la luz, la localización y seguimiento de luz (Percepción y localización luminosa) en un consultorio oscuro y la respuesta de un ojo ante la oclusión del otro.[34,39]

D) PERCEPCIÓN Y LOCALIZACIÓN LUMINOSA:

Es una prueba útil y fácil de realizar, consiste en presentar un estímulo luminoso en un ojo, ocluyendo al mismo tiempo el otro ojo, en esta prueba aunque la catarata del niño sea total, el niño percibirá si la luz está apagada o encendida, si la respuesta es positiva se le presentará la luz en diferentes posiciones, el niño por lo tanto deberá localizar la dirección de la que proviene. Si no percibe ni localiza la luz se debe sospechar que existen otras alteraciones retrocristalineanas.[34]

E) FIJACIÓN OCULAR:

La fijación de cada ojo puede valorarse con la fórmula CSM:
1) *Central*, si no es excéntrica, 2) *Sostenida* y 3) *Mantenida o conservada*, si la fijación no se pasa al ojo vecino (como sucede con los estrabismos).

El examinador cubre un ojo y observa si el lactante mira de manera sostenida a una luz o a un blanco de fijación. A continuación descubre ese ojo (el paciente estrábico que prefiere con firmeza el ojo que se acaba de descubrir cambiará la fijación a ese ojo). El niño con mala visión en ausencia de estrabismo reaccionara con firmeza a la oclusión del ojo que ve mejor. Las maniobras de ansiedad y evitación precipitadas por la oclusión de un ojo ofrecen pruebas de mala AV en el ojo que no está cubierto.[34]

F) NISTAGMUS OPTOCINÉTICO

La reacción de nistagmus optocinético (NOC) es una prueba de visión general, que consiste en movimientos oculares producidos por fijación secuencial en una serie de objetos que pasan frente a los ojos del paciente (como postes de teléfonos observados desde un tren en movimiento). Para la prueba clínica, se utiliza un tambor con franjas verticales que se mueve a través del campo visual, la atención constante al tambor en movimiento por el observador a una distancia menor a los 3 m, desencadena un patrón de movimientos alternantes de componente lento (de seguimiento) y rápido o sacadas (de restauración).[12] La reacción al NOC requiere identificación visual, por lo tanto la presencia del movimiento optocinético refleja la capacidad para percibir movimiento o contorno, así una respuesta positiva indicará una AV de $^{20}/_{400}$ o mejor.[34] En estudios de visión binocular, los infantes han demostrado NOC desde el nacimiento.[12] aunque una respuesta negativa en lactantes normales menores a los tres meses de edad no siempre implica un déficit visual.[34]

G) BIOMICROSCOPÍA:

El examen biomicroscópico hace posible la observación de las estructuras transparentes (córnea y humor acuoso) comprendidas en el segmento anterior (mitad anterior del globo ocular) y determinar la localización anteroposterior de anormalidades en cada una de estas. Además a través de la pupila dilatada, pueden examinarse el cristalino y el humor vítreo anterior.

Para la exploración del cristalino y la observación de la opacificación (catarata) se requiere un tipo de iluminación especial llamado *"paralelepípedo estrecho"* para el cual el brazo mecánico del biomicroscopio se coloca en un ángulo 20 a 30°, el espesor de la banda de iluminación se reduce y el sistema óptico se ajusta en una magnificación media (16X o 20X), entonces se mueve la lámpara hacia el paciente, hasta que la luz pase a través de la pupila y se enfoca en la superficie

anterior de el cristalino, para examinar las capas más profundas del cristalino se continúa lentamente moviendo el biomicroscopio hacia el paciente hasta enfocar la superficie posterior del cristalino. Si se observa alguna opacidad se debe estrechar la hendidura para obtener una sección óptica que permitirá localizar con precisión la profundidad de esta en el cristalino.[43]

H) QUERATOMETRÍA U OFTALMOMETRÍA:

La valoración queratométrica hace posible a través de un instrumento óptico (el queratómetro) la medición de los radios de curvatura (en milímetros) y del el poder (en dioptrías) de cada uno de los meridianos principales de la córnea.[42]

I) VALORACIÓN REFRACTIVA:

La exploración refractométrica tiene como objetivo el medir en forma precisa el estado de refracción del ojo. Existen numerosas técnicas de refracción objetiva, La retinoscopia es el método objetivo más preciso, simple y proporciona rápidamente tanto el valor de la esfera como el poder y eje del cilindro.[42]

Por medio de la adición de lentes esféricas y cilíndricas se logra neutralizar la vergencia (cambio de dirección o desviación que sufre la luz) producida por la luz reflejada por la retina de un ojo con un defecto refractivo.

ESTUDIOS DE DIAGNOSTICO ESPECIALES:

A) ECOGRAFÍA ULTRASÓNICA:

El estudio ecográfico se ha convertido en un examen sistemático antes de toda intervención de catarata y obligatorio si va implantarse una lente intraocular, su interés es doble, primero; comprobar la ausencia de trastornos del segmento posterior del ojo (en particular en caso de catarata que impida explorar el fondo) y segundo; medir la longitud axial del ojo lo que permitirá calcular la potencia de la lente intraocular.[19]

El estudio consiste en la emisión de ondas de sonido de alta frecuencia desde un transmisor especial hacia el órgano blanco, se coloca contra el ojo una sonda única que contiene tanto el transmisor como el receptor y se usa para dirigir el haz de sonido, al rebotar de retorno las ondas sonoras provenientes de las diferentes estructuras de esta vía reflejan ecos separados (que llegan en tiempos distintos "los procedentes de las estructuras más distales llegan al final") de retorno a la sonda exploradora las cuales se colectan en un receptor que las amplifica y exhibe en una pantalla de osciloscopio.[40]

En el caso de la catarata total, es imposible examinar el segmento posterior mediante oftalmoscopia, por lo que la ecografía se vuelve indispensable para buscar eventuales alteraciones de éste.[19]

B) POTENCIALES EVOCADOS VISUALES (PEV):

El término de PVE suele registrarse para describir el potencial cortical. La prueba de PVE es una prueba electrofisiológica no invasiva, confiable y sensible que permite la evaluación objetiva de la función visual con una resolución temporal excelente, en el rango de los milisegundos.[44]

Los PEV son capaces de medir el potencial eléctrico producido por estímulos visuales a través de electrodos en el cuero cabelludo sobre la corteza occipital (proceso que requiere la integridad total de la vía visual para producir una lectura normal en forma de onda eléctrica).[44]

Para su registro se utilizan electrodos de disco de plata clorurada sujetos al cráneo mediante colodión para alcanzar una impedancia de <5.000 Ohms. Los electrodos se colocan siguiendo las recomendaciones del Hospital *Queen Square* de Londres.[45]

El electrodo de la línea media (Oz) se coloca cinco cm. arriba del inión, los electrodos derecho (O2) e izquierdo (O1) se colocan 5 cm laterales a la derecha y a la izquierda de la línea media respectivamente, el electrodo medio frontal se coloca a 12 cm del nasión y el electrodo de tierra se coloca sobre el vértex. Se debe utilizar un mínimo de tres canales simultáneos para el registro. La respuesta de polaridad positiva del electrodo Oz debe producir un desplazamiento arriba o abajo y la polaridad debe ser señalada en el registro. Para realizar una evaluación objetiva de la función visual en pacientes con opacidades ópticas (como en el caso de CC) y poco cooperadores (como niños), se utiliza el método de estimulación con destellos luminosos (DL) el cual produce una respuesta compleja en la que se pueden identificar de cinco a siete ondas positivas.[44]

IV. IMPLICACIONES CLÍNICAS EN LA CATARATA CONGÉNITA

La AV humana mejora cinco veces en los primeros seis meses después del nacimiento y continúa mejorando gradualmente hasta alcanzar los valores del adulto entre los cuatro a seis años de edad.[16,46,47,48,49] La deprivación visual desde el nacimiento produce anomalías del desarrollo estructural y funcional de la vía visual.[12,16,46] En niños con CC bilateral el desarrollo normal de la AV puede verse interrumpido debido a la privación visual durante la infancia temprana.[46]

Moses y Hart (1988), enfatizan las conclusiones de estudios realizados tanto en gatos como en monos que fueron sometidos a privación visual monocular durante los primeros dos a tres meses de vida, donde se observaron severos defectos de AV cuando les fue requerido usar el ojo que había permanecido deprivado, incluso después de que este había sido reabierto durante varios meses.[2]

Sin embargo, como anteriormente se mencionó los sistemas visuales de los distintos modelos animales son sensibles a la privación visual durante periodos de duración diversa y también la edad hasta la cual las anomalías son reversibles es variable.[19]

Así, la deprivación monocular en los periodos tempranos de la vida hace que se pierda el ingreso binocular normal hacia células corticales presentes al momento del nacimiento y la perdida de ingreso desde el ojo deprivado se manifiesta en la disminución de la AV evidente en pruebas de conducta.[2]

La AV final es anormal si los estímulos visuales son bloqueados durante la infancia temprana (como en el caso de las CC) produciéndose un daño mayor al ojo deprivado (como en la CC monocular).[16,50]

Estos resultados sugieren que; la deprivación visual temprana durante un período sensible causa un daño *"permanente"* para la CVP y presumiblemente las áreas visuales superiores a las que se proyecta, con un peor resultado si hubo también competencia dispar de las sinapsis corticales entre un ojo no deprivado y un ojo tratado. Conclusiones que pueden ser explicadas de otro modo por conexiones transitorias a través de un proceso de competición Hebbiana en el cual los estímulos más fuertes consiguen establecerse y las conexiones que no se usan son podadas permanentemente.[16]

Los pacientes con CC monocular o bilateral densa pueden desarrollar ambliopía irreversible si no se ha extirpado hacia los dos meses de edad.[51,52]

Los estudios realizados por Horton y Hocking (1997), proporcionan razones fundamentales para la extracción de CCU densa durante la edad más temprana posible, mostraron los daños que la privación monocular puede producir en al arquitectura funcional de la CE del macaco y la posibilidad de que estos puedan ser invertidos en cualquier momento durante los primeros meses de la vida abriendo el ojo deprivado y ocluyendo el ojo normal. Estos estudios deben suministrar un incentivo adicional para el tratamiento de niños con CC a edades más tempranas.[15]

El modelo de deprivación o alteración de la experiencia sensorial consecuencia de CC continúa hasta que el cristalino afectado es retirado quirúrgicamente y el ojo recibe una rehabilitación óptica con un lente intraocular (LIO) y lente compensatorio de contacto o armazón. Sin embargo, cuando la capacidad visual final es medida, en algunos casos esta puede llegar a ser normal a pesar de la deprivación visual temprana, mientras que en otros parece estar reducida.[16]

Para decidir el momento ideal para operar la CCB se debe considerar que en el ser humano existe un "periodo crítico" en el desarrollo de la corteza visual durante los primeros cuatro meses de vida,[12,13] el cual es gravemente afectado cuando

existe alguna privación visual[14,46,53] ya que este implica el riesgo de la competencia desigual de las sinapsis corticales.[16] Sin embargo, la literatura no es tan concluyente con respecto al período crítico en los casos de cataratas bilaterales y la relación entre la edad de la cirugía y los resultados visuales.[46]

Birch y Stager (1996), propusieron un período crítico para el tratamiento quirúrgico durante las primeras seis semanas de la vida.[14]

El periodo de reversibilidad o periodo critico, al igual que el momento de la cirugía, son factores importantes en el resultado visual obtenido.[19]

La cirugía en el plazo de las primeras siete semanas da lugar a un desarrollo más rápido de la AV. Magnusson, Abrahamsson y Sjöstrand (2002), en un estudio observaron que la AV mejoró en un grado considerable después de la edad escolar, en niños con CCB que padecieron la cirugía entre las edades de siete semanas y un año.[46]

Varios estudios en cataratas monoculares han probado una asociación entre la cirugía temprana y la función visual normal (Birch EE, y cols., 1986; Birch EE, y cols., 1993; Birch y Stager, 1988).[54,55,56] Por ello, la cirugía debe realizarse dentro de esta etapa y en cuanto las condiciones sistémicas del recién nacido lo permitan.[12,13,19,57]

Los reportes acerca de la evolución postoperatoria de los pacientes difieren en sus resultados; los estudios de Lambert (2004), sugieren que la corrección con LIO comparada con lente de contacto (LC) está asociada a un mejor resultado visual (aunque este se asocia a una incidencia relativamente más alta de complicaciones postoperatorias).[58] Sin embargo, los resultados visuales después del tratamiento quirúrgico de CC dependen de la ubicación, extensión y morfología de la catarata,[29,51,59] esperandose un mejor pronóstico para la AV y visión binocular (VB)

en las CC tanto unilaterales como bilaterales tratadas (tempranamente) antes de que se desarrollara una función anormal de la fóvea.[57]

La explicación para los grandes déficit de AV después de la deprivación monocular, es que los efectos visuales son desarrollados no sólo por la carencia de estímulos visuales en las neuronas de la CVP, sino también por la *Competencia Cortical* de las carencias corticales entre el ojo deprivado y el no deprivado.[23]

Se han realizado estudios sobre la relación entre la edad de la deprivación, con los resultados visuales finales. Se puede obtener una buena AV si la deprivación es corregida antes del desarrollo anormal de la interacción binocular. La cirugía de CC unilateral o bilateral con implantación de LIO puede proveer un efecto benéfico en el resultado visual final, cuando los niños son operados antes del desarrollo de una función anormal de la fóvea. Esto lleva a inferir que es "*la función de la fóvea y no la edad de la operación un factor determinante para los resultados visuales posteriores a la cirugía de catarata pediátrica*".[57]

En una revisión Lesueur y cols. (1998), reportaron buenos resultados visuales en infantes operados de CCB temprana a los tres y siete meses de edad, como el caso de un bebé operado que consiguió una AV de $^{20}/_{25}$ (0.1 log MAR) con visión binocular a los ocho años.[57]

La AV puede alcanzar el $^{20}/_{40}$ si la cirugía es realizada antes de las 6 semanas de edad.[57,58]

El trabajo reportado por Lewis y cols. (2002), también muestra las ventajas de la cirugía muy temprana debido a su efecto sobre ambliopía contralateral inducida por un proceso central ambliogénico.[23]

Se ha reportado estereopsis normal (50 segundos de arco) en un niño con CC monocular operado antes de las 24 horas de su nacimiento, mostrando la importancia de la cirugía en bebés con CC densa.[15]

Ellemberg y cols. (1999), usando el método de límites, midieron el desarrollo de la visión espacial (con rejas de seno-ondas verticales) y temporal (con un campo de luminancia no modelado) en adultos y niños entre los cuatro y siete años. Sus resultados indicaron que durante la infancia, la visión temporal madura más rápidamente que la visión espacial, la sensibilidad al contraste tanto espacial como temporal es inmadura durante la infancia (a los cuatro años de edad la sensibilidad espacial es aproximadamente 0.5 unidades logarítmicas más bajas que en los adultos). Algunas secciones de la vía geniculoestriada ya han madurado a los cuatro años de edad y no contribuyen a las limitaciones observadas en esa edad. La visión espacial y temporal madura a diferentes ritmos, estos procesos están probablemente mediadas por diferentes mecanismos neurales subyacentes.[6]

La competitividad entre un ojo deprivado y uno no deprivado en la CVP puede ocurrir junto con las interacciones complementarias en corteza extra-estriada (en algunas áreas extra-estriadas menores involucradas en la visión espacial y temporal junto a subunidades responsables), estas interacciones complementarias permiten una moderada o relativa maduración de algunas funciones visuales después de deprivación monocular temprana.[23]

Investigaciones han mostrado que diversos aspectos de la visión, son más deficientes después de la deprivación monocular temprana que después de la deprivación binocular. Sin embargo, la oclusión extensiva del ojo no privado después de la privación monocular puede resultar en una mejor visión del ojo deprivado también lograda después de la deprivación binocular (resultados observados en patrones para la visión espacial y temporal en monos deprivados por tarsorafia). En humanos deprivados por CC densa se ha observado rejillas de

agudeza, agudeza lineal de letras, sensibilidad al contraste espacial y temporal, visión periférica y estereopsis.[23,60]

Estudios longitudinales han documentado que ocurre la recuperación de algunas capacidades visuales: los pacientes tratados de CCB reducen en el déficit de agudeza inicial mejorando tan rápido como los porcentajes normales en el primer mes después del tratamiento y superan déficits posteriores de sensibilidad al contraste para frecuencias espaciales bajas (el contraste mínimo en el que las bandas anchas pueden ser vistas) por mejoramiento más rápido que el normal entre los cuatro y siete años de edad. En contraste, los niños tratados de CC bilateral tardía han reducido la AV (excepto en algunos casos cuando la privación fue menor a 10 días) y mostrado deficiencias en algunos aspectos de la cognición visual más alta (reducción en la capacidad de integrar elementos locales a una forma global o la dirección global del movimiento y disminución en el procesamiento frontal), las cuales sin el entrenamiento especial, persisten en la adultez. Sin embargo, en casi todos los pacientes, la sensibilidad conseguida es mejor que la encontrada en recién nacidos visualmente normales, resultado que indica que existe algo de plasticidad visual a pesar de la privación temprana.[16]

V. MODELO DE SEGUIMIENTO DEL DESARROLLO EN NIÑOS POSTOPERADOS DE CATARATA CONGÉNITA

Puede afirmarse que en nuestro país el problema de la discapacidad es serio, debido, al creciente número de sujetos con riesgo de presentar alteraciones como es el caso de la ceguera y porque el modelo dominante de la practica rehabilitatoria ofrece pocos elementos para desarrollar una alternativa de solución viable, tanto por la demanda que atiende, como por el que esta representa una práctica altamente costosa. Este problema de trascendencia mundial afecta especialmente a los países en vías de desarrollo, debido a sus tasas de natalidad relativamente altas y las dificultades que representa atender los problemas de la salud de los infantes.

Con base en la problemática de la alta incidencia de los problemas visuales en los niños en los países con escasos recursos económicos, se plantea la necesidad de establecer acciones de corte preventivo. En este rubro las acciones necesarias además de las de corte médico, deben incidir también en la prevención secundaria de la discapacidad y apoyarse en alternativas generadas por procedimientos de detección y diagnóstico oportunos que conduzcan a la construcción de modelos de intervención temprana capaces de modificar el curso de posibles alteraciones del desarrollo.

Un modelo de seguimiento del desarrollo de niños postoperados de CC pretende abordar el problema a partir de un enfoque preventivo, ante los riesgos de presentar desviaciones del desarrollo en los comportamientos visuales por las posibles expresiones funcionales alteradas de la percepción visual. En este sentido el estudio atribuye una importancia central al seguimiento de las conductas visuales.

El término de catarata congénita (CC) se refiere a cualquier opacidad del cristalino presente al nacimiento o durante el primer año de vida,[12,39] estas pueden presentarse de forma uni o bilateral siendo en algunas ocasiones observables a simple vista, aunque gran parte de estas opacidades sólo son detectadas a través de un examen clínico.[39]

En algunos casos las CC no progresan, pero en otros llegan a producir gran deterioro visual produciendo en pocas semanas el principio de una alteración sensorial con nistagmus severo que requiere una exploración urgente.[61]

La importancia en la intervención visual de la catarata depende de la edad en que se presenta, ubicación, extensión y morfología.[51] Si la opacidad es tan pequeña para que no ocluya la pupila, se logra una AV adecuada al enfocar alrededor de la opacidad. Sin embargo, si la abertura pupilar esta ocluida por completo, no se desarrolla una visión normal y la fijación deficiente causa ambliopía y/o nistagmus.[40] El aspecto morfológico de las cataratas pediátricas ofrece indicios importantes sobre la etiología y el pronóstico visual.[62,63,64] Como regla general, cuanto más grande, más densa y más localizada hacia el centro sea la opacidad mayor será la alteración visual resultante. Es probable que las opacidades que menores a 3 mm carezcan de importancia visual.[65] Los resultados visuales son más favorables en pacientes con opacidades parciales comparados con los que padecen opacidades totales.[40]

Para su estudio las CC se han sido clasificadas en unilaterales o bilaterales de acuerdo a su presentación según afecten a uno o ambos ojos, según su tamaño con relación al cristalino en parciales y totales, por su localización en totales, nucleares, corticales, capsulares, subcapsulares, polares (anteriores y posteriores) y zonulares, y por su morfología en suturales, membranosas, laminares, lamelares, etc.[39,51]

Catarata total: son opacidades que afectan a todo el cristalino, por lo que en estos casos esta indicada su remoción inmediata, estas pueden deberse a diversos trastornos sin que su presencia constituya el diagnóstico de ninguno de ellos,[51] se presentan tardíamente y es por ello que se reporta más frecuentemente en países pobres, donde la detección se da en edades mayores.[12]

Catarata nuclear: corresponden a la opacidad del núcleo fetal o embrionario y la forma más común de CC,[12,40,51,66] se presentan de forma uni o bilateralmente esta ultima guarda una relación con el patrón *autosómico dominante* (AD),[65] clínicamente se observan como opacidades densas con un diámetro aproximado de 3.5 mm dentro de las suturas del cristalino, estas pueden extenderse radialmente hacia la corteza formando pequeños patrones de opacificaciones periféricas llamadas "jinetes". Este tipo de catarata se asocia frecuentemente a microftalmía y microcórnea e hipoplasia del iris con respuesta pobre a la dilatación pupilar. Debido a sus características son consideradas altamente ambliogénicas, por lo que estará indicada la cirugía inmediata tanto en los casos unilaterales como bilaterales.[12]

Catarata cortical o cuneiforme: llamadas así por su forma de "cuña", corresponden a las opacidades localizadas en la corteza del cristalino. Usualmente afectan la corteza anterior más que la posterior.[67,68] La base de la opacidad se localiza desde la periferia, por lo que la visión no es afectada hasta que el apice de es lo suficientemente denso dentro del área pupilar o eje visual, generalmente las cuñas son las primeras al parecer dentro de la corteza inferior o inferonasal, pero la progresión de las opacidades corticales es variable. Muchas de las variaciones parecen depender del grado de la hidratación del cristalino, si el cristalino llega a hidratarse, las opacidades podrían progresar más rápidamente, observándose signos de intumescencia causada por la presencia de algunos fluidos que separan las fibras y suturas radiales o lamelares, las manchas eventualmente invaden el área pupilar.[67]

Catarata capsular circular: son opacidades de color blanco, blanco-azulosas o café, organizadas en un patrón radial o circular (por ejemplo de 2 mm de ancho). Los remanentes pupilares pueden estar adheridos y la visión afectada variablemente. Estas pueden coexistir con malformaciones en la cámara anterior.[69,70]

Catarata subcapsular posterior y anterior: son opacidades que suelen desarrollarse en algún momento después del nacimiento, se producen inmediatamente por debajo de las cápsulas anterior o posterior respetando el resto del cristalino. La opacidad de la cápsula anterior se asocia con traumatismos, síndrome de Alport, radiaciones, procesos inflamatorios como *pars planitis* y lenticono anterior. La opacidad de la cápsula posterior son a menudo ideopáticas, pero pueden desarrollarse después del uso prolongado de esteroides.[12,39,51]

Catarata polar: son opacidades bilaterales que afectan a la corteza subcapsular o la cápsula en las regiones polares del cristalino,[51] generalmente son hereditarias y pueden deberse a un desprendimiento de la vesícula del cristalino, rara vez progresan.[12] Las cataratas polares anteriores suelen ser pequeñas (< 3 mm) blancas y localizadas en el centro de la cápsula anterior por lo que disminuyen poco la visión, las cataratas polares posteriores suelen ser opacidades pequeñas, densas y centrales.[51] Sin embargo una pequeña opacidad puede dar por resultado una disminución importante de la capacidad visual debido a la cercanía de la opacidad con el punto nodal del ojo,[12,66] por lo que son consideradas altamente ambliopizantes.[12]

Catarata zonular: estas opacidades ocupan una zona particular del cristalino, dejando indemne el resto del material de este.[51]

Catarata sutural: son opacidades que afectan las suturas en Y, de presentación uni o bilateral, heredadas como rasgos *ligados al cromosoma "X"* o con un patrón

autosómico recesivo (AR), las cuales tienen importancia visual sólo si se acompañan de afección al núcleo o corteza circundante.[51]

Catarata membranosa: son opacidades causadas por la resorción de la proteína del cristalino y un adelgazamiento anteroposterior subsecuente con fibrosis en la cual las cápsulas anterior y posterior se fusionan para formar una membrana blanca y densa, a menudo se observan en los síndromes de rubéola congénita, Lowe y Hallermann-Streiff.[71,72]

Catarata laminar: suelen ser secundarias a una lesión intrauterina, y a menudo son bilaterales asimétricas y en algunas ocasiones progresivas, producidas en ocasiones por hipoglucemia neonatal y galactosemia.[51]

Catarata lamelar: son generalmente adquiridas, más que congénitas; de aspecto lamelar de 5 - 6 mm de diámetro; circundan al núcleo transparente y están rodeadas de un anillo externo de corteza clara. Este tipo de opacidad permite retrasar la cirugía y tiene un mejor pronóstico visual. Con el tiempo, estas opacidades pueden empeorar y requerir cirugía. Las cataratas lamelares, el lentiglobo posterior y las polares posteriores a largo plazo terminan opacificando la totalidad del cristalino. Algunas veces se presentan con rotura de la cápsula posterior, posiblemente por algún traumatismo no referido. Durante la cirugía puede verse licuefacción o cristalinos parcialmente reabsorbidos, otras veces sólo se encuentra una membrana fibrosa adherida a las cápsulas.[12]

Un estudio retrospectivo de 54 casos de CC realizado en la Clínica de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo (COPE) del Servicio de Oftalmología (SO) del Hospital General (HGM) de la ciudad de México durante un periodo de cinco años (1997 al 2002) reporta que; en cuanto a lateralidad se encontraron 35 casos bilaterales (65%) y 19 unilaterales (35%), en cuanto a la morfología se presentaron 18 casos de catarata nuclear (33%), 14 con opacidad total (26%), 8 de tipo zonular (15%) y 7 subcapsulares posteriores (13%).[66]

La CC es una causa importante de disminución de la AV. En el examen clínico ante la presencia de catarata se observan los siguientes signos oculares; Leucocoria (reflejo pupilar blanco), fotofobia (hipersensibilidad luminosa), ausencia de movimientos de seguimiento ocular pudiéndose acompañar de estrabismo y nistagmus (pre y postquirúrgico) generalmente en CCB temprana.[39,61]

El diagnostico de CC debe estar basado en una exploración oftalmológica completa en la que se deberán incluir las pruebas mencionadas anteriormente en el apartado III; la inspección de reflejo de fondo de ojo o Brückner, la oftalmoscopia, la exploración de la AV, la biomicroscopia y de ser necesario de estudios de diagnóstico especiales como la ecografía, el electrorretinograma y los PEV.

Las causas de CC son múltiples y en algunos casos no se conoce la etiología de una gran parte de estos trastornos, estas incluyen: Infecciones maternas intrauterinas "del grupo TORCH" como; rubéola, toxoplasmosis, varicela y herpes simple, Anomalías gestacionales como; prematuridad, Ingestión materna de fármacos como; corticosteroides y sulfamidas, Exposición a rayos X durante el primer trimestre de embarazo, Enfermedades sistémicas, Trastornos metabólicos tales como; diabetes mellitus, galactosemia, deficiencia de galactocinasa, hipocalcemia, Alteraciones oculares como; disgenesia del segmento anterior, lenticono, ectopia del cristalino, aniridia, microesferofaquia, vítreo primario hiperplásico y de tipo Hereditarias; *autosómica dominante* (AD), *autosómica recesiva* (AR) *o ligada al cromosoma X* (RX).[39,51]

Phelps y Bron (1995), han reportado entre las causas más comunes; a las Enfermedades sistémicas (21%), La Rubéola (19%), Genéticas (8%) y Enfermedades oculares locales (6%), señalando otras importantes causas tales como la prematurez, problemas perinatales y el daño al sistema nervioso central (SNC) como las etiologías más comunes asociadas con catarata (23%).[69]

Una porción importante de las cataratas bilaterales son hereditarias, en las que el patrón más frecuente es *"AD"*, con expresividad variable y grado elevado de penetrancia. Sin embargo se puede heredar casi cualquier patrón morfológico y es considerable la variabilidad entre las familias y en el seno de estas. A grandes rasgos se puede decir que de las formas hereditarias, la dominante es más común y la recesiva menos.[51] Los genes que producen cataratas AD se han logrado rastrear en los cromosomas 1, 2, 16 y 17.[73,74,75,76]

Las CC también se han relacionado con los trastornos trisómicos de los cromosomas 3, 18, 21, 10q y 20p y las traslocaciones cromosómicas que abarcan 3:4, 2:14, y 2:16.[77,78]

En general se puede decir que la mayor parte de las cataratas bilaterales se deben a enfermedades hereditarias generalizadas o de ambos tipos, en tanto que las cataratas unilaterales son casi siempre producidas por algún fenómeno ocular local o por una anomalía del desarrollo que abarca a demás, a otros elementos del ojo. Sin embargo, después de una valoración se concluye que el 60% de las cataratas unilaterales y 40% de las bilaterales carecen de una causa discernible.[51]

El tratamiento actualmente es fundamentalmente quirúrgico, con o sin la implantación de LIO en la cápsula del cristalino (en los casos de pacientes más pequeños se agrega el manejo de la cápsula posterior con o sin vitrectomía anterior[79,80]), seguido de la adaptación óptica de un lente de contacto o aéreo que compense la diferencia entre poder refractivo del cristalino extraído y el LIO implantado.[12,39,61,66] Sin embargo, en la actualidad el tratamiento de CC resulta controvertido y en ocasiones no plenamente satisfactorio, lo cual representa un desafío para el oftalmólogo en el intento de obtener el mejor resultado óptico.[39]

Deben considerarse los siguientes aspectos del tratamiento directamente relacionados con los resultados:

1) *Tipo de cirugía y oportunidad con que se realiza.*

La extracción quirúrgica de la catarata esta indicada cuando la catarata compromete el desarrollo de la AV. En la década de los setentas se recomendaba la cirugía no antes de los 3 a 6 meses de edad. Actualmente se propone que esta se realice al momento del diagnóstico, para reducir o evitar una posible ambliopía, por ello en CC totales la decisión quirúrgica debe hacerse lo más precozmente posible debido al involucramiento importante del eje visual, en lactantes de pocos meses de edad esta decisión debe tomarse en base a la densidad de la catarata, estimada clínicamente por la imposibilidad de visualizar el fondo de ojo a través de la oftalmoscopía.[66,79]

Una vez determinado el diagnóstico, es de vital importancia determinar el grado de compromiso visual, ya que la ambliopía por deprivación que se puede desarrollar en estos casos habitualmente es profunda e irreversible. La posibilidad de desarrollar ambliopía dependerá de varios factores, siendo los más importantes; la lateralidad, la densidad, el tamaño y la localización de la opacidad, de acuerdo a estos, se determinará si la opacidad interfiere con el desarrollo visual en cuyo caso estará indicado su tratamiento.[66]

Cuando la cirugía este indicada, debe realizarse lo antes posible, especialmente en la CCU. El cirujano deberá asumir la decisión basándose en la experiencia personal y en el consentimiento familiar y antes de que se produzca un desarrollo de una función anormal de la fóvea.[57]

Los estudios realizados por Horton y Hocking (1997), ofrecen razones fundamentales para la extracción de catarata unilateral densa durante la edad más temprana posible (ellos mostraron que el daño en la arquitectura funcional de la CE del macaco producido por la deprivación monocular comienza a acumularse justo al momento del nacimiento) ya que ellos observaron una grave

fragmentación y la destrucción de muchas áreas columnares en animales con suturación palpebral durante la primera semana de vida.[15]

Existen numerosos procedimientos quirúrgicos descritos para el tratamiento de la catarata incluyendo la iridectomía periférica (para opacidades centrales), la fragmentación y aspiración (*Facoaspiración*), la lensectomía y la captura del cristalino en la cámara posterior después de facoemulsificación (cristalino en la bolsa).

Respecto a ¿cuál es el mejor procedimiento con relación a los resultados visuales, complicaciones a corto y largo plazo y en función de los costos-beneficios? sobre la efectividad de las intervenciones quirúrgicas para la CCB Wormald (2004) a partir de una revisión sistemática expone pruebas comparativas entre la lensectomía de la pars plana para la aspiración del cristalino y la capsulotomía primaria, concluyendo que; aunque ambos grupos hacían relación al resultado visual, hubo más complicaciones en el grupo de la aspiración, pero no eran lo suficientemente largos como para para abordar la preocupación del glaucoma tardío después de lensectomía. Sin embargo, los resultados visuales después del tratamiento quirúrgico dependen del tipo de catarata encontrado.[81]

La práctica clínica ha estado cambiando y aunque existen muchas variantes del tratamiento quirúrgico la mayoría de los autores estan de acuerdo en un abordaje con incisión pequeña, facoaspiración e implantación de LIO en la bolsa[12,66 80] con o sin capsulotomía posterior primaria o con la capsulorexis anterior y posterior con captura óptica,[81] en pacientes pediátricos se agrega el manejo de la cápsula posterior con o sin vitrectomía anterior,[66] además la edad en la que los cirujanos han aceptado intervenir también está disminuyendo. Nuevos estudios han sido publicados incluyendo los que comparan los lentes de acrílico y polimetilmetacrilato (PMMA), así como las variables en las técnicas quirúrgicas que se relacionan con la captura óptica y el uso del azul de trifano para la capsulorexis e hidrodisección.[81]

Actualmente, con los avances tecnológicos la extracción de catarata en los niños se puede realizar con la técnica de focoaspiración mediante un equipo de ultrasonido que nos permite aspirar la catarata a través de una incisión corneal o escleral de 3 a 4 mm, autosellante por donde se introduce un lente intraocular plegable, así mismo es recomendable realizar una capsulotomía posterior con el fin de evitar la opacificación de la misma que en un futuro interfiera el eje visual condicionando al paciente una nueva reintervención quirúrgica. En menores de tres años se ha considerado la vitrectomía anterior ya sea por vía anterior o vía pars plana con el objeto de disminuir las complicaciones de tipo inflamatorio y opacificaciones que involucren el eje visual.[39]

Aunque la literatura refiere que no existe ningún LIO especialmente diseñado para el implante en pacientes pediátricos,[66,79,82] el implante en niños mayores de dos años es ya un procedimiento aceptado en muchas partes del mundo. Para realizar el cálculo del LIO se deben tomar en consideración varios factores destacando principalmente las modificaciones constantes en la longitud axial y curvatura corneal, propias del crecimiento del ojo (especialmente durante los primeros 24 meses de vida).[12]

Al nacer el ojo es más grande en relación con el resto del cuerpo,[40] el mayor incremento en la longitud axial ocurre durante los primeros 18 meses de vida, después de los cuales la longitud axial tiene un promedio de 20.3 mm, después de los cuales el crecimiento se enlentece progresivamente para alcanzar las dimensiones del adulto entre los 5 - 13 años de edad.[83]

Además de considerar el valor de la longitud axial y curvatura corneal, para realizar el cálculo del LIO en niños se requiere considerar el diámetro corneal, la presión intraocular y el grosor escleral. Al realizar el cálculo del lente intraocular es importante reconocer los errores refactivos potenciales provocados por el crecimiento del ojo.[12]

Se han empleado diferentes fórmulas ecográficas para calcular el poder del LIO, las fórmulas de regresión como SRK-T y Holladay II parecen tener mayor poder predictivo en ojos pequeños, aunque en los niños menores de dos años con cambios inherentes al crecimiento ocular han resultado insuficientes. Las fórmulas de tercera generación, que consideran el efecto de múltiples variables (longitud axial, queratometría, diámetro corneal horizontal, profundidad de la cámara anterior, grosor del cristalino, refracción preoperatoria y edad) utilizadas para ojos pequeños como la Holladay II, la Hoffer Q así como la SRK-T, han sido las de mejor resultado predictivo en niños mayores de dos años. Sin embargo, en los niños menores de esta edad se obtuvieron buenos resultados al utilizar la fórmula Holladay II, con una hipocorrección planeada de acuerdo a la longitud axial encontrada.[12] Ben Ezra, (1997) ha propuesto en los niños menores de dos años de edad la colocación de un lente de cámara posterior con poder de 21.00 Dioptrías para todos los casos.[80]

Por todo esto, es necesario contemplar la necesidad de la rehabilitación refractiva con LC o de armazón correctores de la hipermetropía residual.[12]

En la Fundación Hospital Nuestra Señora de la Luz se llevó a cabo un protocolo de investigación en niños con catarata congénita bilateral menores de dos años de edad, a los que se les implantó un lente intraocular de 24.00 Dioptrías de acrílico hidrofóbico en la bolsa capsular; previa capsulorrexis posterior y vitrectomía anterior, se capturó la zona óptica por detrás de la cápsula posterior. En el postoperatorio temprano se colocaron lentes de contacto hidrofílicos para lograr la emetropía, los cuales se cambiaron tantas veces como el cambio refractivo del ojo lo necesitase. Los resultados visuales preliminares, fueron satisfactorios y se presentaron en la reunión de ARVO en el 2000. Aún es necesario un mayor seguimiento para la evaluación correcta de la técnica.[12]

2) *Corrección de las anomalías asociadas* y eventos asociados postoperatorios inherentes a la cirugía.

Solo en pocas ocasiones la CC se presenta aislada por lo que en muchos casos esta no es una enfermedad, sino una manifestación ocular de algún tipo de síndrome, alguna enfermedad sistémica o alteración oftalmológica, por lo que; esta alteración puede presentarse acompañada de otras manifestaciones sistémicas de cualquier tipo, siendo así necesario la realización de estudios de laboratorio adicionales y la participación de otros profesionales de la salud que puedan proporcionar el tratamiento adecuado de las enfermedades, síndromes o alteraciones con las que se presentó la CC.

El estudio mencionado anteriormente (de 54 casos de CC realizado en la COPE del SO del HGM durante 1997 - 2002) reportó que las alteraciones oculares que se presentaron con mayor frecuencia fueron; el estrabismo en 14 casos (26%), el nistagmus en 12 casos (22%) y en otros nueve, anormalidades como el coloboma de iris. La enfermedad sistémica que se encontró con mayor frecuencia fue el síndrome de Down.[66]

El manejo postoperatorio se realiza con el uso de corticoides y antibióticos tópicos, así como midriáticos que tienen la finalidad de prevenir la aparición de sinequias posteriores. El uso de corticoides sistémicos aún resulta controversial.[39]

En cuanto a las complicaciones postoperatorias dos estudios realizados en la ciudad de México reportan que entre las complicaciones postoperatorias más frecuentes se encuentra la opacificación de la capsula posterior como la principal complicación ya que esta puede presentarse en un 39% hasta un 60% de los casos (porcentaje referido por Bluestein y cols. 1996).[66,82]

Pérez y cols. (2005), observaron que de 54 pacientes que padecieron cirugia de CC la opacidad de la capsula posterior se presento en 11 de los 14 casos que

presentaron complicaciones, así mismo Ochoa y cols. (2003), observaron que de 95 pacientes (190 ojos) esta se presento en 64 ojos (38.7%), de los 165 a los que se les realizó la técnica de facoaspiración y en siete (50%) de los 14 a los que se les realizó extracción extra capsular del cristalino (EECC), es decir; en 71 (37.3%) de los 190 ojos. Entre otras complicaciones encontramos las sinequias o adherencias pupilares anteriores, posteriores y periféricas al LIO. observadas en este mismo estudio en 12 ojos (30.4%), la subluxación del LIO que se presento en seis ojos (2.7%), las complicaciones que se presentan posteriormente o secundarias a una reacción inflamatoria importante como son la formación de membrana ciclítica fibrosa (MCF) y glaucoma secundario (GS) por bloqueo pupilar (la cual representa una de las complicaciones más severas junto con el desprendimiento secundario de retina (DSR) que se presento en las tres técnicas aplicadas en dicho estudio) algunas de estas se reportan en la literatura hasta en 40% de los pacientes.[66]

Ochoa y cols. (2003), reportan que la facoaspiración (FA) con capsulorexis circular continua posterior (CCCP) y vitrectomía anterior (VA) resulta ser el mejor manejo para evitar la opacificación de la cápsula posterior disminuyendo esta hasta en un 9.3% (referencia realizada por ambos autores en Koch D., Kohnen T., 1997 [84]), reportaron en una serie de pacientes que solo fue efectiva, en la prevención de la opacidad capsular posterior en infantes y niños, la CCCP con vitrectomía anterior, por lo que recomendaron el manejo de estos pacientes con Nd:yag láser que también es de utilidad en las opacificaciones anteriores y en la liberación de Sinequias anteriores.[79]

Sinskey y cols. (1994), han demostrado que LIO puede ser implantado sin las complicaciones quirúrgicas más importantes tan tempranamente como a los 17 días después del nacimiento.[85]

3) Corrección óptica de la ametropía residual ya sea con lentes de contacto o de armazón.

Para recuperar una buena visión después de la cirugía es necesaria la adaptación de lentes capaces de compensar la diferencia de poder dióptrico existente entre el cristalino extraído y el LIO adaptado durante la cirugía, esta puede ser realizada por medio de lentes de armazón convencionales o bien por medio de lentes de contacto (LC). La decisión sobre el tipo y criterio de lente que el paciente usará deberá tomarse considerando factores como; la edad del paciente, la disponibilidad económica y sanitaria de la familia, así como de las características del cuidador principal del niño.

4) Tratamiento de la ambliopía y conservación de la agudeza visual mediante la oclusión del ojo con mejor visión u oclusión alternante.

Los pacientes que tienen cataratas monoculares o bilaterales densas desarrollan ambliopía irreversible si no se ha extirpado hacia los dos meses de edad.[14,46,51,79] La falta de la recuperación de la visión binocular esta vinculada con el desarrollo de ambliopía irreversible en las cataratas unilaterales tempranas.[86] La presencia de estrabismo o nistagmus constituyen un signo de mal pronóstico ya que una vez que se manifiestan sólo en raras ocasiones se resuelven tras la resección de la catarata,[87] la función visual de estos individuos no suele ser mejor de $^{20}/_{60}$ a $^{20}/_{80}$ después del procedimiento operatorio. Por ello su detección y tratamiento precoces son de importancia vital para minimizar la ambliopía y mejorar la recuperación visual.[51]

Las CCU han sido tratadas durante las dos pasadas décadas con cirugía temprana, implante de LIO y la oclusión del ojo no afectado. La terapia de oclusión para la ambliopía ha sido iniciada después de la cirugía y debe ser adaptada de acuerdo al progreso en la recuperación de la visión. La duración de uso del parche

oclusor varía de tres a seis horas al día durante el primer mes después de la cirugía.[57]

Sin embargo en la deprivación más prolongada (más agresiva) el ojo normal debe ser ocluido para compensar aunque el precio de la terapia de oclusión intensiva sea la pérdida de estereopsis. Aunque debe considerarse el hecho de que la el precio de la terapia de oclusión intensiva es la pérdida de estereopsis. Gregg y Parks (1992), obtuvieron una estereopsis normal de 50 segundos de arco en un niño con catarata de monocular operado antes de las 24 horas de su nacimiento.[13]

En un estudio Odom, y cols. (1982), midieron la AV monocular de seis niños entre los cuatro meses y ocho años de edad antes y durante la terapia de oclusión, usando PEV reportando entre sus resultados que; en cuatro niños de menores de tres años de edad, la oclusión resultó en un decremento de 1.8 octavos en la agudeza del ojo ocluido y en una mejora de 2.0 octavos en el ojo no parchado, así mismo después del cese de la terapia de oclusión, la agudeza del ojo previamente parchado mejoró 2.0 octavos y la del ojo anormal declinó 1.75 octavos, mientras que en los dos niños mayores de cuatro años, la oclusión resultó en un incremento de la agudeza de 1.25 octavos en el ojo parchado en quienes el cese de la oclusión resultó en una mejora de la agudeza de 1.25 octavos de el ojo ocluido, sin encontrar en ellos ningún efecto de deterioro permanente de la oclusión sobre la agudeza fue observado.[7]

Lesueur y cols. (1998) al igual que Magnusson y cols., (2002), entre otros, informan que la presencia de nistagmus incipiente en los pacientes con CCB tiene un papel determinante en el pronóstico de la visión funcional,[14,31,46,51,57] citan además del trabajo de Robb y Petersen (1992) quienes mostraron resultados visuales pobres en niños que tuvieron nistagmos antes de la cirugía.[88]

Sobre el pronóstico se puede afirmar que la detección juega un importante papel en los casos de cataratas unilaterales y bilaterales tempranas. Si el diagnóstico y

la cirugía se realizan antes del desarrollo de la función anormal de la fóvea los pronósticos para la AV y VB son buenos ya que la función foveal es un factor determinante para los resultados visuales posteriores a la cirugía de catarata pediátrica y no la edad de la operación.[57]

A grandes rasgos podemos decir que el pronóstico visual obtenido es directamente proporcional a la oportunidad con la que se realiza el diagnóstico y su tratamiento, ya que con la mejoría de la técnica quirúrgica, auxilios ópticos y estimulación visual, la recuperación de la AV ha mejorado entre un $^{20}/_{40}$ y $^{20}/_{20}$* en pacientes con catarata binocular, resultando indispensables las evaluaciones periódicas por el oftalmólogo y el manejo integral conjuntamente con profesionales habilitados en la estimulación visual, principalmente durante la primera década de la vida.[39]

En los casos de cataratas unilaterales y bilaterales tardías el problema es porque la visión fue adquirida antes del desarrollo de la catarata. La CCB temprana puede presentar la existencia de nistagmus pre y posquirúrgicos. En cataratas bilaterales la existencia de nistagmus inicial es determinante en el pronóstico de la visión funcional ya que se reportan resultados visuales pobres en niños que tuvieron nistagmus antes de la cirugía.[14,57,88]

5) *Seguimiento en la evolución del desarrollo tanto visual como general.*

La CC se encuentra entre las principales causas de ceguera en los niños, la importancia de estas radica en que además de reducir la visión interfiere con el desarrollo visual normal pudiendo producir ambliopía o pérdida visual secundaria a la falta de imagen enfocada en retina (deprivación visual), estrabismo y nistagmus.[14,39,51,61,87]

* La Agudeza Visual se califica con un conjunto de dos números; el numerador representa la distancia de la prueba en pies entre la carta y el paciente, el denominador representa la hilera de letras más pequeñas que el ojo del paciente pudo leer desde la distancia de la prueba.[40]

La falta permanentemente de estímulos visuales debida a la CCB puede llevar a la especialización de la corteza visual para el procesamiento de información tactil y sonora en lugar de visual.[16]

La CCB puedeproducir alteraciones visuales estructurales y funcionales en el desarrollo normal de la de la vía visual durante las etapas tempranas de la vida,[46] limitando (al menos temporalmente) las experiencias o posibilidades de intercambio con el medio, en los niños que las padecen,[89] lo que repercutirá en la adquisición de conocimientos sobre el espacio inmediato, así como de las conductas visuales tales como la estereopsis y la percepción de distancias; necesarias para realizar actividades como el reconocimiento de formas y tamaños, la manipulación de objetos y algunas acciones motrices de desplazamiento, generando en ellos dificultad para explorar su entorno, aprender a través de la imitación y establecer interacciones con las personas y objetos como ocurre de manera natural.[90]

Los intercambios visuales que el niño establece con su medio social y físico son importantes en el aspecto emocional, comportamental y cognitivo, ya que el desarrollo infantil normal depende de una serie de procesos tanto madurativos así como de las experiencias e intercambios con el mundo social y físico,[91] además la ausencia de visión en edad temprana favorece pasividad conductual en los niños, originando retrasos notables en sus primeros esquemas cognitivos, coordinación motriz[91] e incluso trastornos de tipo muscular como hipotonía, determinando alteraciones en el curso del desarrollo infantil esperado.[92]

Así, pues, el bebé con CC no estimulado recibirá mucha menos información que los que no la presentan, por lo tanto sus experiencias serán menos variadas, además tendrá dificultades para explorar su entorno, para aprender a través de la imitación y para establecer relaciones con los objetos y las demás personas -comprender que el mundo llega más allá de su propio cuerpo-[90] es decir: los

primeros esquemas cognitivos se ven retrasados, no permitiendo al niño con CC avanzar a los siguientes niveles del desarrollo.[92]

Cuando el desarrollo se ve alterado en la fase temprana en que los procesos se dan en forma acelerada, la intervención temprana se hace necesaria como un organizador alternativo de los procesos normales ya que durante los primeros meses de vida se desarrollan las funciones visuales básicas.

Refiriéndose al desarrollo psicomotor en los niños Mercé Leonhardt (1992), señala que; "*el niño se halla inmerso en un universo relacional, y estas relaciones con los demás están estrechamente ligadas a su actividad motriz y sensoriomotriz. Poco a poco y gracias al movimiento, el niño va adquiriendo una experiencia de cuanto lo rodea, al tiempo que desarrolla comportamientos que suponen una relación inteligente con el entorno. Esta actividad le permite conocer el mundo no sólo de las personas sino de las cosas, de todo aquello que en definitiva, configura su pequeño universo y lo ayuda a diferenciarse y, progresivamente, adaptarse e integrarse a él*". En su realización el niño precisa que se respeten y potencien dos necesidades fundamentales: seguridad y autonomía progresiva. Estas necesidades son atendidas siempre que sean vividas desde una relación afectiva.[92] De hecho; Foulke (1962), sostiene que la individualidad particular de un niño se va adquiriendo a través de las experiencias que realice.[94]

En el niño con CC estas experiencias parecen ser más restringidas, ya que "*durante las etapas tempranas del desarrollo el niño atraviesa distintas fases en las que es especialmente sensible a responder a ciertas clases de estimulación*", por lo que, si mientras el niño se halla en una determinada fase, el conjunto de experiencias que vive le resultan gratificantes progresivamente y sin grandes trabas irá hacia la consecución de la siguiente, de lo contrario, Si las experiencias que vive el niño le resultan frustrantes, puede quedar fijado en este estadio. Las interferencias que se produzcan en la relación son de diferente índole y afectan de muy variadas maneras la evolución del pequeño, pudiendo así presentar anclajes

o fijaciones desde los primeros estadios o bien producirse un tiempo después.[92] Estos factores determinarán alteraciones en el proceso de desarrollo visual del niño con CC. La evaluación de esta interrupción o retrasó del desarrollo visual ha sido un tema de interés en el literatura.[46]

Para alcanzar el objetivo de este estudio es necesario comprender el proceso y las leyes que rigen el desarrollo y la adquisición de las funciones del sistema visual humano, así como la influencia que estos ejercen sobre los comportamientos visuales, para ello nos valdremos de diversos estudios realizados en niños con visión normal y anormal. Maurer D., y cols., (2005) sugieren que la experiencia temprana puede ser importante para mantener la infraestructura para el aprendizaje posterior, sin cualquier aprendizaje que haya tenido lugar en el periodo temprano,[16] así mismo Wagner RS (1998), documenta que desde el punto de vista clínico, se puede estimular el interés de un lactante o niño en edad preverbal por un objeto o un juguete de color y observar su conducta de fijación visual.[34]

2. JUSTIFICACIÓN

La catarata u opacidad es la anomalía más frecuente del cristalino.[51]

Datos epidemiológicos revelan la magnitud del problema y consideran que a nivel mundial a la CC es la causa de casi el 10% de todas las pérdidas visuales en niños, siendo esta la causa más común de ceguera tratable en la infancia.[51,95]

En 1963 François J., reportó que entre el 10% y 39% de los niños con ceguera presentaban catarata,[96] y Birchow H. E., (1988) señaló que el 14% de 776 niños escolares presentaron CC monocular como diagnóstico primario.[97]

En EUA se ha reportado 1/2000 nacidos vivos[98] y en América Latina 1/250.[39]

En nuestro país no se cuenta con información nacional sobre su prevalencia. Sin embargo, un estudio realizado en 343 niños de 39 escuelas públicas de la delegación Coyoacán en la ciudad de México se encontró la presencia de catarata en cuatro pacientes.[99]

Se ha informado frecuencias que van desde 1.2 casos por cada 10,000 hasta 1 caso por cada 250 recién nacidos vivos presentan alguna forma de catarata,[39,100,101,102] representando 10 casos nuevos al año por millón de habitantes; siendo responsable del 5 - 20% de las causas de ceguera durante la infancia.[39]

Otros reportes informan que dentro de las causas de ceguera en los niños, la CC infantil se presenta entre un 10 a 30% de los casos[98] y otros más reportan una prevalencia de 15 en 10,000 nacidos vivos.[103]

En un estudio realizado en 343 niños de la Ciudad de México se encontró la presencia de catarata en cuatro pacientes.[99]

Como se puede notar la CC se encuentra entre las principales causas de ceguera en los niños. La detección y tratamiento tempranos son de vital importancia para minimizar la ambliopía o la disminución de diverso grado de la AV y favorecer su pronta recuperación. Se sabe que el tratamiento quirúrgico temprano y el implante de lente intraocular (LIO) mejora considerablemente el pronóstico (por la restauración de la función visual), aunque difícilmente se logra obtener una rehabilitación visual completa aún después de la cirugía temprana.[46]

En infantes con cirugía de CCB, debido al mejoramiento de los métodos de cirugía y la realización de la detección temprana, las mejorías visuales son considerables,[104] así como la prevención de ambliopía irreversible por deprivación de estímulos visuales.

Por estas razones surge la necesidad e importancia de abordar un enfoque preventivo que permita, a partir de los resultados visuales, dar seguimiento al neurodesarrollo para identificar posibles riesgos de desviación y las potenciales secuelas resultantes.

La importancia del estudio radica en aportar elementos para identificar la adquisición de los comportamientos visuales postquirúrgicos en los niños con CC, así como potenciales retrasos conforme a lo esperado para la edad. Los resultados pretenden fundamentar la trascendencia de incorporar este elemento, en el seguimiento postoperatorio de las cataratas congénitas y ofrecer elementos útiles para el diseño de programas de intervención preventiva en el manejo oportuno, posterior a la cirugía, de las alteraciones residuales en el desarrollo infantil.

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En el niño con CCB, las posibilidades de intercambio con el medio se alteran por las dificultades que presentan para establecer contacto visual no sólo con sus padres sino con todo el entorno, limitando las interacciones tempranas que son factor importante en los procesos cognitivos, afectivos y de socialización.[89]

Los primeros esquemas cognitivos como la construcción de la permanencia del objeto, el espacio o la imitación gestual, se retrasan debido a las dificultades en la interacción, el movimiento dirigido a alcanzar, manipular y explorar los objetos. Obstáculos a los que además se incluirá de acuerdo con Lewis (1991), las restricciones de los padres que, por sobreprotección, limitan con frecuencia las oportunidades del niño para explorar su ambiente.[105]

Diversos trabajos han reportado la buena evolución y mejoría de la agudeza visual en niños posterior a la cirugía de CC.[46,61]

Si bien, la evaluación de la agudeza visual es un indicador importante de las posibilidades visuales, no es el único referente para establecer el éxito de la cirugía y de los logros visuales en el niño. Es importante también determinar la recuperación del potencial cortical, la amplitud del campo visual, la visión cromática, la estereopsis, la sensibilidad al contraste entre otras y por su relevancia para los padres de familia y el entorno del niño, la conjugación de la mirada, el seguimiento de la mirada y de los objetos, la coordinación ojo-mano, etc.

De los indicadores destacados por su importancia está la evaluación específica del funcionamiento perceptivo-visual en la realización de tareas cotidianas. El evaluar las adquisiciones representa la condición fundamental ya que significa el paso intermedio entre la detección de posibles alteraciones al plan de intervención

dirigido a la modificación favorable de las observadas y con ello la prevención de retrasos en el desarrollo integral del niño.

En la literatura revisada hasta el momento, no se han identificado reportes de investigaciones que en sus resultados aborden el desarrollo y evolución de los comportamientos visuales en los niños postoperados de CC, por lo que se puede inferir que aún son escasos. En México desde la década de los noventa se inició la cirugía de CC e implante de lente intraocular en edades tempranas, sin embargo, no se había considerado el seguimiento postoperatorio con la correspondiente evaluación de los cambios en los comportamientos visuales y su impacto para el desarrollo general del niño. En este sentido, el propósito del presente estudio se orientará al seguimiento postoperatorio de los comportamientos visuales y describir su evolución. De aquí que se establece la siguiente pregunta de investigación:

¿Con que características se presenta el desarrollo general del niño postoperado de Catarata Congénita Bilateral?

4. OBJETIVO GENERAL

Describir los cambios en el desarrollo infantil en niños con diagnóstico de catarata congénita bilateral antes y después de la cirugía de extracción.

5. POBLACIÓN Y MÉTODO

De 16 casos captados en el periodo señalado (15 meses), en el Hospital Fundación Nuestra Señora de la Luz (HFNSL) y que asistieron al Servicio de Segmento Anterior, se incluyeron cuatro casos que cubrieron con los siguientes criterios de inclusión; lactante menor de 24 meses de edad, con diagnóstico de CC bilateral, en condiciones de salud que permitían realizar la intervención quirúrgica y el seguimiento y cuya familia aceptó participar en el estudio firmando carta de consentimiento informado de acuerdo a las consideraciones éticas establecidas para este tipo de estudios (Anexo II). Fueron excluidos tres casos que no cubrieron el criterio de edad por encontrarse en edades mayores de 36 meses. Otros nueve casos fueron excluidos por el diagnóstico de CC monocular o fueron eliminados por que desertaron del seguimiento posquirúrgico por problemas operativos de residencia (todos cuentan con la valoración prequirúrgica y algunos con una o más valoraciones post quirúrgicas). En tres de los casos restantes no se realizó la cirugía por problemas familiares diversos.

En el estudio se consideraron las siguientes variables:
Antecedentes heredofamiliares, Antecedentes familiares no patológicos, Antecedentes maternos y del embarazo, para los lactantes se consideraron: el género, la edad gestacional, peso y talla al nacer, APGAR, orden al nacimiento, Antecedentes perinatales como; tipo de parto, enfermedades sistémicas concomitantes, atención hospitalaria del parto, antecedentes oftalmológicos como; diagnóstico (s) oftalmológico (s) asociado (s), tipo y características de la catarata: densidad o grado de dureza, edad del diagnóstico, lapso entre el diagnóstico y la primer cirugía, lapso entre el diagnóstico y la segunda cirugía, poder del lente intraocular (LIO) de la prótesis, características del lente intraocular (diámetro, tipo y zona óptica), presencia de eventos asociados postoperatorios no inherentes a la cirugía, eventos asociados postoperatorios inherentes a la cirugía, eventos postoperatorios no relacionados a la cirugía, poder pre y post quirúrgico de los meridianos corneales principales, diagnóstico refractivo posquirúrgico (para fines

de prescripción de la rehabilitación óptica), tipo de rehabilitación refractiva, prolongación y amplitud de las latencias de las ondas de los componentes n75, p100 y n145, agudeza visual pre y post quirúrgica; cociente de desarrollo global, motor, adaptativa, lenguaje y personal social. La categorización y definición operativa de las variables se presenta en el Anexo III.

Para la realización del estudio, a los cuatro pacientes captados se les abrió un expediente y se les realizaron los estudios de gabinete necesarios para el diagnostico y programación de cirugía (laboratorio, conteo sanguíneo completo, valoración cardiológica, PEV, ecografía, AV, queratometría, biomicroscopia, oftalmoscopia, tonometría). El propósito y los procedimientos de las pruebas de valoración diagnóstica de la función visual se describen en el Anexo IV.

En una segunda consulta por medio de una entrevista se dio a conocer a los padres la posibilidad de participar en el estudio y se les explicaron los beneficios o inconvenientes que recibirán en caso de que decidieran aceptar participar, así mismo se les solicitó la firma de la carta de consentimiento informado y la valoración prequirúrgica de neurodesarrollo. Esta primera valoración se realizó con la prueba de Esquema del Desarrollo Evolutivo de A. Gesell y C. Amartruda (Anexo V), en Laboratorio de Seguimiento del Neurodesarrollo (LSND) del Instituto Nacional de Pediatría (INP) y en presencia de los padres. Fueron evaluadas y filmadas las conductas visuales y del desarrollo que presentaron los niños.

Posterior a la primera valoración se programo y realizó la cirugía en el HFNSL con el procedimiento de *Facoaspiración con implantación de LIO* (técnica descrita en el Anexo VI).

En una fecha posterior a la cirugía (determinada por el especialista en oftalmología), se dio nueva cita a los padres para continuar con las evaluaciones del Desarrollo Evolutivo postquirúrgico del niño en el LSND del INP y bajo las mismas condiciones.

Al finalizar cada evaluación de manera individualizada por cada niño, se proporcionó información verbal a los padres sobre los resultados que se obtuvieron con la evaluación realizada, así como el día y hora de la próxima cita.

Se informó a los padres sobre la presencia de desviaciones registradas en las evaluaciones de desarrollo y de las complicaciones oftalmológicas y se solicitó asesoría a los especialistas de Neurodesarrollo y Oftalmología en su caso, sobre las medidas pertinentes para incidir en los problemas o complicaciones detectadas y determinar las acciones pertinentes (plan de tratamiento) a seguir de acuerdo al tipo de problema detectado.

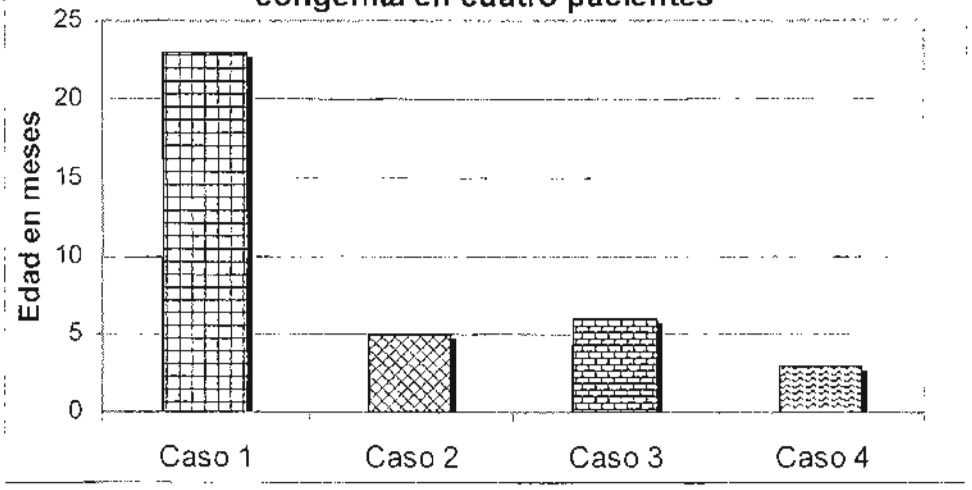
Los reportes y resultados obtenidos en las valoraciones del desarrollo fueron entregados por escrito a los padres de los niños participantes y anexados a los expedientes clínicos del HFNSL y del LSND del INP para su seguimiento posterior.

Se realizó la descripción del seguimiento de las evaluaciones en forma de casos clínicos (Anexo VII) con la información obtenida de los expedientes clinicos del HFNSL y el LSND del INP, además de un manual de recomendaciones antes y después de la cirugía de catarata congénita (Anexo VIII).

6. RESULTADOS

Con relación al género, se encontró predominio del género femenino en tres de los casos. La edad del diagnóstico clínico fue igual a los 6 meses (±15 días) en estos casos, mientras que para el caso masculino fue a los 23 meses (Ver gráfica 1).

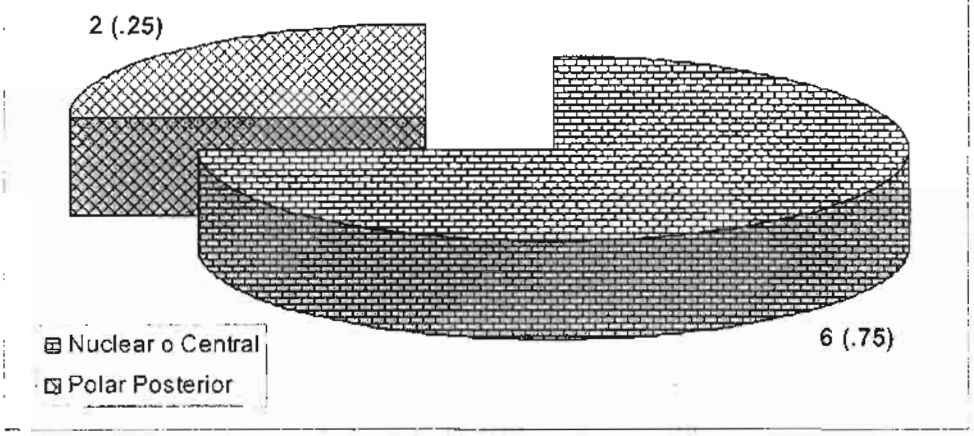
Gráfica 1. Edad del diagnóstico de catarata congénita en cuatro pacientes



*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación

El tipo morfológico de CC encontrado en cada ojo de los cuatro casos analizados (ocho ojos), se registró la presencia de catarata nuclear en seis ojos (para los casos del género femenino) y catarata polar posterior en dos ojos (para el caso masculino) (Ver gráfica 2).

Gráfica 2. Tipo de catarata congénita encontrada en cuatro pacientes (ocho ojos)*



*Datos obtenidos de la Historia Clínica del HFNSL.

La extensión y el grado de dureza o densidad de las cataratas encontradas se presentan en el cuadro 1.

Cuadro 1. Extensión y grado de densidad de la CC*

Indicador	Caso 1		Caso 2		Caso 3		Caso 4	
OJO	OD	OI	OD	OI	OD	OI	OD	OI
Extensión	NR	NR	<3mm	<3mm	NR	NR	NR	NR
Grado de densidad	0	NR	NR	NR	3	3	NR	NR

Categorías: NR: No reportado; 0: Difícil de detallar; Grado 3: Densidad severa.
*Datos obtenidos de la Historia Clínica del HFNSL.

Los antecedentes ante, peri y neonatales se presentan en el cuadro 2, se observó predominio de la segunda gesta en tres casos, tres niños fueron productos nacidos a término y sólo el caso perteneciente al género masculino fue prematuro. Todos los niños fueron normotróficos al nacimiento en un peso promedio de 3250 g ±250 g. Se obtuvo el valor de la talla al nacimiento en tres de los cuatro niños con un promedio de 48 ±1.63 cm. Las calificaciones de APGAR al minuto y a los cinco minutos estuvieron dentro de los valores óptimos en los cuatro casos. En tres de los casos analizados la persona que observó la alteración fue la madre y sólo en uno de los casos (caso 3) fue el padre quien observó la alteración.

Al investigar la presencia de enfermedades sistémicas concomitantes, se encontró en el caso 2 la presencia de trisomía 21 con alteraciones cardiovasculares bajo control médico desde el nacimiento, en el caso 4, también se observaron signos de hipotonía sin diagnóstico etiológico confirmado.

Cuadro 2. Antecedentes neonatales*

Indicador	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Género	Masculino	Femenino	Femenino	Femenino
Orden al nacimiento	Segundo	Tercera	Segunda	Segunda
Edad gestacional	36 sdg**	40 sdg**	39 sdg**	40 sdg**
Clasificación gestacional	Prematuro	Término	Término	Término
Peso al nacimiento	3500 g.	3000 g	3000 g	3500 g
Talla al nacimiento	Desconocida	46 cm	50 cm	48 cm
APGAR	8/9	9/9	9/8	9/9
Persona que observó la alteración	Madre	Madre	Padre	Madre
Enfermedades sistémicas concomitantes	Ausentes	Trisomía 21, Cardiopatía, Soplo en CIV, Signos de hipotonía	Ausentes	Signos de hipotonía
Recibe tratamiento	No recibe	Si recibe	No recibe	No recibe

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
**sdg: semanas de gestación.

El cuadro clínico más evidente fue la presencia *Leucocoria* (pupila blanca) en tres de los casos. Entre las alteraciones oftalmológicas asociadas al diagnóstico de catarata, se registró en el caso del género masculino la presencia de *Coloboma inferior del iris* en ambos ojos (AO). Se registró además la presencia de *Nistagmus* horizontal en dos de los casos (2 y 4), y *Endotropía*[*] *de ángulo variable* con dominancia de ojo izquierdo (OI) para el caso 3. Además se reportó la presencia de *Atrofia del Epitelio Pigmentario de la Retina* (AEPR) en ojo derecho (OD) como diagnóstico tardío a la edad de 3 años 1 mes y 29 días (395 días posteriores a la cirugía del ojo afectado) en el caso masculino (Ver cuadro 3).

[*] Endotropía o esotropía: desviación convergente manifiesta (bizquera).[40]

Cuadro 3. Diagnóstico clínico general y oftalmológico*								
Indicador	**Caso 1**		**Caso 2**		**Caso 3**		**Caso 4**	
Diagnóstico Oftalmológico asociado	**OD**	Coloboma inferior de iris AEPR**.	**OD**	Nistagmus	**OD**	Ausentes.	**OD**	Nistagmus.
	OI	Coloboma inferior de iris.	**OI**	Nistagmus.	**OI**	Endotropía de ángulo variable.	**OI**	Nistagmus.
Cuadro clínico	Choca con objetos.		Leucocoria, Nistagmus horizontal.		Leucocoria, Endotropía.		Leucocoria, Nistagmus	

*Datos obtenidos de la Historia Clínica del HFNSL.
OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.
**AEPR: Atrofia del epitelio pigmentario retinal (como diagnóstico tardío)

El cuadro 4 presenta los antecedentes gineco-obstétricos, se reportó la presencia de infección vaginal en tres de las madres (casos 1, 2 y 4) a los 7, 3 y 5 meses respectivamente, mientras que el caso 3 presentó hipotensión durante el séptimo mes, situación que aparentemente condujo a un embarazo de riesgo reportado sin información adicional al octavo mes. En cuanto al control prenatal; para el primer caso fue reportado como regular (cada mes) a partir del segundo mes de gestación, para el segundo sólo fue reportado como regular sin especificar el momento de inicio y la frecuencia de este, no se reportó en los casos 3 y 4.

El tipo de parto en dos casos fue reportado como parto vaginal y en dos casos por cesárea. Entre los antecedentes congénitos se confirmó trisomía 21 en el caso 2. No hubo antecedentes hereditarios de catarata congénita de los padres (ni familiares cercanos) en ningún caso; sin embargo, en el caso 1 existe el antecedente de amaurosis (ceguera) congénita por parte de la madre, en el caso 2 existe la presencia de diabetes mellitus por parte del padre, mientras que para los casos 3 y 4 se reportó la presencia de diabetes mellitus por parte de los abuelos paternos (abuela y abuelo respectivamente).

Cuadro 4. Atención prenatal y del parto de los pacientes*				
Indicador	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Evolución del embarazo	Normoevolutivo	AA a los 3 meses	Embarazo a riesgo al 8° mes	Normoevolutivo
Antecedentes gineco-obstéricos	IV durante el 7° mes T con Ab	IV durante el 3 mes T con Ab	Hipotensión durante el 7° mes con T NR	IV durante el 5° mes T con Ab
Control prenatal	Cada mes a partir del 2° mes	Regular	NR	NR
Tipo de parto	Cesárea	Cesárea	Vaginal	Vaginal
Antecedentes heredofamiliares	Madre con amaurosis y EC en OD	Padre con diabetes	Abuela paterna con DM	Abuelo paterno con DM
Antecedentes familiares no patológicos	Ausentes	Ausentes	Ausentes	Ausentes
Antecedentes congénitos	Ictericia al nacer por 15 días	Signos de trisomía 21	Ausentes	Ausentes
Atención del parto	NR	NR	NR	NR

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
AA: Amenaza de aborto; IV: Infección vaginal; T: Tratada; Ab: Antibiótico; NR: No reportado; EC: Estrabismo Convergente; DM: Diabetes Miellitus.

En cuanto a los antecedentes maternos (cuadro 5), se obtuvo el dato de talla de la madre en dos de los casos (casos 1 y 4). El peso promedio de las madres antes del embarazo fue de 51.75 ± 2.04 kg. El aumento de peso durante el embarazo tuvo un promedio de 11.0 kg ± 2.52 kg.

Cuadro 5. Antecedentes maternos*				
Indicador	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Talla de la madre	147 cm	NR	NR	157 cm
Peso de la madre antes del embarazo	55 kg	52 kg	50 kg	50 kg
Aumento de Peso durante el Embarazo	8 kg	10 kg	15 kg	11 kg

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación (Casos 1 y 2) y de interrogatorio directo con las madres (casos 3 y 4).

El tipo de cirugía programada y realizada en el HFNSL fue "*Facoaspiración con implantación de Lente Intraocular*" el procedimiento se describe en el Anexo VI.

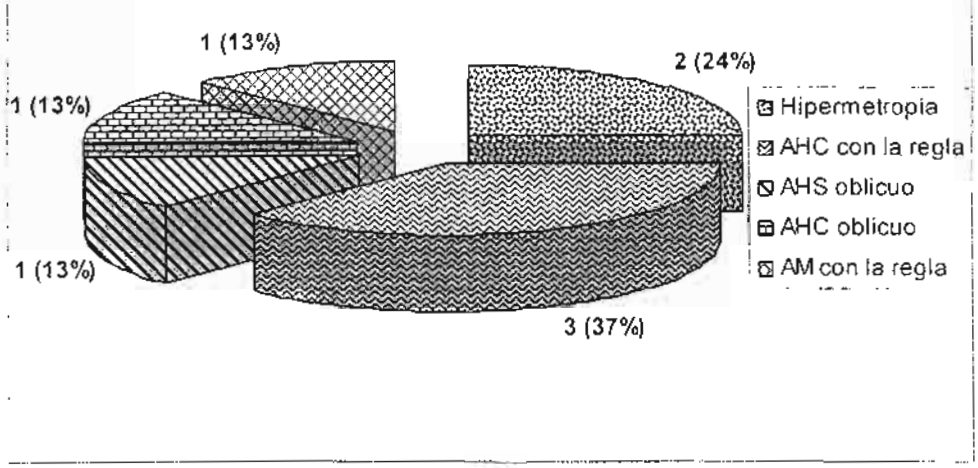
Las características de los lentes intraoculares (LIO) implantados pueden observarse en el cuadro 6.

Cuadro 6. Características del lente intraocular implantado*				
Ojo derecho	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Modelo	VISSION VI-50XB One piece Biconvex Optic 5.0 deg Mod. C haptics	VISSION VI-50XB One piece Biconvex Optic 5.0 deg Mod. C haptics	VISSION VI-50XB One piece Biconvex Optic 5.0 deg Mod C haptics	B&L EZE-50
Poder	22.00 Dioptrías	24.00 Dioptrías	24.00 Dioptrías	24.00 Dioptrías
Diámetro	12.0 milímetros	12.0 milímetros	12.0 milímetros	12.75 milímetros
Zona óptica	5.0 milímetros	5.0 milímetros	5.0 milímetros	5.00 milímetros
Ojo izquierdo	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Modelo	VISSION VI-50XB One piece Biconvex Optic 5.0 deg Mod. C haptics.	VISSION VI-50XB One piece Biconvex Optic 5.0 deg Mod. C haptics.	MA30AC Alcon Labs. Inc.	B&L EZE-50.
Poder	23.00 Dioptrías	24.00 Dioptrías	24.00 Dioptrías	24.00 Dioptrías
Diámetro	12.0 milímetros	12.0 milímetros	12.5 milímetros	12.75 milímetros
Zona óptica	5.0 milímetros	5.0 milímetros	5.5 milímetros	5.00 milímetros

*Datos obtenidos de la Historia Clínica del HFNSL.

Se contó con dos valoraciones refractivas prequirúrgicas en el caso 1, en la primera se encontró astigmatismo hipermetrópico compuesto oblicuo en OD y miopía pura en OI, mientras que en la segunda se encontró astigmatismo miópico compuesto con la regla en OD y astigmatismo miópico compuesto con la regla en OI. Los demás casos por la circunstancias de la edad y dificultad técnica para realizar los procedimientos no fueron evaluados clínicamente. El error refractivo presente con mayor frecuencia después de la cirugía de ambos ojos fue el *Astigmatismo hipermetrópico compuesto con la regla*, que se presentó en tres ojos de dos pacientes ambos ojos para el caso 3 y OI para el caso 4, la *Hipermetropía* estuvo presente en AO del caso 2, el *Astigmatismo mixto con la regla* y el *Astigmatismo hipermetrópico simple oblicuo*, se presentaron en OD y OI para el caso 1, mientras que el *Astigmatismo hipermetrópico compuesto oblicuo* estuvo presente en OD para el caso 4 (Ver gráfica 3).

Gráfica 3. Errores refractivos postquirúrgicos encontrados en cuatro pacientes (ocho ojos)*



*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación. (Los estados refractivos reportados son los obtenidos durante la última valoración)

Se debe considerar que las valoraciones refractivas fueron realizadas para el caso 1; 101 y 330 días después de la segunda cirugía, para el caso 2; 17, 106 y 344 días después de la segunda cirugía, para el caso 3; 31 días después de la segunda cirugía y para el caso 4; 77 días después de la segunda cirugía.

El momento en el que se inició la rehabilitación refractiva y el tipo de apoyo ortésico pueden observarse en el cuadro 7.

Cuadro 7. Tipo de rehabilitación refractiva*

Indicador	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Momento en que inició la rehabilitación refractiva	41 días después de la 2ª cirugía	352 días después de la 2ª cirugía	93 días después de la 2ª cirugía	127 días después de la 2ª cirugía
Rehabilitación refractiva	Lentes de armazón	Lentes de contacto	Lentes de contacto	Lentes de contacto
Nombre comercial		*Presicion UV*	*Presicion UV*	*Acuve 2*
Tipo de lente		Monofocal graduado	Monofocal graduado	Monofocal graduado
Marca		*Wesley Jessen*	*Wesley Jessen*	*Johnson & Johnson*
Curva base		8.7 milímetros	8 7 milímetros	8.3
Diámetro		14.4 milímetros	14.4 milímetros	14.0
Poder ojo derecho		+6.00 Dioptrías	+10.00 Dioptrías	+7.50 Dioptrías
Poder ojo izquierdo		+6.50 Dioptrías	+10.00 Dioptrías	+6.00 Dioptrías
Zona óptica		8.01 milímetros	8.01 milímetros	NE
Material		Vasurfilcon A no iónico	Vasurfilcon A no iónico	Blando Etafilcón A
Contenido de H_2O		74%	74%	58%
Permeabilidad o Transmisión de O_2		38.9 Dk	38.9 Dk	28 Dk/L
Régimen de uso		diario o continuo semanal	diario o continuo semanal	diario o continuo semanal
Régimen de cambio		Quincenal diario y semanal continuo	Quincenal diario y semanal continuo	Quincenal diario y semanal continuo
Solución desinfectante		*Contact Soft Plus Grin*	*Renu Plus* de *B&L*, *OPTI-FREE* de Laboratorios *Alcon*	*Contact Soft Plus Grin*
Componentes		Borato de Na^+, EDTA, Poloxamero 407, Cosmofil CQ, Creptor HPMC y H_2O.	DYMED al 0.0001%, HYDRANATE al 0 03% y Poloxamina al 1% Polyquad al 0.001% y Lados al 0.0005% y Tetronic 1304.	Borato de Na^+, EDTA, Poloxamero 407, Cosmofil CQ, Creptor HPMC y H_2O.
Lubricante		*Refresh* Allergan	*Refresh* Allergan	*Refresh* Allergan
Componentes		Alcohol polivinílico 14mg y Povidona 6mg.	Alcohol polivinílico 14mg y Povidona 6mg.	Alcohol polivinílico 14mg y Povidona 6mg

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
Dk: Permeabilidad al O_2; Dk/L: Transmisión de O_2; NE: No especificado.

Para documentar los avances posquirúrgicos la agudeza visual medida se presenta en forma cualitativa en el cuadro 8.

Cuadro 8. Evolución de la agudeza visual*

Caso 1		Caso 2		Caso 3		Caso 4	
Fecha	Agudeza Visual	Fecha	Agudeza Visual	Fecha	Agudeza Visual	Fecha	Agudeza Visual
08-04-05	AO/ SO	16-05-05	AO/ PL	30-09-05	AO/ PL, SL	14-10-05	AO/ SL
29-04-05	AO/ SO	22-06-05	OD/ PL OI/ NR	07-10-05	AO/ FL, SL	09-12-05	OD/ PL OI/ NR
06-05-05	OD/ SO OI/ NR	06-07-05	OD/ PL OI/ PL	18-10-05	AO/ SO	16-12-05	OD/ PL OI/ NR
26-06-05	AO/ PO	15-07-05	AO/ SL	04-11-05	OD/ NR OI/ FL, SO	06-01-06	OD/ PL OI/ NR
06-07-05	AO/ SL, SO	21-07-05	AO/ PL	11-11-05	OD/ NR OI/ PL	27-01-05	OD/ PL OI/ NR
13-07-05	AO/ SO	29-07-05	OD/ PL OI/ NR	18-11-05	OD/ NR OI/ FL	15-02-05	OD/ PL OI/ FL
07-10-05	AO/ SL, SO	26-10-05	AO/ PL, SO	23-11-05	OD/ PL OI/ NR	20-02-06	OD/ PL OI/ FL
27-01-06	AO/ SL, SO	21-06-06	AO/ PL, FO	09-12-05	AO/ PL, SO	01-03-05	AO/ PL
26-05-06	AO/ MOSO	23-06-06	AO/ PL	16-12-05	AO/ SO	24-03-06	AO/ FO, TO
		05-07-06	AO/ FL	06-01-06	AO/ FL, SL	21-06-06	AO/ PL, SO
		06-07-06	AO/ FL	20-01-06	AO/ FL, SL	26-06-06	AO/ PL, SO
		12-07-06	AO/ PL	10-02-06	AO/ PL, FL, SL		
		14-07-06	AO/ PL	31-03-06	AO/ FL, SL		
				21-04-06	AO/ FL, SL		
				06-06-06	AO/ SO		
				16-06-06	AO/ PO a 1m.		

*Datos obtenidos de la Historia Clínica del HFNSL.
AO: Ambos ojos; OD: Ojo derecho; OI: Ojo izquierdo; NR: No reportado.
PL: Percibe luz; FL: Fija luz; SL: Sigue luz.
PO: Percibe objetos; FO: Fija objetos; SO: Sigue objetos.
MOSO: Movimientos oculares de seguimiento de objetos; TO: Toma objetos (logra prenderlos).

Se realizó evaluación prequirúrgica de Potenciales Evocados Visuales (PEV) en los 4 casos, sólo pudo realizarse para los casos 3 y 4 de manera postquirúrgica (Ver cuadros 9 y 10).

Cuadro 9. Potenciales evocados visuales prequirúrgicos*

Caso 1		Caso 2		Caso 3		Caso 4	
Edad: 1a 11m 19d / 721d		**Edad:** 5m 24d / 151d		**Edad:** 6m 7d / 190d		**Edad:** 3m 19d / 111d	
OD	No valorable 0%	**OD**	Prolongación de latencias de los componentes n75 y n145 con respuesta de p100 dentro de límites normales y baja amplitud del potencial.	**OD**	Prolongación de latencias de los componentes n75, p100, n145 y baja amplitud del componente cortical.	**OD**	Prolongación de latencias de los componentes n75, p100, n145 y amplitud normal
OI	No valorable 0%	**OI**	Prolongación de latencias de los componentes n75 y n145 con respuesta de p100 dentro de límites normales y baja amplitud del potencial.	**OI**	Prolongación de latencias de los componentes n75, p100, n145 y baja amplitud del componente cortical.	**OI**	Prolongación de latencias de los componentes n75, p100, n145 y amplitud normal.
Binocular		**Binocular**		**Binocular**		**Binocular**	
No reportada		Mejor amplitud del potencial cortical, persistiendo la prolongación de latencias.		Prolongación de latencias de los componentes n75, p100, n145 y baja amplitud del componente cortical.		Prolongaciones de latencias de todos los componentes de amplitudes dentro de los límites normales.	
Impresión diagnóstica		**Impresión diagnóstica**		**Impresión diagnóstica**		**Impresión diagnóstica**	
Pobre respuesta del nervio óptico y/o vía visual bilateral		Prolongación general de las latencias con bajo voltaje bilateral		Prolongación de latencias y baja amplitud de la respuesta cortical bilateral		Prolongación del componente cortical bilateral	

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.

Cuadro 10. Potenciales evocados visuales posquirúrgicos*			
Caso 3		**Caso 4**	
Edad: 11m 6d / 340 d		**Edad:** 8m 12d / 255 d	
OD	Prolongación de latencias de los componentes n75 y p100 con amplitud normal del componente cortical y dispersión de la respuesta n145.	OD	Latencias de los componentes n75, p100 y n145 dentro de los límites normales con amplitud normal.
OI	Latencias de los componentes n75 y p100 dentro de los límites normales, con amplitud normal y dispersión de la respuesta n145.	OI	Latencias de los componentes n75, p100 y n145 dentro de los límites normales, con amplitud normal.
Binocular		**Binocular**	
Prolongación de latencias n75, p100 y dispersión de la respuesta n145. Acortamiento de latencias e inicia reorganización de la morfología y amplitud del componente cortical.		Latencias y amplitudes normales.	
Impresión diagnóstica		**Impresión diagnóstica**	
Prolongación de latencias y dispersión de la respuesta visual de asociación.		Dentro de los límites normales.	

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.

En cuanto a la evolución del desarrollo de los casos:

Para el caso 1, durante la primera valoración (prequirúrgica) realizada a los 24 meses con 11 días (731 días), se registró el 88% (edad madurativa de 642 días) de las conductas motoras, el 71% (edad madurativa de 521 días) de las adaptativas, el 60% (edad madurativa de 438 días) de las de lenguaje y el 66% (edad madurativa de 483 días) de las de personal social, obteniendo un coeficiente del desarrollo (CD) global del 71%. En las observaciones del video se registró disminución del tono a nivel de tronco y rotación interna (addución) del pie derecho durante la marcha. Como parte de las conductas visuales el paciente utilizó una distancia de trabajo (dt) de aproximadamente 15 cm la cual fue menor para las conductas de visión fina como manipular objetos pequeños (menores a 1 cm), la coordinación ojo-mano fue imprecisa y además presentó endo desviación* (= o > 1 mm) en OD la cual produjo una posición compensatoria de la cabeza hacia la derecha.

* Endo desviación: desviación manifiesta hacia el lado nasal.

Para la segunda valoración (postquirúrgica OD) realizada 3 días después de la cirugía, a los 25 meses con 2 días (752 días), se registró el 84% (edad madurativa de 630 días) de las conductas motoras, el 78% (edad madurativa de 586 días) de las adaptativas, el 67% (edad madurativa de 501 días) de las de lenguaje y el 66% (edad madurativa de 500 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 70%. En las observaciones del video se registró disminución del tono a nivel de tronco y rotación interna (addución) del pie izquierdo durante la marcha. Como parte de las conductas visuales, el paciente realizó las actividades visuales principalmente con OD, tratando de alinear el eje visual de ese ojo, aunque se acercó los objetos a una dt de aproximadamente 15 cm cuando se le dificultó la tarea, se observó una disminución en la dt, mientras que para realizar conductas de visión fina esta disminuyó aproximadamente 3 - 5 cm, pudo manipular un dulce pequeño a 15 - 20 cm de distancia, pero para meterlo o sacarlo de la botellita se acercó a 10 - 15 cm lo mismo que para dar cuerda a un juguete, en cuanto a la coordinación ojo-mano se observó mayor precisión y aunque es de lateralidad derecha inició las actividades de centro-derecha-izquierda por ejemplo para introducir los palitos a los agujeros se acerca 10 - 15 cm e inició con el agujero más cercano al eje visual y después hacia la derecha, continúo manifestando endo desviación en OD con posición compensatoria de la cabeza.

Para la tercer valoración (postquirúrgica OD) realizada 63 días después de la cirugía a los 26 meses con 11 días (791 días), se registró el 81% (edad madurativa de 642 días) de las conductas motoras, el 80% (edad madurativa de 637 días) de las adaptativas, el 70% (edad madurativa de 558 días) de las de lenguaje y el 72% (edad madurativa de 573 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 76%. En las observaciones del video se registró mayor control del tono a nivel de tronco y rotación interna (addución) del pie izquierdo durante la marcha. Como parte de las conductas visuales el paciente se mostró pasivo durante la evaluación, las respuestas fueron lentas, realizó las actividades visuales acercándose los objetos a línea visual de OD utilizando una dt de 10 - 15 cm, aunque para construir la torre con cubos utilizó una dt aproximada

de 20 - 25 cm. Consiguió observar y manipular bien un dulce pequeño (logró meterlo al frasquito), en cuanto a la coordinación ojo-mano se observó poca precisión cuando intentó meter los cubos a la taza, continúo manifestando endo desviación en OD, aunque al parecer presentó un patrón de fijación alternante con fijación principal (dominancia) de OI y posición compensatoria de la cabeza. La semana anterior estuvo enfermo de diarrea.

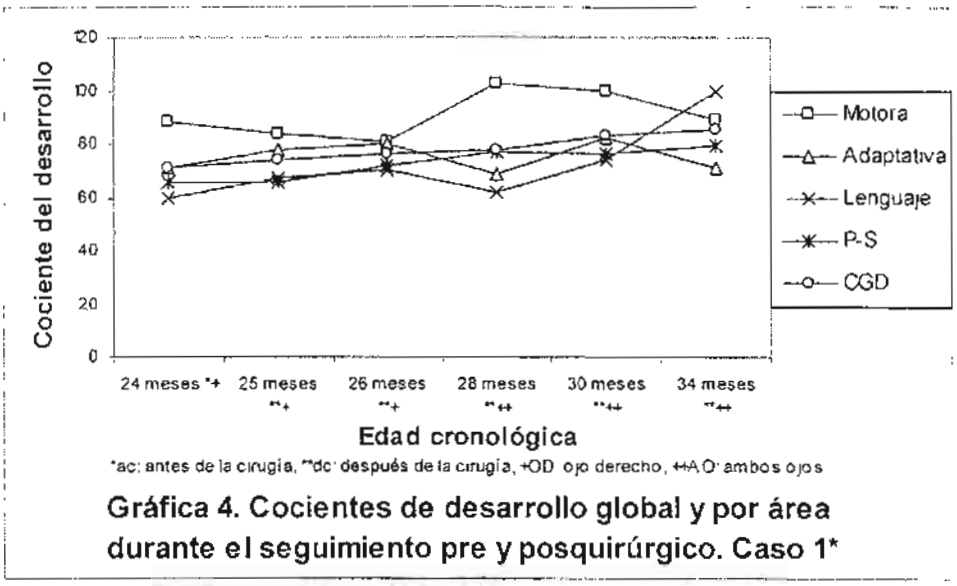
Para la cuarta valoración (postquirúrgica AO) realizada 15 días después de la última cirugía a los 27 meses con 16 días (826 días), se registró el 103% (edad madurativa de 852 días) de las conductas motoras, el 69% (edad madurativa de 574 días) de las adaptativas, el 62% (edad madurativa de 513 días) de las de lenguaje y el 77% (edad madurativa de 639 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 78%. En las observaciones del video se registró disminución del tono a nivel de tronco, como parte de las conductas visuales el paciente realizó las actividades visuales llevando los objetos a una dt no constante de aproximadamente 15 - 20 cm, su coordinación ojo-mano fue más precisa aunque sus reacciones fueron algo lentas, continúo manifestándose la desviación de OD aunque ocasionalmente presentó movimiento compensatorio de la cabeza para alinear los objetos al eje visual. La madre reportó que 12 días antes (tres días después de la cirugía de OI) se cayó de las escaleras golpeándose el OI, en la revisión oftalmológica se reportó presencia de hiperemia (ojo rojo), reacción inflamatoria y LIO en posición con una probable pigmentación anterior.

Para la quinta valoración (postquirúrgica AO) realizada 101 días después de la última cirugía a los 30 meses con 10 días (910 días) y para la cual el paciente cumplió 61 días usando su rehabilitación refractiva (lentes de armazón), se registró el 100% (edad madurativa de 912 días) de las conductas motoras, el 82% (edad madurativa de 747 días) de las adaptativas, el 74% (edad madurativa de 677 días) de las de lenguaje y el 76% (edad madurativa de 692 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 83%. En las observaciones del video se registró disminución del tono a nivel de tronco. Como parte de las conductas

visuales el paciente prefirió ver los rostros por encima de los lentes y con los lentes realizar las actividades cercanas como ver un libro o construir una torre con cubos, al realizar actividades visuales cercanas la dt fue mayor a 20 cm, se observó disminución de la desviación de OD y en la acción compensatoria de la cabeza con respecto al ángulo de inclinación y el tiempo en que se manifestaba.

Para la sexta y ultima valoración (postquirúrgica AO) realizada 211 días después de la última cirugía a los 34 meses (1020 dias) y para la cual el paciente cumplió 171 días usando su rehabilitación refractiva), se registró el 89% (edad madurativa de 912 días) de las conductas motoras, el 71% (edad madurativa de 723 días) de las adaptativas, el 100% (edad madurativa de 1016 días) de las de lenguaje y el 79% (edad madurativa de 807 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 85%. En las observaciones del video se registró como parte de las conductas visuales que al entrar a la sala de exploración el paciente observó todo en la habitación y preguntó por las cosas que hay, llamó su atención la televisión y preguntó si se la van a prender, realizó las actividades visuales con ambos ojos acercándose los objetos (los cubos para construir unas torre) a una dt de aproximadamente 15 cm. Sin embargo consiguió ver las figuras en el cuadernillo e identificarlas a una distancia de a 20 cm así como ver y manipular un dulce pequeño a esta misma distancia. Continúo manifestando posición compensadora de la cabeza.

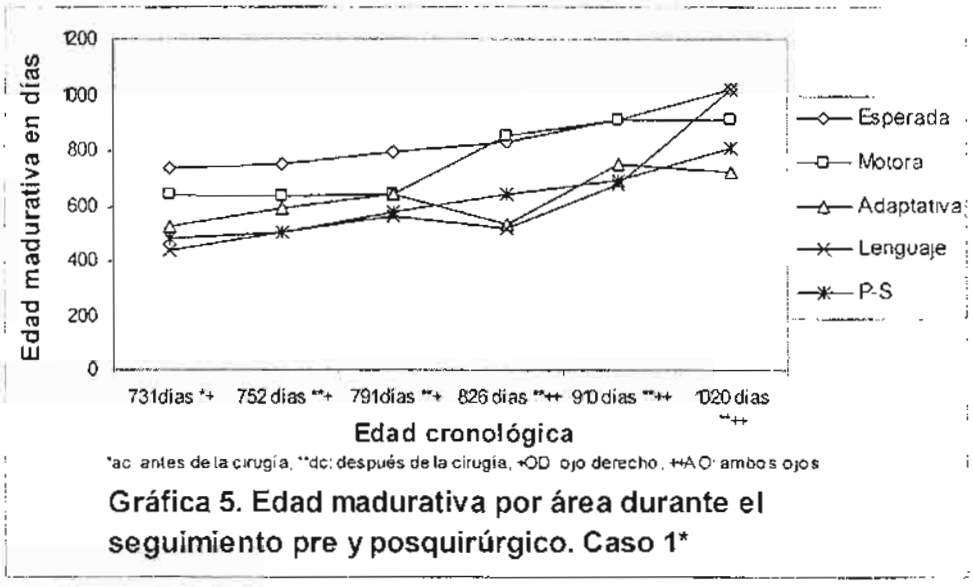
En las gráficas 4 y 5 se muestran los coeficientes del desarrollo global y por áreas y la edad madurativa por áreas durante el seguimiento pre y posquirúrgico respectivamente.



*ac: antes de la cirugía, **dc: después de la cirugía, +OD ojo derecho, ++AO ambos ojos

Gráfica 4. Cocientes de desarrollo global y por área durante el seguimiento pre y posquirúrgico. Caso 1*

*Datos o valores obtenidos del expediente clínico del LSND del INP.



*ac: antes de la cirugía, **dc: después de la cirugía, +OD ojo derecho, ++AO ambos ojos

Gráfica 5. Edad madurativa por área durante el seguimiento pre y posquirúrgico. Caso 1*

*Datos o valores obtenidos del expediente clínico del LSND del INP.

En general, se observó una organización progresiva de los comportamientos del desarrollo con mayor impacto en las áreas de *Lenguaje* y *Personal social* y en lo que se refiere a las conductas visuales resaltaremos la disminución en el tiempo en que se presentó la desviación ocular de OD inicialmente reportada en la evaluación prequirúrgica y en el ángulo de inclinación de la posición compensatoria de la cabeza, la mejoría en la coordinación ojo-mano y la ganancia

de conductas visuales de estereopsis. Se debe mencionar el inicio temprano en la rehabilitación óptica y la participación constante de los padres durante el seguimiento postquirurgico.

Haremos un especial énfasis en el área adaptativa de la prueba del Esquema del Desarrollo Evolutivo Gesell ya que esta área comprende las conductas visuales;

De las seis conductas esperadas a los 18 meses en la primer valoración realizó 4, en la cuarta valoración realizó 5, ganando, *garabateo espontáneo al dibujar*, mientras que para en la sexta valoración realizó todas, ganando, *imita que hace un trazo al dibujar*.

De las cinco conductas esperadas a los 21 meses en la primera valoración realizó 2, en la segunda valoración ganó 1, *con los cubos Imita empujar tren*, para la tercera y sexta valoraciones realizó 4, ganando, *construye torre de 5 a 6 cubos* y *en la caja de prueba Inserta esquina del bloque cuadrado*, para completar el 80%.

De las siete conductas esperadas a los 24 meses en la primera y segunda valoraciones realizó 2, en la tercer valoración realizó 4, ganando, *dibujando imita un trazo en V* y *con cubos imita trazos circulares*, en la quinta valoración realizó 6, ganando, *con cubos construye torre de 6 a 7* y *alinea 2 o más para el tren*, y en la sexta valoración realizó 5, perdiendo, la conducta, *con cubos construye torre de 6 a 7*, para completar el 71.4%.

De las ocho conductas esperadas a los 30 meses durante la primer y segunda valoraciones no realizó ninguna, en la tercer y cuarta valoraciones realizó 1, ganó, *ubica un dibujo por color o forma*, en la quinta valoración realizó 4, ganando tres conductas, *dibuja o imita trazos horizontales y verticales*, *en el tablero Inserta tres bloques*, *en la caja de prueba adapta repetidamente*, *las figuras error*, y *repite 1 de 3 ensayos*, mientras que en la sexta valoración realizó 5, ganando, *agrega chimenea al tren de cubos*, para completar el 62.5%.

En la escala del desarrollo cognitivo de Uzgiris–Hunt se observó una construcción progresiva del desarrollo logrando el máximo nivel en todas las nociones evaluadas a la edad teóricamente esperada para su edad (dos años), esto significa que el niño logró construir el estadio de nuevos esquemas (NE) o primeras representaciones mentales, dentro de la edad esperada en la etapa del desarrollo sensoriomotor, capacidad que se convertirá en el instrumento de la simbolización. Se puede concluir que la organización progresiva de las conductas visuales observadas en este caso, favorecieron el proceso del desarrollo, alcanzando en poco tiempo los logros cognitivos esperados para su edad (Ver cuadro 11).

Cuadro 11. Escalas del desarrollo cognitivo de Uzgiris-Hunt Caso 1*

Edades de evaluación		24 meses	25 meses	26 meses	27 meses
Fecha		08-04-05	29-04-05	08-06-05	13-07-05
Edad cronológica		2 años 11 días	2 años 1 mes 2 días	2 años 2 meses 11días	2 años 3 meses 16 días
Edad en días		731 días	752 días	791 días	826 días
NOCIONES COGNITIVAS					
I. Desarrollo de la persecución visual y la permanencia de objetos	RM	14c	15c	15c	
	E	NE	NE	NE	Completo
II. Desarrollo de medios para lograr eventos ambientales deseados	RM	11e	12c	12c	
	E	NE	NE	NE	Completo
III. Imitación Vocal	RM	5d	5d	6c	
	E	RC3	RC3	NE	Completo
Gestual	RM	4b	4e	4e	
	E	RC3	NE	NE	Completo
IV. Desarrollo de la casualidad operacional	RM	7e	7e	7e	
	E	RC3	NE	NE	Completo
V. La construcción de las relaciones de los objetos en el espacio	RM	10c	7c	11c	
	E	RC3	RC3	NE	Completo
VI. Desarrollo de esquemas con relación a los objetos	RM	H4	H3	J.	
	E	RC3	RC3	NE	Completo

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
E: Estadio. RM: Respuesta medida en niveles. RC3: Reacciones circulares terciarias (estadio 5). NE: Nuevos esquemas (estadio 6).

La madre reportó una mejoría ya que inicialmente observó que el niño chocaba con los objetos, situación que no volvió a reportarse durante las valoraciones siguientes y para la última valoración refirió una mejoría evidente en la visión del niño cuando este usa su corrección.

Para el caso 2, se reportó durante la primera valoración (prequirúrgica) realizada a los 5 meses 18 días (168 días), se registró el 39% (edad madurativa de 66 días) de las conductas motoras, el 20% (edad madurativa de 34 días) de las adaptativas, el 21% (edad madurativa de 36 días) de las de lenguaje y el 5% (edad madurativa de 9 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 21%. En las observaciones del video se registró asociado a la trisomía 21, síndrome hipotónico generalizado con predominio en miembros inferiores, cadera y piernas abiertas en exotensión o abducción con predominio en pierna derecha, la cabeza volteada hacia la izquierda la mayor parte del tiempo durante la evaluación (mientras esta acostada en la mesa de exploración). Como parte de las conductas visuales la paciente se mostró pasiva ante los estímulos visuales y auditivos presentes en el entorno (sala de exploración), movió la cabeza débilmente e inclinó su cabeza hacia la fuente de sonido (indicativo de que posiblemente se orienta por el sonido), el reflejo palpebral de amenaza sólo fue positivo sólo si la mano pasó justo por eje visual para cada uno de los ojos, no pudo fijar la mirada por más de 3 seg, en coordinación ojo-mano se observó que consiguió chuparse las manos, presentó movimientos lentos de nistagmus en péndulo con intervalos breves (de aproximadamente 1 - 2 seg), sentada presentó mirada perdida con desviación alternante de ambos ojos hacia la nariz y hacia abajo (Infradextroducción*) con dominancia de OD.

Para la segunda valoración (postquirúrgica de AO) realizada 10 días después de la segunda cirugía, a los 7 meses 15 días (225 días), se registró el 17% (edad

* Infradextroducción: rotación del ojo hacia la derecha y abajo.

madurativa de 40 días) de las conductas motoras, el 10% (edad madurativa de 23 días) de las adaptativas, el 14% (edad madurativa de 31 días) de las de lenguaje y el 12% (edad madurativa de 28 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 17.5%. En las observaciones del video se registró asociado a trisomía 21, síndrome hipotónico generalizado con predominio en miembros inferiores, cadera y piernas abiertas en exotensión con predominio en pierna derecha, mantiene la cabeza volteada hacia la izquierda la mayor parte del tiempo durante la evaluación (mientras esta acostada en la mesa de exploración). Como parte de las conductas visuales en posición sedente la paciente momentáneamente logra establecer contacto con la examinadora, pudo percibir objetos grandes como un juguete inflable de 20 cm con un cascabel y logró fijarlo de forma muy breve, intentó agarrarlo rápidamente con la mano izquierda pero su coordinación ojo-mano no fue precisa, al parecer se valió del ruido para orientarse, cuando el aro pasó por su eje visual interrumpió la posición de sus ojos con parpadeo y movimiento rápido de la cabeza (como en el reflejo palpebral de amenaza), cuando el aro no pasó por el eje visual, sino en campo visual (CV) cercano este llamó su atención sólo momentáneamente y regresó a su posición izquierda de cabeza con Infradextroducción y dominancia de OD, mantuvo contacto visual con los objetos ubicados en eje visual sólo en periodos cortos debido a la presencia de movimientos oculares incordiándoos y nistagmus en péndulo con intervalos de aproximadamente 2 seg.

Para la tercera valoración (postquirúrgica de AO) realizada 52 días después de la segunda cirugía) a los 8 meses 25 días (265 días), se registró el 15% (edad madurativa de 39 días) de las conductas motoras, el 15% (edad madurativa de 39 días) de las adaptativas, el 17% (edad madurativa de 45 días) de las de lenguaje y el 12% (edad madurativa de 31 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 15%. En las observaciones del video se registró asociado a trisomía 21 síndrome hipotónico generalizado con predominio en miembros inferiores, cadera y piernas abiertas en exotensión con predominio en pierna derecha, mantiene la cabeza volteada hacia la izquierda la mayor parte del tiempo durante la evaluación

(mientras esta acostada en la mesa de exploración). Como parte de las conductas visuales la paciente abrió más los ojos, se mostró menos pasiva ante los estímulos visuales y auditivos presentes en el entorno (sala de exploración) y se observó disminución en la inclinación de la cabeza hacia la fuente de sonido al escuchar aunque su madre sea quien le hable, además se observó sus manos aunque por poco tiempo, trató de mover la cabeza hacia los objetos al parecer para alinear ejes visuales, presentó fijación visual por intervalos mayores a los 5 seg (pero después cerró los ojos), no ha desarrollado coordinación en sus movimientos oculares, continúo presentando movimientos lentos de nistagmus en péndulo con intervalos de aproximadamente 3 seg. Esta semana cambió de formula Enfamil-1 a Enfamil-2 produciéndose una reacción de vómito y malestar frecuentes, durante la primera noche (se suspendió la formula y se intentó regresar a la fórmula anterior, pero también se presentaron las mismas reacciones de rechazo), ha perdido peso, de acuerdo a las tablas de peso para la edad se encuentra por debajo de la precentila 3, se realizó un programa de recuperación de peso; cambio de formula a NAN Soya mínimo 3 onzas cuatro veces al día, Incorporación de cereal de avena en una de las tomas, miel Karo en papillas tres veces por semana, pollo en papilla con fruta y verdura tres veces por semana en raciones de 30–50 g.

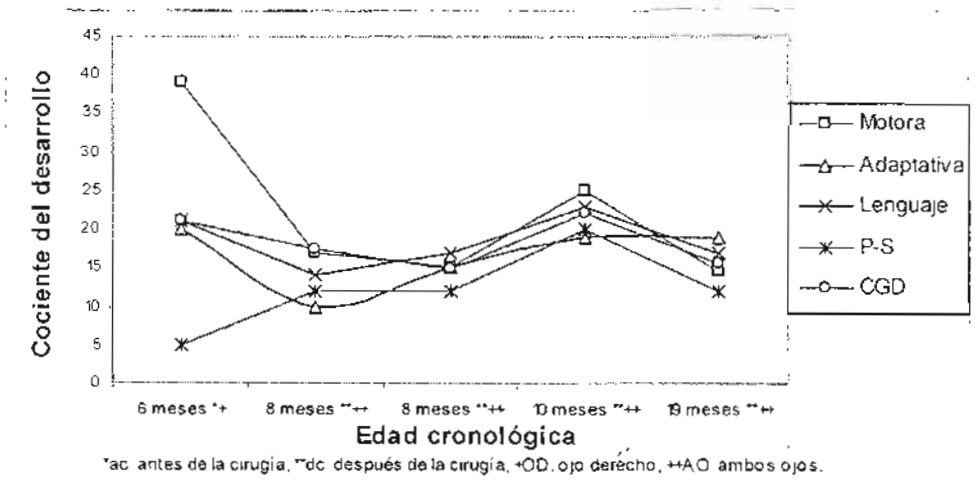
Para la cuarta valoración (postquirúrgica AO) realizada 92 días después de la segunda cirugía a los 10 meses 7 días (307 días), se registró el 25% (edad madurativa de 76 días) de las conductas motoras, el 19% (edad madurativa de 59 días) de las adaptativas, el 23% (edad madurativa de 70 días) de las de lenguaje y el 20% (edad madurativa de 63 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 22%. En las observaciones del video se registró asociado a trisomía 21, síndrome hipotónico generalizado con predominio en miembros inferiores, cadera y piernas abiertas en extensión con predominio en pierna derecha, mantiene la cabeza volteada hacia la izquierda la mayor parte del tiempo durante la evaluación (mientras esta acostada en la mesa de exploración) aunque por intervalos cortos prefiere tener la cabeza de lado derecho. Como parte de las conductas visuales se

apreció que la paciente mantuvo sus ojos más abiertos, y los movió junto con la cabeza para explorar la habitación, reaccionó con movimientos palpebrales y oculares al ruido pero no volteó la cabeza hacia la fuente de sonido, logró establecer contacto con la examinadora aproximadamente a 40 cm, y vio sus manos cuando estas estuvieron dentro del CV central, en posición sentada y al observar a la examinadora continuó presentando mirada perdida (la orientación de sus ejes visuales fue preferentemente hacia adentro y abajo al parecer como en patrón de síndrome en V), reaccionó al aro y consiguió fijarlo durante aproximadamente 8 - 9 seg, le sorprendieron los cubos (reaccionó parpadeando) logró observarlos y trató de prenderlos sin lograrlo, aunque perdió la atención muy rápido, la dt para esta actividad fue de aproximadamente 15 cm, logró ver y seguir la pelota amarilla de 7 cm, a una distancia de 25 - 30 cm, continúo presentando Infradextroducción y movimientos lentos de nistagmus en péndulo con intervalos de aproximadamente de 1 - 2 seg. Fue llevada hace un mes al servicio de cardiología del Hospital Infantil de la ciudad de México (HIM) donde le prescribieron medicamento a base de fluoresamida laxida Capotena Aldactone (el cual le dan de manera dosificada ya que orina muy concentrado) le dieron cita dentro de un año, la madre refirió que ya ha estado comiendo el pollo con el gerber pero que no logra alcanzar las 3 onzas de leche prescritas durante la valoración pasada, esta tomando 2 onzas cada tres horas y la papilla pero ha seguido perdiendo peso, de acuerdo a las tablas de peso para la edad se encuentra por debajo de la precentila 3, se realizó una nota de referencia al servicio de urgencias al HIM con motivo de la perdida de peso.

Para la quinta valoración (postquirúrgica AO) realizada 1 año 1 día después de la segunda cirugía a los 19 meses 6 días (576 días) y para la cual la paciente ha usado su rehabilitación refractiva con LC por solo 3 días), se registró el 14.5% (edad madurativa de 84 días) de las conductas motoras, el 19% (edad madurativa de 111 días) de las adaptativas, el 17% (edad madurativa de 98 dias) de las de lenguaje y el 12% (edad madurativa de 67 días) de las personal social, obtenido un CD global del 16%. En las observaciones del video se registró asociado a

trisomía 21, síndrome hipotónico generalizado con predominio en miembros inferiores, cadera y piernas abiertas en exotensión o abducción con predominio en pierna derecha, mantiene la cabeza volteada hacia la izquierda la mayor parte del tiempo durante la evaluación (mientras esta acostada en la mesa de exploración). Como parte de las conductas visuales la paciente al entrar a la sala de exploración se percató de la presencia de otras personas en la habitación y los buscó sólo con los ojos (no tiene un buen control de cabeza), mantuvo sus ojos bien abiertos, presentó movimientos oculares incordiándoos y lentos pero logró seguir el aro con la cabeza y ojos por todo el CV, logró prenderlo con la palma de la mano y cambiarlo de mano, se observó endo desviación al parecer alternante. La madre refirió que el ojo dominante es el OD y que presentó complicación en OI. Hace 15 días inició su rehabilitación refractiva con LC, los cuales uso 3 días y después se los quitó por el estudio que le realizaron, ya no la van a atender en el HIM.

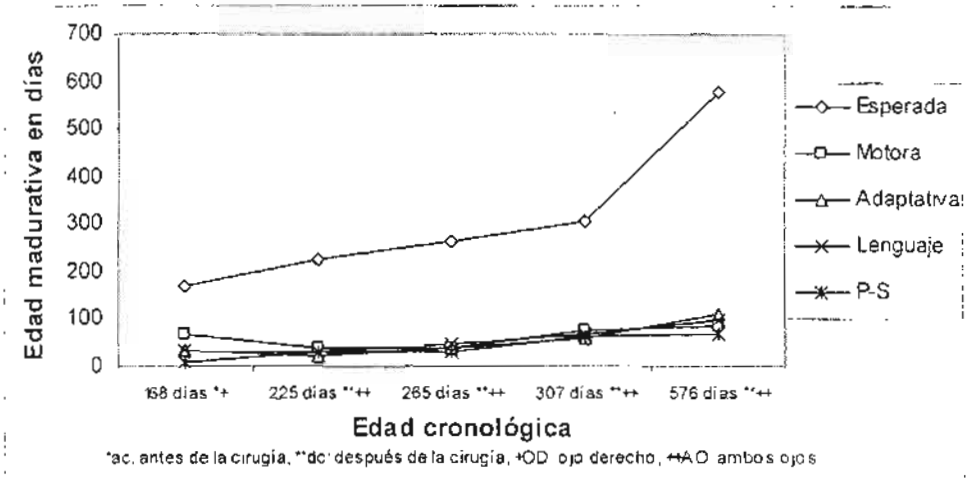
En las gráficas 6 y 7 se muestran los coeficientes del desarrollo global y por áreas y la edad madurativa por áreas durante el seguimiento pre y posquirúrgico respectivamente.



*ac antes de la cirugía, *dc después de la cirugía, +OD ojo derecho, ++AO ambos ojos.

Gráfica 6. Cocientes de desarrollo global y por área durante el seguimiento pre y posquirúrgico. Caso 2*

*Datos o valores obtenidos del expediente clínico del LSND del INP.



Gráfica 7. Edad madurativa por área durante el seguimiento pre y posquirúrgico. Caso 2*

*Datos o valores obtenidos del expediente clínico del LSND del INP.

En general, se observó un retraso importante en el desarrollo y en lo que se refiere a las conductas visuales resaltaremos que durante las valoraciones postquirúrgicas la paciente logró establecer contacto con las personas, mejoró en la coordinación ojo-mano, y se observó una disminución en los intervalos y la frecuencia en que se presentó el nistagmus, además de ganancia de conductas visuales. Se debe mencionar el la ausencia de rehabilitación óptica durante las valoraciones del desarrollo.

De la prueba de Gesell en el área adaptativa;

De las cinco conductas esperadas a las 12 semanas, no realizó ninguna durante las primeras cuatro valoraciones, sin embargo, para la quinta valoración realizó todas.

De las ocho conductas esperadas a las 16 semanas, no realizó ninguna durante las primeras tres primeras valoraciones, para la cuarta valoración ganó 1, *aro y/o sonaja provocaron actividad de los miembros superiores*, mientras que para la quinta valoración realizó 6, faltando sólo 2 conductas, *observar la bolita* y *llevarse el aro a la boca*, para completar el 100%.

De las cinco conductas esperadas a las 20 semanas, no realizó ninguna durante las primeras tres valoraciones, para la cuarta valoración ganó 1, *ase aro y/o sonaja si está proximo a la mano*, mientras que para la quinta valoración ganó dos conductas más, *aproximación bimanual del aro y sonaja* y *al tocar el conjunto de cubos agarra uno*, para completar el 60%.

En la escala del desarrollo cognitivo de Uzgiris–Hunt se observó asociado al síndrome de trisomia 21, retrasos importantes en todas las nociones evaluadas, logrando en forma lenta a la edad de 1 año 7 meses el estadio de reacciones circulares primarias (RC1) o esquemas cognitivos correspondientes a los cuatro meses de edad (Ver cuadro 12).

Cuadro 12. Escalas del desarrollo cognitivo de Uzgiris-Hunt Caso 2*

Edades de evaluación		5 meses	7 meses	8 meses	10 meses	19 meses
Fecha		25-05-05	22-07-05	02-09-05	14-10-05	13-07-06
Edad cronológica		5 meses 18 días	7 meses 15 días	8 meses 25 días	10meses 7 días	1 año 7 meses 6 días
Edad en días		168 días	225 días	265 días	307 días	576 días
NOCIONES COGNITIVAS						
I. Desarrollo de la persecución visual y la permanencia de objetos	RM	1b	1a	1b	1b	1d
	E	ER	ER	ER	ER	RC1
II. Desarrollo de medios para lograr eventos ambientales deseados	RM	a	1a	1b	1b	2c
	E	ER	ER	RC1	RC1	RC1
III. Imitación Vocal	RM	1b	1b	1b	1b	1b
	E	RC1	RC1	RC1	RC1	RC1
Gestual	RM	-	-	-	-	-
	E	-	-	-	-	-
IV. Desarrollo de la casualidad operacional	RM	a	1b	1a	1b	1b
	E	ER	RC1	ER	RC1	RC1
V. La construcción de las relaciones de los objetos en el espacio	RM	a	-	1a	-	3d
	E	ER	-	ER	-	RC1
VI. Desarrollo de esquemas con relación a los objetos	RM	-	-	b	a	C
	E	-	-	RC1	RC1	RC1

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
E: Estadio. RM: Respuesta medida en niveles. ER: Etapa de reflejos (estadio 1). RC1: Reacciones circulares primarias (estadio 2).

La madre refirió no observar mejoría en la visión de la niña. La paciente inició el uso de su rehabilitación refractiva 352 días después de la segunda cirugía durante 3 días y después se los retiran (por la exploración que le realizaron en el HFNSL) y no los vuelve a usar.

Para el caso 3, durante la primera valoración (prequirúrgica) realizada a los 6 meses 10 días (190 días), se registró el 75% (edad madurativa de 143 días) de las conductas motoras, el 53% (edad madurativa de 101 días) de las adaptativas, el 76% (edad madurativa de 144 días) de las de lenguaje y el 56% (edad madurativa de 106 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 65%. En las observaciones del video se registró disminución del tono en extremidades inferiores. Como parte de las conductas visuales la paciente se observó activa, buscó con los ojos a quienes le hablaron en la habitación mientras estaba acostada en la mesa de exploración, estableció contacto visual momentáneamente aunque tardó un poco, logró ver objetos grandes como; pelota amarilla fluorescente de 11 cm, tortuga, juguete inflable y los siguió tratando de tomarlos, no pudo ver un dulce pequeño, presentó seguimiento visual del aro a una distancia de 20 cm en el CV horizontal aproximadamente 60° en OI y 90° en OD, también presentó seguimiento visual vertical completo y consiguió agarrar el aro con la mano derecha, además se observó seguimiento visual con la dona roja pero con menor interés que con el aro, la coordinación ojo-mano fue algo imprecisa pero mejor en OD (con la mano izquierda prendió con dificultad el aro y la taza), le causó dificultad ver el cubo a una distancia aproximada de 15 - 20 cms, (probablemente por la miosis), siguió los cubos en conjunto a una distancia de 20 - 30 cm sólo cuando se movieron, llamó su atención la sonaja e intentó agarrarla más que escucharla (al parecer no se orientó por el sonido), en el espejo logró ver su imagen momentáneamente, presentó endo desviación alternante (con dominancia de OD). Se dieron indicaciones a su madre para mejorar problemas posturales.

Para la segunda valoración (postquirúrgica AO) realizada 38 días después de la segunda cirugía, a los 9 meses 10 días (280 días), se registró el 63% (edad madurativa de 177 días) de las conductas motoras, el 75% (edad madurativa de 210 días) de las adaptativas, el 85% (edad madurativa de 238 días) de las de lenguaje y el 70% (edad madurativa de 197 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 73%. En las observaciones del video se registró disminución del tono en extremidades inferiores. Como parte de las conductas visuales la paciente se mostró activa y consiguió establecer contacto visual con la examinadora, para ver los objetos alineó principalmente con OD (dominante) pero también lo hizo con OI, siguió el aro en movimiento con ambos ojos y logró tomarlo con las dos manos a más de 20 cm, también logró seguir horizontal y verticalmente un juguete azul de 5 cm en movimiento, llamó su atención un cubo a 20 cm y lo tomó con facilidad, logró ver un dulce pequeño y lo manipuló con ambas manos (aunque con dificultad) y finalmente consiguió tomarlo con la parte media de todos los dedos en grupo, siguió una pelota amarilla fluorescente de 11 cm cuando esta rodó a unos 25 cm o más, la coordinación ojo-mano fue más precisa, en el espejo trató de tocar su imagen, continuó presentando endo desviación alternante, más evidente en ojo izquierdo. Le fue diagnosticado glaucoma* en OI desde hace 38 días.

Para la tercera valoración (postquirúrgica AO) realizada 94 días después de la segunda cirugía, a los 11 meses 7 días (337 días) y para la cual la paciente cumplió su primer día usando su rehabilitación refractiva con (LC), obtuvo el 75% (edad madurativa de 254 días) de las conductas motoras, el 73% (edad madurativa de 246 días) de las adaptativas, el 94% (edad madurativa de 317 días) de las de lenguaje y el 86% (edad madurativa de 289 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 82%. En las observaciones del video se registró. Como parte de las conductas visuales la paciente observó todo a su alrededor en la sala de exploración y logró establecer contacto visual con la examinadora, siguió fácilmente el aro y lo tomó rápidamente con la mano (los

* Presión Intraocular alta

objetos más grandes los prende con la palma), logró ver los cubos con dominancia de OD a una distancia aproximada de 20 cm y consiguió tomarlos y manipularlos fácilmente, observó y agarró muy rápido un dulce pequeño con mayor precisión (pulgar-índice), también logró realizar esta tarea con fijación de OI pero con mayor dificultad, su coordinación ojo-mano fue más lenta pero más precisa (pulgar-índice), cuando escuchó la campana volteó inmediatamente para agarrarla, además logró ver la carita de la pelota a una dt aproximada a los 10 cm, en el espejo tocó su imagen (pero logró tomar la pelota), continuó presentando endo desviación en OI (en momentos parece alternarte). Persiste el glaucoma en OI (desde hace 95 días).

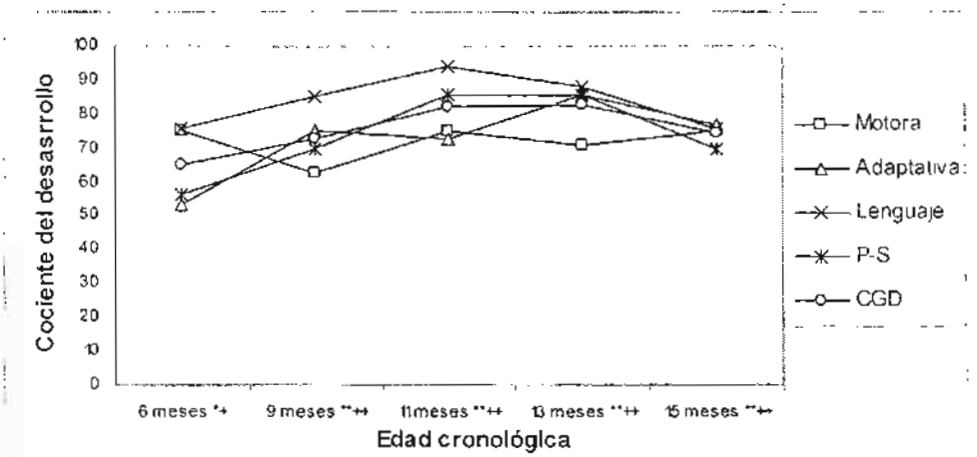
Para la cuarta valoración (postquirúrgica AO) realizada 156 días después de la segunda cirugía a los 13 meses 9 días (399 días) y para la cual la paciente cumplió con 63 días usando su rehabilitación refractiva con LC, se registró el 71% (edad madurativa de 285 días) de las conductas motoras, el 86% (edad madurativa de 343 días) de las adaptativas, el 88% (edad madurativa de 350 días) de las de lenguaje y el 86% (edad madurativa de 345 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 83%. En las observaciones del video se registró como parte de las conductas visuales que la paciente se mostró ligeramente pasiva comparada con las dos valoraciones anteriores pero observó todo a su alrededor y logró establecer contacto visual con la gente que le habló, movió la cabeza hacia la fuente de sonido y siguió todos los movimientos de la examinadora, volteó la mirada hacia la caja de prueba para ver los juguetes, continuó presentando endo desviación de ángulo variable de OI (en momentos parece alternar la desviación), al parecer para conseguir ver alineó con eje visual de OD y realizó movimientos compensadores de la cabeza hacia la izquierda (sólo en momentos), se acercó mucho la cabeza para mirar los objetos, presentó seguimiento visual horizontal y vertical con la sonaja a 25 cm, además se observó dificultad en las tareas que demandan estereopsis (no trae LC en OI), trató de tomar con la mano los objetos (juguetes y pelota), tomó bien los cubos a una distancia aproximada de 20 cm con ambas manos, los sacó y metió a la taza

observando todo el tiempo el fondo de esta, tomó el aro por la cuerda y siguió la trayectoria de la pelota amarilla fluorescente de 11 cm cuando esta rodó sobre la mesa a una distancia de 20 cm o mayor, pudo observar un dulce pequeño (aunque este era de un color similar al de la mesa) e intentó sacarlo metiendo el dedo al frasco para posteriormente tomarlo con prensión fina y después llevarlo a la boca durante esta actividad se observó una coordinación imprecisa (el padre reporta observar también problemas en la percepción de la profundidad), ha mejorado la coordinación ojo-mano pero no es precisa aún, abre el libro y cambia las paginas sólo en algunas ocasiones una por una. Persiste el glaucoma en OI (desde hace 157 días).

Para la quinta valoración (postquirúrgica AO) realizada 211 días después de la segunda cirugía a los 15 meses 4 días (454 días) y para la cual la paciente cumple con 118 días usando su rehabilitación refractiva con LC, se registró el 75% (edad madurativa de 342 días) de las conductas motoras, el 77% (edad madurativa de 357 días) de las adaptativas, el 76% (edad madurativa de 345 días) de las de lenguaje, el 70% (edad madurativa de 316 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 74.5%. En las observaciones del video se registró como parte de las conductas visuales que la paciente se mostró activa y observadora del ambiente externo que le rodeó (sala de exploración), logró establecer contacto visual con la gente que le habló e identificar fácilmente a las personas extrañas, así como objetos que tomó o le dieron, todavía no le daban la taza y ella al observarla reaccionó extendiendo la mano para que se la dieran, la dt utilizada para esta actividad fue aproximadamente de 15 - 20 cm, tomó los cubos con la mano a una dt de 20 cm, alineando preferentemente con eje visual de OD pero también de AO. En objetos pequeños la dt fue aproximadamente de 10 - 15 cm (por ejemplo; cuando vio el dulce pequeño e intentó meterlo al frasco usó eje visual de OD a 10 cm sin conseguir realizarlo -aunque si consiguió sacarlo metiendo el dedo índice de mano derecha a una distancia de 15 cm-, pudo meterlo varias veces en un orificio de aproximadamente 2 cm), siguió en CV horizontal y vertical el aro y la campana y trata de tomarlos. Mostró dificultad al realizar tareas

que demandan binocularidad, presentó buena coordinación ojo-mano, cambió las páginas del libro sólo en algunas ocasiones una por una. Continuó presentándose la desviación pero esta mostró una disminución en la magnitud del ángulo y la frecuencia en que se presenta. Desde hace 73 días la presión Intraocular del OI es normal.

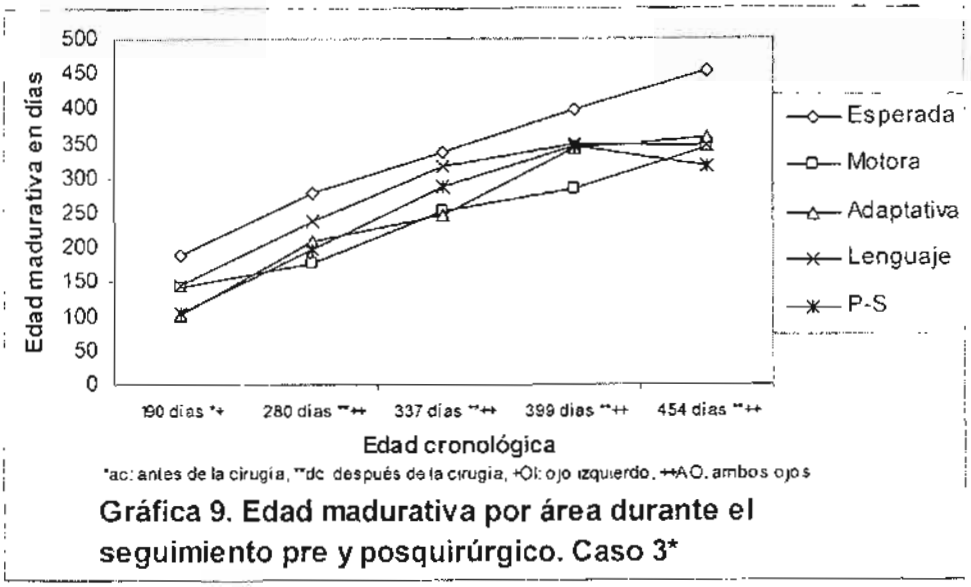
En las gráficas 8 y 9 se muestran los coeficientes del desarrollo global y por áreas y la edad madurativa por áreas durante el seguimiento pre y posquirúrgico respectivamente.



*ac antes de la cirugía, **dc después de la cirugía, +OI ojo izquierdo, ++AO ambos ojos.

Gráfica 8. Cocientes de desarrollo global y por área durante el seguimiento pre y posquirúrgico. Caso 3*

*Datos o valores obtenidos del expediente clínico del LSND del INP.



*ac: antes de la cirugía, **dc: después de la cirugía, +OI: ojo izquierdo, ++AO: ambos ojos

Gráfica 9. Edad madurativa por área durante el seguimiento pre y posquirúrgico. Caso 3*

*Datos o valores obtenidos del expediente clínico del LSND del INP.

En general, se observó una organización progresiva del desarrollo en las cuatro áreas que fueron evaluadas y en lo que se refiere a las conductas visuales resaltaremos que durante las valoraciones postquirúrgicas se observó la mejoría en la coordinación ojo-mano, la disminución en la magnitud y el tiempo en que se presentó la desviación ocular endotropía reportada en la evaluación prequirúrgica y la ganancia conductas visuales de estereopsis. Se debe mencionar el inicio temprano de la rehabilitación óptica y la participación constante de los padres durante el seguimiento postquirurgíco.

De la prueba de Gesell en el área adaptativa;

De las cinco conductas esperadas a las 20 semanas, en la valoración prequirùrgica realizó 2, a*se el aro y/o la sonaja solo si esta próximo a la mano* y *al tocar el conjunto de cubos agarra uno*, para la segunda valoración (postquirùrgica de ambos ojos) realizó todas.

De las seis conductas esperadas a las 24 semanas en la valoración prequirùrgica realizó 3, *se aproxima y agarra sonaja y/o cubos, se lleva a la boca los cubos y/o*

la campana y *sostiene un cubo y se aproxima a otro*, para la segunda valoración realizó todas.

De las ocho conductas esperadas a las 28 semanas en la primera valoración no realizó ninguna, para la segunda valoración realizó 6, faltando sólo por realizar 2 conductas, *sacude la campana contra la mesa* y *transfiere la campana de una mano a la otra correctamente* para completar el 75%.

De las cinco conductas esperadas a las 32 semanas en la primera valoración no realiza ninguna, para la segunda y tercera valoraciones realizó 4, y para la cuarta valoración realizó todas.

De las cinco conductas esperadas a las 36 semanas en la primera valoración no realizó ninguna, para la segunda valoración realizó 2, ganando, *golpea o sacude cubo contra cubo* y *lleva el cubo contra la taza*, mientras que para la tercera valoración realizó 3, ganando, *ase tercer cubo* y para la cuarta valoración realizó 4 ganando, *manipula la cinta del aro*, para completar el 80%.

De las ocho conductas esperadas a las 40 semanas en la segunda valoración sólo realizó 1, *toca el cubo dentro de la taza*, para la segunda y tercer valoraciones realiza 3, ganando, *se aproxima la taza y/o el cubo con línea* y *aparea dos cubos*, mientras que para la quina valoración realizó todas.

De las cinco conductas esperadas a las 44 semanas en la segunda valoración realizó 1, *saca el cubo de la taza*, en la tercer valoración realizó 3, ganando, *cubo dentro de la taza, sin soltarlo* y *mira y hurga el badajo*, para la cuarta y quinta valoraciones realizó 4, ganando, *señala la bolita a través del vidrio* y *se dedica primero a la cinta del aro*, perdiendo, *mira y hurga el badajo*, para completar el 80%.

De las tres conductas esperadas a las 48 semanas en la primer y segunda valoraciones no realizó ninguna, en la tercer valoración realizó 1, ganando, *en el tablero remueve fácilmente el bloque redondo*, para la cuarta valoración realizó 2, ganando, *juego sucesivo con el cubo*, mientras que para la quinta valoración sólo realizó 1, perdiendo, *juego sucesivo con el cubo*, para completar el 33.3%.

De las cuatro conductas esperadas a las 52 semanas en la primera y segunda valoraciones no realizó ninguna, en la tercer valoración realizó 1, ganando, *mira selectivamente el agujero redondo del tablero*, para la cuarta valoración realizó todas, mientras que para la quinta valoración perdió 1, *intenta construir una torre de cubos*, para completar el 75%.

De las tres conductas esperadas a las 56 semanas en la primera valoración no realizó ninguna, en la segunda valoración realizó todas y para tercer valoración realizó 2, perdiendo, *inserta bloque redondo en el tablero*, para completar el 66.6%.

De las cinco conductas esperadas a los 15 meses en la primera, segunda y tercera valoraciones no realizó ninguna, en cuarta valoración realizó 1, ganando, *coloca y saca de la taza 6 cubos*, y en la quinta valoración realizó 2, ganando, *dibuja una incipiente imitación del trazo* para completar el 40%.

La escala del desarrollo cognitivo de Uzgiris–Hunt registró una construcción progresiva del desarrollo en todos los esquemas, con un avance más notorio de la tercera a la cuarta valoración en las nociones de Desarrollo de la persecución visual y la permanencia de objetos y en el Desarrollo de medios para lograr eventos ambientales deseados, lo que indica los inicios hacia las primeras representaciones mentales (Ver cuadro 13).

Cuadro 13. Escalas del desarrollo cognitivo de Uzgiris-Hunt Caso 3*						
Edades de evaluación		**6 meses**	**9 meses**	**11 meses**	**13 meses**	**15 meses**
Fecha		**13-10-05**	**13-01-06**	**10-03-06**	**12-05-06**	**07-07-06**
Edad cronológica		**6 meses 10 días**	**9 meses 10 días**	**11 meses 7 días**	**1 año 1 mes 9 días**	**1 año 3 meses 4 días**
Edad en días		190 días	280 días	337 días	399 días	454 días
NOCIONES COGNITIVAS						
I. Desarrollo de la persecución visual y la permanencia de objetos	RM	1c	2e	4d	10d	10d
	E	RC1	RC2	CE	RC3	RC3
II. Desarrollo de medios para lograr eventos ambientales deseados	RM	3c	3d	5c	9F	9F
	E	RC2	RC1	CE	RC3	RC3
III. Imitación Vocal	RM	1b	3c	3e	3E	3d
	E	RC1	RC2	RC2	RC2	RC2
Gestual	RM		2c	1c	2d	2d
	E		CE	RC1	CE	CE
IV. Desarrollo de la casualidad operacional	RM	2c	3d	5c	3d	3c
	E	RC2	RC2	CE	RC2	RC2
V. La construcción de las relaciones de los objetos en el espacio	RM	3d	4e	4e	5c	5c
	E	RC1	CE	CE	CE	CE
VI. Desarrollo de esquemas con relación a los objetos	RM	d2	d2	E	F3	GI
	E	RC2	RC2	CE	CE	CE

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
E: Estadio. RM: Respuesta medida en niveles. RC1: Reacciones circulares primarias (estadio 2). RC2: Reacciones circulares secundarias (estadio 3). CE: Coordinación de esquemas (estadio 4) RC3: Reacciones circulares terciarias (estadio 5).

La madre refirió en la última consulta una mejoría en la realización de actividades visuales cuando la niña usa los lentes, además observó disminución en la frecuencia de la desviación ocular e incluso reportó que en ocasiones esta no se presenta (se considera que esta pueda deberse a una etiología refractiva).

Para el caso 4, durante la primera valoración (prequirúrgica) realizada a los 3 meses 14 días (104 días), se registró el 39% (edad madurativa de 41 días) de las conductas motoras, el 5% (edad madurativa de 5 días) de las adaptativas, el 30% (edad madurativa de 31 días) de las de lenguaje y el 0% en las de personal social, obteniendo un CD global del 18.5%. En las observaciones del video se registró

disminución del tono generalizado y mantiene la cabeza volteada hacia la izquierda la mayor parte del tiempo durante la evaluación (mientras esta acostada en la mesa de exploración). Como parte de las conductas visuales la paciente mantuvo la mirada en dirección hacia donde se encuentra su madre (al parecer se orientó por el sonido de la voz), no presentó seguimiento visual ante los estímulos presentados aro y cubos rojos, (sólo en momentos muy breves por ejemplo cuando las donas chocan y hacen ruido) el reflejo palpebral de amenaza fue negativo y además presentó nistagmus.

Para la segunda valoración (postquirúrgica OD) realizada 52 días después de la cirugía a los 6 meses 22 días (202 días), se registró el 35% (edad madurativa de 70 días) de las conductas motoras, el 31% (edad madurativa de 63 días) de las adaptativas, el 22% (edad madurativa de 45 dias) de las de lenguaje y el 21% (edad madurativa de 42 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 27%. En las observaciones del video se registró disminución del tono generalizado. Como parte de las conductas visuales la paciente se mostró muy pasiva, estableció contacto visual pero con mirada perdida (el contacto visual se ve interrumpido por el nistagmus), logró fijar y seguir brevemente el aro sólo cuando este pasó por eje visual, siguió más fácilmente los objetos grandes (mayores de 17 cm), logró seguir una pelota verde de 5 cm en el CV horizontal siguió por 90°, además consiguió ver los cubos alineando con eje visual de OD aproximadamente a 15 - 20 cm y logró tomarlos con la mano a una distancia aproximada de 10 cm, ante la sonaja reaccionó buscando la fuente de ruido sólo si está se ubicó en línea media de OD (se orienta principalmente por el ruido), se observó mejoría en el seguimiento visual de OI pero sus ojos continuaron incoordinandos, en las actividades visuales cercanas se presentó el nistagmus.

Para la tercera valoración (postquirúrgica de AO) realizada 24 días después de la segunda cirugía a los 8 meses 5 días (245 días), se registró el 59% (edad madurativa de 144 días) de las conductas motoras, el 38% (edad madurativa de 93 días) de las adaptativas, el 20% (edad madurativa de 50 días) de las de

lenguaje y el 17% (edad madurativa de 43 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 33.5%. En las observaciones del video se registró síndrome hipotónico generalizado y posición de la cabeza hacia abajo aunque puede moverla. Como parte de las conductas visuales la paciente se mostró visualmente activa, ya fue operada de ambos ojos. Mantuvó la cabeza en posición de fijación, vió sus pies y sus manos (aunque le distrajo el ruido), logró orientarse visualmente y fijar el aro (preferentemente con OD) por intervalos más frecuentes y por más tiempo pero el seguimiento visual fue inconsistente, además logró seguir los objetos en CV horizontal hasta 90°, el seguimiento visual mostró mejoria con OI, se acercó la sonaja a una dt de 10 cm y para poder tomarla alineó eje visual de OD, logró ver los cubos a una distancia aproximada de 20 cm, y los tomó con la mano más fácilmente, trató de tocar su imagen en el espejo, mostró preferencia por los objetos de color rojo, se observó una mejoría en la coordinación ojo-mano e inciclo o endo desviación alternante. La madre refiere que ha disminuido un poco el nistagmus. Se le dan instrucciones de sentado en el guacal para mejorar sus reacciones de equilibrio y postura.

Para la cuarta valoración (postquirúrgica de AO) realizada 51 días después de la segunda cirugía a los 9 meses 2 días (272 días), se registró el 30% (edad madurativa de 81 días) de las conductas motoras, el 27% (edad madurativa de 73 días) de las adaptativas, el 39% (edad madurativa de 106 días) de las de lenguaje y el 26% (edad madurativa de 71 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 30%. En las observaciones del video se registró síndrome hipotónico generalizado y posición de la cabeza hacia abajo, la madre es quien la sienta. Como parte de las conductas visuales la paciente ya buscó las cosas con los ojos, siguió la mano de la examinadora con la cabeza y ojos y logró fijar el aro con seguimiento visual breve fácilmente, además de ver sus manos y los cubos a una distancia de 10 - 20 cm y agarrarlos con dificultad acercándoselos a una distancia aproximada de 7 cm de la línea visual central de OD, también logró ver la campana a una distancia aproximada de 10 - 15 cm y una sonaja a 15 - 20 cm (logró tomar con la mano la sonaja más finamente) aunque la siguió más con la

cabeza que con los ojos, logró ver la pelota amarilla fluorescente de 11 cm a diferentes distancias (10 - 25 cm) cuando esta pasó rodando frente a ella. Mostró interés por la dona roja y la siguió por 5 seg, perdiéndola momentáneamente (cuando esta giró), después la llevó a línea visual a una distancia de 10 - 15 cm, sigue la tortuga (verde de 20 cm) con la cabeza cuando esta pasa a una distancia de entre 15 - 20 cm y trató de tocarla, la coordinación ojo-mano fue imprecisa, tocó su imagen en el espejo, la respuesta del reflejo palpebral de amenaza fue positiva y presenta nistagmus constante y endo o incilclo desviación* alternante (La madre refiere que hay que acercarle mucho las cosas y que OD es el dominante). Se realizó valoración neurológica y se le sugirió estudios especializados; placa de cadera, electroencefalograma y ultrasonido.

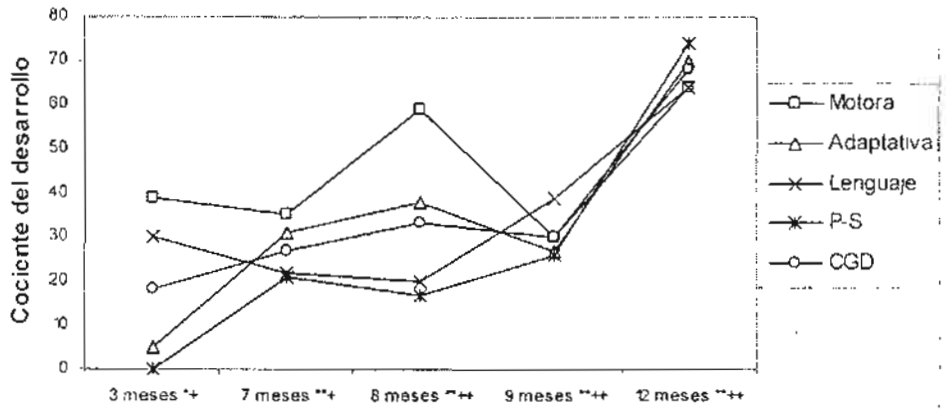
Para la quinta valoración (postquirúrgica de AO) realizada 144 días después de la segunda cirugía, realizada a los 12 meses (365 días), para la cual la paciente cumple 17 días usando su rehabilitación refractiva (LC), se registró el 64% (edad madurativa de 230 días) de las conductas motoras, el 70% (edad madurativa de 251 días) de las adaptativas, el 64% (edad madurativa de 229 días) de las de lenguaje y 74% (edad madurativa de 266 días) de las de personal social, obteniendo un CD global del 68%. En las observaciones del video se registró síndrome hipotónico generalizado. Como parte de las conductas visuales la paciente logró establecer contacto con el examinador, mejoró el control y alineación de cabeza, consiguió ver los cubos a una distancia aproximada de 20 cm y manipularlos con mayor precisión y sin mover tanto la cabeza, se agitó ante los estímulos de mucho movimiento (como la dona) y ante los sonidos (como la campana), fue capaz de distinguir a los extraños y buscar las fuentes de sonido, mostró una buena fijación visual con preferencia sobre los objetos grandes, de colores vistosos (caja azul de 10 cm y dona amarilla de 14 cm) y en movimiento (siguió el aro con AO y trató de tocarlo pero la reacción fue lenta, su coordina ojo-mano es imprecisa como para atraparlo cuando pasó por delante, además logró ver la cuerda pero no la pudo tomar –al parecer tiene disminuida la estereopsis-),

* Inciclo desviación: desviación manifiesta hacia el lado superior y nasal simultaneamente.

presentó un buen seguimiento en todo el CV, logró ver un dulce pequeño y tomarlo con la mano (aunque con dificultad) llevándolo a su línea de fijación, buscó la pelota en el espejo y trató de tocar su imagen, utilizó ambas manos para tomar los objetos, se observó una mejora en su visión y coordinación ojo-mano. El reflejo de amenaza fue positivo, presentó endo desviación alternante de 30 a 55$^{\Delta*}$ aproximadamente (no hay paralelismo ocular) con dominancia de OI (la desviación se manifiesta en OD por más tiempo) y posición compensatoria de cabeza, el nistagmus horizontal continúo presentandose con menor frecuencia (principalmente al observar objetos cercanos como la dona girando a 15 cm). se realizó valoración neurológica a la edad de 10 meses con 6 días, para esta valoración se se sugirió a la madre hablarle a los ojos, ejercicios de seguimiento visual con objetos sin ruido y con la sonaja si no responde, ofrecerle las cosas poniéndoselas en las manos, otros que la obliguen a explorar todo y para gatear en cuatro puntos con impulso hacia adelante-atrás-adelante y carretilla (levantarle los pies), colocarla boca abajo y en una hamaca, a la edad de de 10 meses con 3 días le dio varicela y a la edad de 11 meses 7 días se quemo pierna izquierda y cintura pélvica con agua caliente, usó su rehabilitación óptica durante los primeros tres días, la cual suspendió durante 10 días por infección hoy le retiraron los lentes por que se los tiñeron con fluoresceína en el HFNSL.

En las gráficas 10 y 11 se muestran los coeficientes del desarrollo global y por áreas y la edad madurativa por áreas durante el seguimiento pre y posquirúrgico respectivamente.

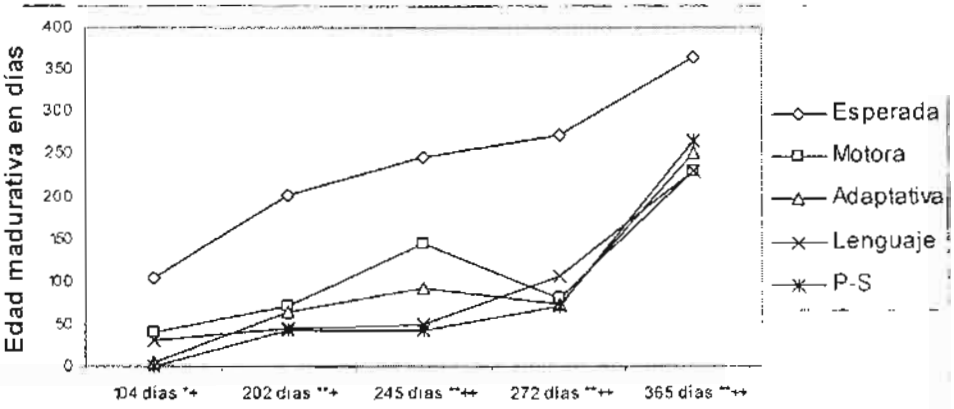
* Δ: Dioptrías prismáticas, unidad de medición para el ángulo de desviación ocular.



*ac: antes de la cirugía, **dc: después de la cirugía, +OD: ojo derecho, ++AO: ambos ojos.

Gráfica 10. Cocientes de desarrollo global y por área durante el seguimiento pre y posquirúrgico. Caso 4*

*Datos o valores obtenidos del expediente clínico del LSND del INP.



*ac: antes de la cirugía, **dc: después de la cirugía, +OD: ojo derecho, ++AO: ambos ojos.

Gráfica 11. Edad madurativa por área durante el seguimiento pre y posquirúrgico. Caso 4*

*Datos o valores obtenidos del expediente clínico del LSND del INP.

En general, se observó una organización un incremento en todas las áreas del desarrollo que fueron evaluadas siendo el más significativo de estos durante la última valoración y en lo que se refiere a las conductas visuales resaltaremos que durante las valoraciones postquirúrgicas la paciente adquirió el rereflejo de amenaza, fijación, contacto y seguimiento visual, mejoría en la coordinación ojo-mano, disminución en la frecuencia en que se presentó el nistagmus además de la

ganancia de conductas visuales. Se debe mencionar la participación constante de los padres durante el seguimiento postquirurgíco con un inicio tardío de la rehabilitación óptica.

De la prueba de Gesell en el área adaptativa;

De las cinco conductas esperadas a las 12 semanas, en la primera valoración no realiza ninguna, en la segunda realizó 2, ganando, *dirige la mirada al aro en línea media*, y *sigue el aro por 90°*, en la tercera valoración gananó dos conductas, *mira la sonaja manteniéndola en la mano* y *mira la taza y los cubos más que momentáneamente*, y en la cuarta realizó 3, perdiendo, *dirige la mirada al aro si está en línea media*. para completar el 60%.

De las ocho conductas esperadas a las 16 semanas, en la segunda valoración sólo realizó 1, *se lleva el aro a la boca*, mientras que para la tercer y cuarta valoraciones realizó 5, ganando, *baja la mirada a la mesa o a las manos*, *con la mano libre lleva el aro a la línea media*, *mira el aro y/o la sonaja sosteniéndolos en la mano* y el *aro y/o sonaja provocan actividad de los miembros superiores*, para completar el 62.5%.

De las cinco conductas esperadas a las 20 semanas, en la tercera valoración realiza 2, *ase aro y/o sonaja solo si esta próximo a la mano* y *al tocar el conjunto de cubos agarra uno*, en la cuarta valoración sólo realizó 1, perdiendo la conducta, *ase el aro y/o la sonaja sólo si este o esta está próximo a la mano*, para completar el 20%.

De las seis conductas esperadas a las 24 semanas en la cuarta valoración realizó 2, *se aproxima la sonaja y la agarra* y *del conjunto de cubos del sostiene uno y se aproxima a otro*, mientras que para la quinta valoración realizó todas.

De las ocho conductas esperadas a las 28 semanas, en la cuarta valoración realizó 4, y para la quinta valoración realizó 7, ganando, *sacude la campana contra la mesa*, *sacude definidamente la sonaja* y *pasa el aro de una mano a la otra*, para completar el 87.5%.

De las cinco conductas esperadas a las 32 semanas, durante la primera, segunda, tercera y cuarta valoraciones no realizó ninguna, mientras que para la quinta valoración realizó todas.

De las cinco conductas esperadas a las 36 semanas, durante la primera, segunda, tercera y cuarta valoraciones no realizó ninguna, mientras que para la quinta valoración realizó 3, ganando, *golpea o sacude cubo contra cubo*, *lleva el cubo contra la taza* y *manipula la cinta del aro*, para completar el 60%.

De las ocho conductas esperadas a las 40 semanas, durante la primera, segunda, tercera y cuarta valoraciones no realizó ninguna, mientras que para la quinta valoración realizó 6, faltando sólo dos de las conductas, *se aproxima la bolita a línea* y *observa bolita si sale de la botella*, para así completar el 75%.

De las cinco conductas esperadas a las 44 semanas, durante las primeras cuatro valoraciones no realizó ninguna, mientras que para la quinta valoración realizó 2, ganando, *saca el cubo de la taza* y *se dedica primero a la cinta del aro*, para completar el 40%.

En la escala del desarrollo cognitivo de Uzgiris–Hunt se reportan retrasos y una construcción muy lenta del desarrollo. Sin embargo se observó progreso importante a los 9 y 12 meses de edad hacia la organización de esquemas cognitivos de mayor complejidad de acuerdo a la edad esperada (Ver cuadro 14).

Cuadro 14. Escalas del desarrollo cognitivo de Uzgiris – Hunt Caso 4*						
Edades de evaluación		3 meses	6 meses	8 meses	9 meses	12 meses
Fecha		19-10-05	27-01-06	10-03-06	07-04-06	05-07-06
Edad cronológica		3 meses 14 días	6 meses 22 días	8 meses 5 días	9 meses 2 días	1 año
Edad en días		104 días	202 días	245 días	272 días	365 días
NOCIONES COGNITIVAS						
I. Desarrollo de la persecución visual y la permanencia de objetos	RM		1b	1b	1b	3c
	E	ER	ER	ER	ER	RC2
II. Desarrollo de medios para lograr eventos ambientales deseados	RM		1a	1b	2b	3c
	E	ER	ER	RC1	RC1	RC2
III. Imitación Vocal	RM	2d	1b	1b	3c	3d
	E	RCI	RC1	RC1	RC1	RC2
Gestual	RM				2d	2c
	E				CE	CE
IV. Desarrollo de la casualidad operacional	RM		1a	1b	3d	3c
	E	ER	ER	RC1	RC2	RC2
V. La construcción de las relaciones de los objetos en el espacio	RM		2d		3d	3d
	E	ER	RC1		RC1	RC2
VI. Desarrollo de esquemas con relación a los objetos	RM		b	C	d4	d4
	E	ER	RC1	RC1	RC2	RC2

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
E: Estadio. RM: Respuesta medida en niveles. ER: Etapa refleja (estadio 1). RC1: Reacciones circulares primarias (estadio 2). RC2: Reacciones circulares secundarias (estadio 3).
CE: Coordinación de esquemas (estadio 4).

La madre refirió que la niña consigue realizar más actividades como tomar por si sola la mamila.

Los eventos posteriores a la cirugía fueron clasificados en tres rubros;

1) Hallazgos postoperatorios.

2) Hallazgos asociados a la capacidad de respuesta del paciente.

3) Hallazgos postoperatorios no relacionados a la cirugía.

1) **Hallazgos postoperatorios:**

Caso 1. Se presentó *Opacidad de la cápsula anterior* en OD, la cual aparentemente no afectó la función visual, esta fue observada 13 meses (395 días) después de la cirugía de este ojo, también se observó un *Ligero desplazamiento del LIO* en AO 157 días después de la cirugía de OI y *Discoria* en AO a los 333 y 395 días posteriores a las cirugías de OI y OD respectivamente.

Caso 2. *Hemorragia* en OD fue observada solo 3 días después de la cirugía. Sin embargo, esta evolucionó satisfactoriamente como *hipema* (desechos sanguíneos en la cámara anterior) 15 días después, mientras que para OI se observó la presencia de *Discoria* a los 344 días después la cirugía.
El *Nistagmus horizontal* asociado (con movimientos lentos en péndulo) que se habia reportado previamente como parte del diagnóstico oftalmológico inicial continuó presentándose en las valoraciones oftalmológicas y del desarrollo posteriores a las cirugías de ambos ojos aunque se observó una disminución progresiva en la duración de los intervalos en que se presentaron.

Caso 3. Se observó la presencia de *Nistagmus* el día posterior a la cirugía de OI (sólo se reportó en una ocasión la presencia de este signo).
La endotropía de 15^{Δ} en OI asociada que se había reportado previamente como diagnóstico oftalmológico inicial, persistió por lo que la paciente es referida al servicio de estrabismo donde se confirmó el ángulo como despreciable para intervenir con la visión binocular.

Caso 4. Se desarrollo *Endotropía alternante* la cual fue observada 6 días después de la cirugía de OI.
El *Nistagmus horizontal* que se observó como parte del cuadro clínico inicial se observó 3 días después de la cirugía de OD y continúo presentándose durante las valoraciones oftalmológicas y del desarrollo subsiguientes.

2) Hallazgos asociados a la capacidad de respuesta del paciente:

Caso 1. Se observó para OD la presencia de *Hiperemia conjuntival* y *Edema estromal* 3 días después de la cirugía, así como de *Tyndall* (precipitados proteínicos en la cámara anterior) y *Fibrosis* evidente en sector inferior con eje visual libre 3 y 164 días después de la cirugía respectivamente, mientras que en OI se observó *Pigmentación en LIO* 8 días después de la cirugía y la presencia de *Sinequias anteriores superiores* y *Fibrosis capsular* con eje visual libre 213 días después de la cirugía.

Caso 2. Los eventos asociados observados en OD fueron la presencia de *Hiperemia conjuntival* el día posterior a la cirugía, *Edema corneal* a los 8 días después de la cirugía, *Pseudofibrosis* y depósitos permanentes de *Pigmento en el LIO* a los 15 y 38 días después de la cirugía respectivamente, mientras que para OI se observó la presencia de *Hiperemia* –no especificada- 3 días después la cirugía.

Caso 3. Se observó en OI la presencia de *Hiperemia conjuntival* el día posterior a la cirugía y la cual persistió durante dos días, también se desarrollo *Glaucoma secundario* el cual fue detectado 42 días después de la cirugía por medio de exploración bajo anestesia (el día que se operó el OD) y el cual persistió por 140 días, además de *Sinequias posteriores con pigmentación central* 10 días después de la cirugía las cuales persistieron (por 29 días) a pesar de ser tratadas con midriático (tropicamida al 0.8 g. con clorhidrato de fenilefrina 5.0 g. en solución oftálmica marca *Tp* del laboratorio *Sophia*) durante 14 días, las cuales reincidieron 84 días después, mientras que en OD se observó la presencia de *Hiperemia conjuntival* el día posterior a la cirugía.

Caso 4. Se observó para OD la presencia de *Hiperemia conjuntival* a los 3 y 52 días después de la cirugía y *Sinequia* en meridiano de las cinco horas (M5) pero

con eje visual libre, esta fue observada 70 días después de la cirugía por medio de exploración bajo anestesia el día que se operó el OI.

3) **Hallazgos postoperatorios no relacionados a la cirugía:**

La *Queratitis puntilleante superficial* (QPS) se presentó en AO en el caso 3 como complicación postoperatoria no relacionada a la cirugía produciendo principalmente una lesión lineal en los cuadrantes inferior (OD) y superior temporal (OI) la cual fue tratada con Vigamox (Clorhidrato de Moxiflaxino 5.00) y Lagricel (Hialuronidato de Na^+ 4.0 mg) cada cuatro horas y la cual se resolvió 7 y 11 días después para OD y OI respectivamente. Esta se presentó 72 días después de que la paciente inicio su rehabilitación refractiva con LC de uso prolongado del tipo *Presicion vision UV* de *Wesley Jessen* y soluciones lubricantes *Refresh* (Solución oftálmica de Alcohol polivinílico 14mg y Povidona 6 mg de laboratorios Allergan) y Genteal (Solución oftálmica de Hidroxipropilmetilcelulosa a 3 mg de laboratorios Novartis). Esta complicación obligó a cambiar la solución desinfectante utilizada inicialmente (*Renu Plus*) por solución desinfectante (*OPTI-FREE*).

La *Hiperemia conjuntival* se presentó para el caso 4 en OD 52 días después de la primer cirugía, la *Conjuntivitis bacteriana* se presento en OD, AO y OI a los 24, 44 y 132 días después de la segunda cirugía respectivamente, La paciente presentó varicela a la edad de 10 meses con 3 días (83 días después de la ultima cirugía) y se quemo pierna izquierda y cintura pélvica con agua caliente a la edad de 11 meses 7 días (35 días después de la ultima cirugía) (Ver cuadro 15).

Cuadro 15. Eventos posteriores a la cirugía*				
Indicador	**Caso 1**	**Caso 2**	**Caso 3**	**Caso 4**
Hallazgos postoperatorios	OD/ Opacidad de la cápsula anterior. AO/ Ligero desplazamiento del LIO y Discoria.	OD/ Hemorragia. OI/ Discoria.	OI/ Nistagmus transitorio.	Endotropía alternante.
Hallazgos asociados a la capacidad de respuesta del paciente	OD/ Hiperemia conjuntival, Edema estromal, Tyndall y Fibrosis. OI/ Sinequias anteriores superiores, Pigmento en LIO, y Fibrosis capsular.	OD/ Hiperemia conjuntival, Edema corneal, Pseudofibrosis y Pigmento en LIO. OI/ Hiperemia.	OD/ Hiperemia conjuntival. OI/ Hiperemia conjuntival, Glaucoma secundario, Sinequias posteriores con pigmentación central.	OD/ Hiperemia conjuntival, Sinequia.
Hallazgos postoperatorios no relacionados a la cirugía			Queratitis puntilleante superficial AO.	Conjuntivitis bacteriana recurrente AO.

*Datos obtenidos de la Historia Clínica del HFNSL.
LIO: Lente intraocular.

Se realizaron 12 cirugías para un total de ocho ojos, sólo en el caso 1 se realizó una cirugía por cada ojo. Sin embargo, en los otros tres casos se tuvieron que realizar más de dos cirugías, tres para los casos 2 y 4, y cuatro para el caso 3 (Ver cuadro16).

Cuadro 16. Numero y tipo de cirugías realizadas en los pacientes*			
Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
2	3	4	3
1) OD/ Faco con implante de LIO*. 2) OI/ Faco con implante de LIO*.	1) OD/ Faco con implante de LIO. 2) OI/ Faco con implante de LIO AO/ Exploración bajo anestesia. 3) AO/ Exploración bajo anestesia. OD/ PIO 10 mmHg. OI/ PIO 11 mmHg., Correctopia (pupiloplastia con esfinterectomía en MVI y MIV, se corrige la misma)	1) OI/ Faco con implante de LIO*. OD/ Exploración bajo anestesia. 2) OD/ Faco con implante de LIO*. OI/ Exploración bajo anestesia. 3) AO/ Exploración bajo anestesia. 4) AO/ Exploración bajo anestesia.	1) OD/ Faco con implante de LIO*. AO/ Exploración bajo anestesia. 2) OI/ Faco con implante de LIO*. OD/ Exploración bajo anestesia. 3) AO/ Exploración bajo anestesia.

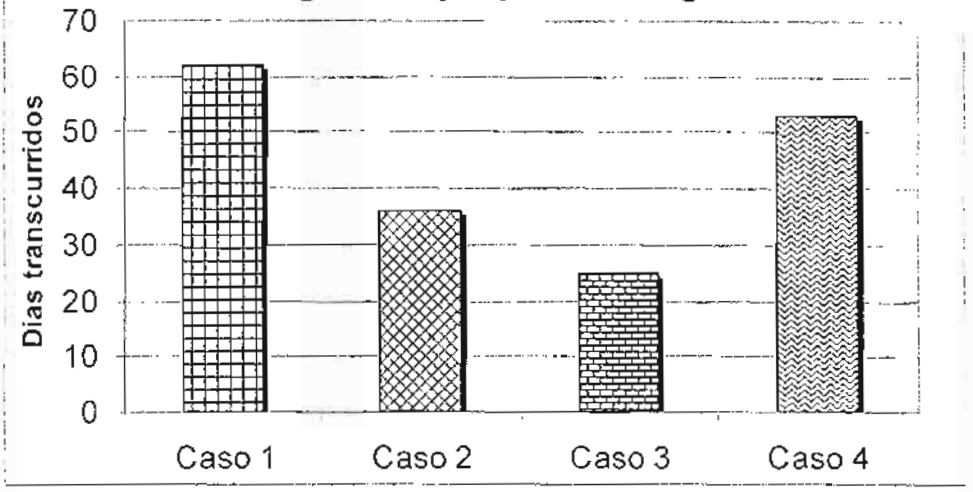
*Datos obtenidos de la Historia Clínica del HFNSL.
Faco: Facoaspiración; LIO: Lente intraocular.

El tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la primera cirugía en promedio fue de 40 días, mientras que para la segunda fue de 88.75 días (Ver cuadro 17 y las gráficas 12 y 13).

Cuadro 17. Relación entre edad en la que fue realizado el diagnóstico clínico y la edad en la que fue realizada la cirugía para OD y OI*					
Indicador	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Promedio
Fecha de Nacimiento	27-03-03	07-12-04	03-04-05	05-07-05	
Edad del diagnóstico clínico	1a 10m 27d (698 dias)	5m 9d (160 dias)	5m 27d (180 días)	3m 9d (101 dias)	284.7dias
Edad de la cirugía de OD	2a 30d (744 días)	6m 14d (195 dias)	8m 3d (247 días)	5m 1d (154 dias)	
Lapso entre el diagnóstico y la cirugía de OD	62 dias	36 días	67 días	53 dias	54.5 dias
Edad de la cirugía de OI	2a 3m 1d (811 días)	7m 5d (215 días)	6m 22d (205 días)	7m 9d (224 dias)	
Lapso entre el diagnóstico y la cirugía de OI	125 días	57 días	25 días	123 días	82.5 dias

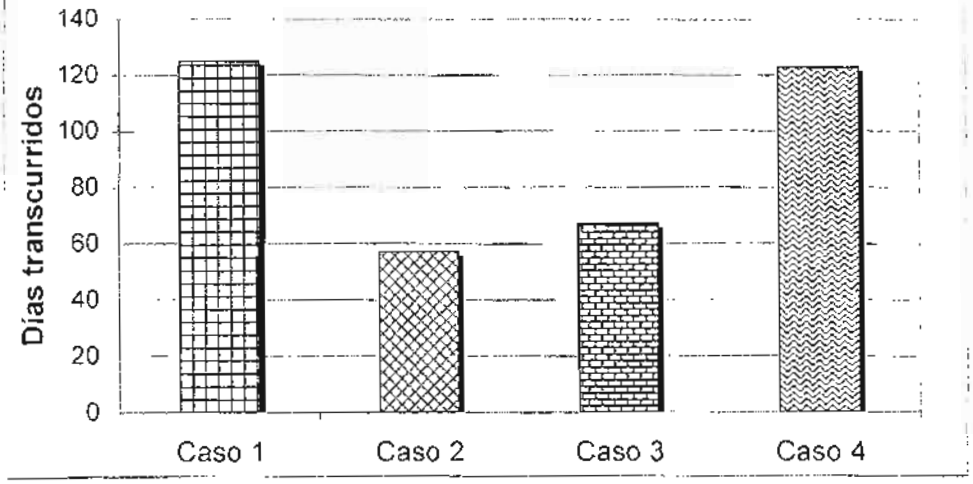
*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
Cx: Cirugía; Dx: Diagnóstico.

Gráfica 12. Tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la primera cirugía



*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.

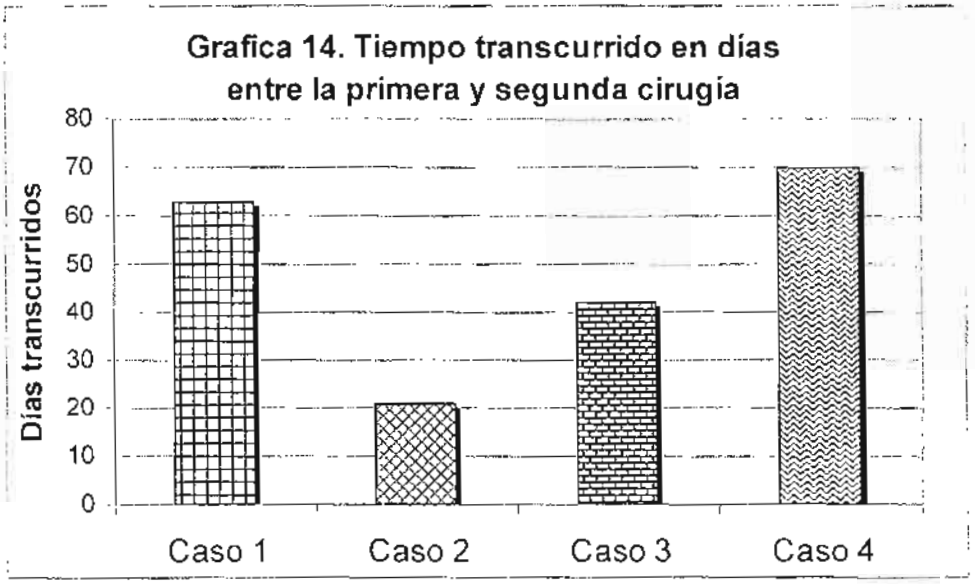
Gráfica 13. Tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la segunda cirugía



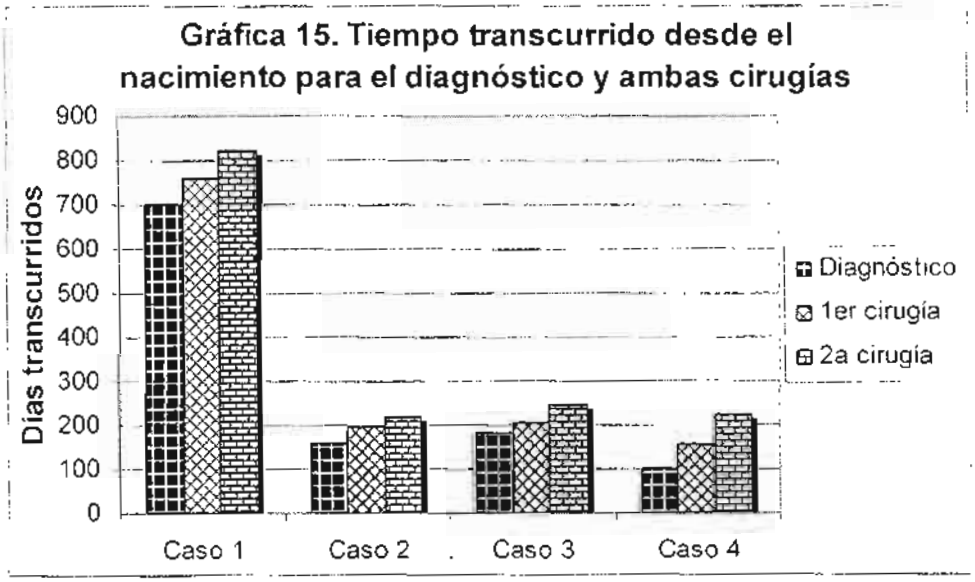
*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.

El tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la cirugía de OD en promedio fue de 50.50 días, mientras que para OI fue de 78.25 días.

El tiempo transcurrido entre la primera y la segunda cirugía fue 62 días para el caso 1, de 21 días para el caso 2, de 42 días para el caso 3 y de 70 días para el caso 4 (Ver las gráficas 14 y 15).



*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.



*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.

En tres de los cuatro casos, la primer cirugía realizada fue en OD, y en un caso fue en OI.

Situación socioeconómica de las familias.

La edad y escolaridad de los padres se presenta en el cuadro 18.

Cuadro 18. Edad y escolaridad de los padres*

Indicador	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Edad del padre**	43 años	30 años	29 años	17 años
Edad de la madre**	43 años	22 años	23 años	21 años
Escolaridad del padre	Primaria terminada	Lic Normalista en educación básica primaria	Secundaria terminada	Secundaria terminada
Escolaridad de la madre	Secundaria terminada	Secundaria terminada	Preparatoria terminada	Secundaria terminada

*Datos obtenidos de la Historia Clínica del HFNSL.
** Las edades fueron registradas al momento del diagnóstico.

El lugar de origen de los niños se presenta en el cuadro 19.

Cuadro 19. Lugar de procedencia y Hospital donde nacieron los niños con Catarata Congénita*

Indicador	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Lugar de procedencia	Toluca Edo. Méx. (Santiago Miltepetl)	Veracruz Veracruz (Playa de Vicente)	Tultitlán Edo. Méx. (San Pablo de las Salinas)	Tlahuac DF. (Tetelco)
Hospital donde nació el paciente	Hospital Materno-Infantil, Toluca.	Hospital General, Cozamaloapán Veracruz.	Hospital Particular, Coacalco Edo. Méx.	Hospital de Gineco-Obstericia, Milpa Alta DF.

*Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
Edo. Méx: Estado de México.

Dos de los casos (1 y 4) fueron referidos de instituciones publicas (ISEMIM y Centro de salud, el caso 2 por médico particular y el caso 3 por iniciativa del padre quien detectó el problema. Sólo la mitad de los casos (1 y 2) contaban con el diagnóstico por escrito de un especialista (Ver cuadro 20).

Las características de la familia se muestran en el cuadro 20.

Cuadro 20. Características de la familia*

Indicador	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Numero de miembros de la familia	6	5	4	8
Numero de hermanos	1	2	1	1
Género y edades de los hermanos**	Masculino de 4 años	Masculinos de 4 y 2 años	Femenino de 4 años	Masculino de 2 años

* Datos obtenidos a través de la hoja de recolección elaborada para esta investigación.
** Las edades fueron registradas al momento del diagnóstico.

7. DISCUSIÓN

La técnica quirúrgica realizada en los casos estudiados fue facoaspiración con implante de lente intraocular en la bolsa capsular, técnica ampliamente reportada en la literatura.[39,66,79,81] Para disminuir la respuesta inflamatoria, como parte del procedimiento quirúrgico se realizó, una incisión pequeña (peritomía perilímbica superior y tallado de herida escleral) con cuchillete de crescent y ampliación de la herida escleral con cuchillete de 3 mm (pasos 3 y 4 del procedimiento quirúrgico descrito en el Anexo VI), esta técnica fue realizada como lo describe la literatura.[39,66,79]

La literatura refiere que no existe ningún lente intraocular diseñado para población pediátrica.[82] Existe controversia sobre el tamaño final del globo ocular en el niño seudofaco,[12] quedando así presente la posibilidad de adaptar diferentes tipos de lentes intraoculares. El cálculo del poder del lente intraocular se realizó por medio de ecografía ultrasónica, como lo describe la literatura.[19,40] por lo que, el poder de los lentes intraoculares fue calculado considerando la edad del paciente al moménto de la intervención quirúrgica y considerando el crecimiento natural del ojo en el mismo paciente. Para compensar los cambios refractivos que provoca el crecimiento natural del ojo, evitar la miopización elevada que este produce y disminuir la posibilidad de recambio del lente intraocular, se decidió utilizar la metodología convencional del calculo del LIO con la formula de Holladay y la longitud axial del ojo obtenida en la ecografía ultrasónica, procedimiento reportado con buenos resultados.[12]

En cuanto al manejo de la corrección óptica postoperatoria se utilizó como parte del criterio quirúrgico el implante de lente intraocular hipocorregido de acuerdo al criterio de Dahan y Drusedau (2000), el cual sugiere hacer una hipocorrección de 20% a la biometría encontrada, en niños menores de 2 años de edad, con sobrecorrección posterior de la ametropía residual con lente de contacto o de armazón.[106] diversos autores han realizado este procedimiento.[12,39,66,79,81]

Los cuatro casos del estudio fueron hipocorregidos (es decir; se les implantaron lentes intraoculares de menor poder que el cristalino a la edad del niño), tal como lo reporta la literatura.[12,66,79,80] En el caso operado de ambos ojos a los 27 meses de edad el lente intraocular fue seleccionado con menor hipocorrección (+22.00 y +23.00 Dioptrías para ojo derecho e izquierdo respectivamente) que el de los otros casos, por tratarse de un globo ocular con dimensiones más próximas a las de un adulto al momento del calculo,[12,83] para los demás casos cuyas edades de calculo fue igual o menor a los 6 meses el poder de los lentes intraoculares implantados fue de +24.00 Dioptrías para ambos ojos.

El modelo de los lentes intraoculares implantados fue el VISSION VI-50XB de polimetilmetacrilato de una pieza con hápticas en dos de los casos (casos 1 y 2) para ambos ojos y en ojo derecho en el caso 3 (cinco ojos), en el ojo izquierdo de este último caso fue implantado el modelo MA30AC de Acrilico hidrofóbico de tres piezas con hápticas, de laboratorios Alcon (por razones de disponibilidad al momento de la cirugía). En el caso 4 fue implantado el modelo EZE–50 de polimetilmetacrilato de una pieza con hápticas de Bausch & Lomb para ambos ojos, por razones de disponibilidad económica (ya que en este caso los lentes fueron obtenidos por donación). Uno de los casos presentó un ligero desplazamiento del lente intraocular en ambos ojos, reportado 157 días después de la cirugía (este desplazamiento probablemente pudo estar relacionado a la fibrosis propia que desarrollo el paciente y la contracción subsiguiente o a que el paciente sufrió una caída con golpe cefálico 3 días después de la cirugía. Sin embargo, este hallazgo no fue observado durante la siguiente valoración oftalmológica realizada 12 días después al traumatismo, en la cual sólo se reportó hiperemia y reacción inflamatoria, con lente intraocular en su sitio).

Para lograr la emetropia, se realizó en todos los casos la corrección adecuada de la hipermetropía residual con lentes de de contacto o armazón, los cuales se cambiaron tan frecuentemente como el cambio refractivo del ojo lo requirió.[12,39,66]

Debido a que la cápsula posterior se opacifica en el 100% de los pacientes pediátricos, provocando esta una disminución importante de la agudeza visual, se ha reportado la conveniencia de realizar una vez que se ha extraído la catarata, un corte capsular central en la cápsula posterior (capsulorexis circular posterior), similar al de la cápsula anterior, que permita el atrapamiento de la zona óptica del lente por detrás de la misma, técnica descrita por Gimbel en 1994 y perfeccionado en ASCARS en San Francisco en el mismo año.[107,108,109,110]

En todos los casos se realizó manejo del vítreo mediante la capsulorexis circular continua posterior y a través de ella la vitrectomía anterior con ocutomo rasurando la base del vítreo, y posteriormente se les implantó el lente intraocular con las asas (hápticas) dentro de la bolsa capsular, empujando las zonas ópticas por detrás del orificio creado en la cápsula posterior, de manera que se abotonó el lente intraocular quedando la zona óptica entrampada detrás de la capsulorexis circular continua posterior (pasos 12, 13, 14 y 15 del procedimiento quirúrgico descrito en el Anexo VI), este criterio formó parte del procedimiento quirúrgico habitual, tal como lo reporta la literatura.[39,79,80,111]

El manejo del vítreo se realizó para cumplir con las siguientes funciones importantes; por un lado se disminuye la posibilidad de desplazamiento de la zona óptica, la cual ha quedado atrapada en el centro, y por otro lado, los bordes de la capsulorexis circular continua posterior quedan montados sobre el lente que funciona como una barrera e impide la migración de las células ecuatoriales procedentes de la bolsa capsular, hacia el remanente de hialoides en la cavidad vítrea y que pueden opacificar la hialoides anterior.

Con relación al criterio de edad oportuna para realizar la cirugía de catarata congénita bilateral, la literatura reporta la importancia de la intervención quirúrgica durante los primeros 4 meses de vida extrauterina como periodo crítico (Gregg y Parks, 1992). Este período no ha sido con exactitud concluyente.[12,13,15,57]

El criterio del Hospital Fundación Nuestra Señora de la Luz I.A.P. contempla la realización de la cirugía al momento del diagnóstico en la edad más temprana posible, siempre y cuando las condiciones sistémicas de los niños lo permitan.[12] En tres de los casos estudiados, la cirugía de ambos ojos se realizó antes de los 8 meses de edad y en un caso a los 27 meses, estas edades se encuentran más allá del *periodo considerado crítico* para el desarrollo del sistema visual ante alguna deprivación. El momento de la cirugía dependió de variables como la edad del diagnóstico, la condición visual del niño y las posibilidades económicas de los padres para acceder al tratamiento.

Al analizar los resultados con relación a la edad de intervención quirúrgica, observamos que tres de los cuatro casos presentaron una tendencia progresiva a la organización de los comportamientos visuales y del desarrollo general, dos de estos casos fueron intervenidos quirúrgicamente a los 8 y 27 meses de edad, mientras que un caso intervenido a los 7 meses mostró también esta tendencia pero en forma más lenta con un incremento importante en la adquisición de comportamientos del desarrollo en la última valoración. Sin embargo, en el otro caso estudiado, el cual fue intervenido quirúrgicamente a los 7 meses, no se observó esta tendencia hacia la organización, nos referimos al caso donde la catarata congénita bilateral se presentó asociada al diagnóstico de trisomía 21. En este sentido, se considera que al analizar los efectos de la cirugía de catarata congénita bilateral en el pronóstico del desarrollo infantil, no es suficiente establecer el criterio de edad de intervención como el único elemento a considerar en el éxito o fracaso de la intervención,[14] es decir; existen otros elementos que deben ser considerados como son: las características de la catarata, la presencia de síndromes asociados o enfermedades sistémicas u oculares, el número de intervenciones quirúrgicas, las posibilidad de desarrollar eventos no favorables relacionados o no a la cirugía, así como el tipo y el momento en que se inició la rehabilitación refractiva.

En cuanto a las características de la catarata; la ubicación de la catarata congénita que se presentó con mayor frecuencia en este estudio fue la catarata nuclear o central, esta fue observada en tres de los casos (seis ojos) dato que coincide con reportes en la literatura[12] al igual que un estudio realizado en la ciudad de México que también reportó el predominio de esta forma de catarata en el 33% de su población.[66] A pesar de que la literatura considera por sus características a este tipo de catarata como ambliogénica,[12] se observó un buen desarrollo en las conductas visuales y generales en dos de estos pacientes. En el otro caso (dos ojos) se presentó catarata polar posterior.

La extensión sólo fue reportada en uno de los casos (dos ojos) con catarata nuclear menor a 3 mm (menor al diámetro de la abertura pupilar) hecho que favorece un mejor pronóstico visual.[12]

El grado de dureza fue sólo reportado en uno de los casos con catarata nuclear, como densa en ambos ojos, lo que es común de acuerdo la literatura en este tipo de cataratas.[12,51]

Entre los diagnósticos sistémicos asociados, se encontró la presecia de trisomía 21 en uno de los casos, esta asociación ha sido ampliamente descrita en la literatura,[29,66,112] En otro de los casos se registraron signos de hipotono en forma aislada.

Con relación a los diagnósticos oftalmológicos asociados, en el caso diagnosticado con catarata polar posterior se encontró la presecia de coloboma inferior de iris en ambos ojos y atrofia del epitelio de la retina en ojo derecho. En la literatura revisada se encontró la asociación entre catarata congénita con coloboma sin especificar la morfología de esta.[66] Sin embargo, no se localizaron reportes sobre la asociación entre catarata polar posterior y coloboma o con atrofia del epitelio pigmentario de la retina, más bien se encontraron reportes de asociación entre coloboma y aniridia congénita en un 50 - 85% de los

casos.[29,79,113,114] Este dato coincide con un estudio realizado en la ciudad de México entre 1990 y 2001 en el que se presentó esta asociación en 23 de 41 casos (56%).[115]

Dos casos diagnosticados con catarata nuclear, presentaron nistagmus, como parte del cuadro clínico, signo comúnmente descrito en la literatura,[12,40,60,65] el cual no se resolvió con la remoción de la catarata, hecho que coincidió con los reportes descritos en la literatura,[86] Sin embargo, para uno de estos casos después de la segunda valoración se observó una disminución en la frecuencia de los intervalos en que este se presentó, mientras que para el otro caso la presencia de este signo continúo manifestándose, principalmente al observar objetos cercanos (por ejemplo; una dona amarilla de plástico de 15 cm girando a 15 cm de los ejes visuales). La literatura describe la presencia de este signo como un indicador de mal pronóstico.[39,61,66,86] En cuanto al desarrollo y adquisición de conductas visuales, estos casos mostraron cambios más lentos.

En el otro de los casos (caso 3) diagnosticado con catarata nuclear se observó la presencia de endotropía de ángulo variable en ojo izquierdo, relación descrita en la literatura[39,66] y la cual no se resolvió con el tratamiento quirúrgico.[86] Sin embargo, para este caso después de la cirugía de ambos ojos se observó una disminución importante en el ángulo de desviación, así como en la frecuencia con la que esta se presentaba (hecho posiblemente atribuible a la extensión y severidad en la densidad de la catarata).

En los cuatro casos se observaron hallazgos postoperatorios, entre estos se encontró; La opacificación de la cápsula anterior en ojo derecho junto con desplazamiento ligero del lente intraocular y discoria en ambos ojos para el caso 1. La discoría también fue reportada en el caso 2 con trisomía 21. La formación de sinequias se desarrolló en ojo izquierdo en los casos 1 y 3, así como en ojo derecho del caso 4. Tal evento pudo poner en riesgo la capacidad visual de estos pacientes ya que en el caso 3 se acompañó de pigmentación del lente intraocular.

La pigmentación del lente intraocular también fue reportada en ojo derecho en el caso 2, sin reporte previo de sinequia. La fibrosis se presentó en ambos ojos para el caso 1, acompañada de Tyndall en ojo derecho y en forma de pseudofibrosis para ojo derecho en el caso con trisomía 21. Así mismo, se observó glaucoma secundario en ojo izquierdo para el caso 3. Estos hallazgos se han reportado en otros estudios como los más frecuentes después de la cirugía de catarata congénita.[66,79]

Para prevenir sinequias posteriores y pigmentaciones de la superficie anterior del lente intraocular capaces de afectar el resultado visual final, el manejo postoperatorio de los pacientes se realizó con el uso de corticoides y antibióticos tópicos de diferentes laboratorios (Dexametasona 1.00 mg con Tobramicina 3.00 mg. de las marcas TOBRADEX u Obrydex de los laboratorios Alcon y *Grin* respectivamente), así como midriáticos de diferentes componentes o sustancia activa (de las marcas Tp Tropicamida al 0.8 g. con Clorhidrato de fenilefrina 5.0 g. del laboratorio *Sophia* y Homo-Grin a base de Bromohidrato de homatropina 20 mg. del laboratorio *Grin*), este manejo ha sido descrito en la literatura.[39]

El manejo farmacológico fue prescrito y entregado por escrito a cada uno de los padres de los niños durante la primera valoración postquirúrgica realizada un dia después de la cirugía, siendo estos los primeros responsables del programa de seguimiento farmacológico postoperatorio, además de la rehabilitación refractiva, atención oftalmológica, general y el seguimiento del desarrollo. En este orden se elaboró un manual de recomendaciones postquirúrgicas para los padres (Anexo VIII), donde se describen los riesgos y los cuidados que deben tomarse en cuenta como patrte del tratamiento. La importancia del manual radica en reducir la posibilidad de un mal seguimiento.

Evolución de los comportamientos:

La evolución visual y su efecto en el neurodesarrollo de los niños posterior a la cirugía, fue mejor en los casos 1 y 3, que no presentaron nistagmus o signos de alteración neurológica e iniciaron su rehabilitación refractiva antes de los 100 días posteriores a la cirugía. Los hallazgos posoperatorios reportados en estos casos no afectaron la adquisición de nuevos comportamientos observándose un mayor progreso en la edad de desarrollo.

En el caso 1, intervenido quirúrgicamente a los 27 meses con catarata polar posterior, diagnóstico oftalmológico de coloboma inferior de iris en ambos ojos y atrofia del epitelio pigmentario de la retina en ojo derecho como diagnóstico tardío, hallazgos postoperatorios de opacificación de la cápsula anterior en ojo derecho con fibrosis y desplazamiento ligero del lente intraocular en ambos ojos (no obstante la adaptación de lente intraocular con hápticas). Inició su rehabilitación refractiva con lentes de armazón a los 41 días después de la segunda cirugía. Se observó una organización progresiva de los comportamientos visuales y del desarrollo con mayor impacto en las áreas de *Lenguaje* y *Personal social*. La impresión subjetiva postquirúrgica por parte de la madre fue favorable ya que durante la primera valoración refirió que al caminar el niño chocaba con las cosas, mientras que en las subsiguientes valoraciones la madre refirió mejora de la visión especialmente posterior a la rehabilitación refractiva. Es importante resaltar la evolución visual y del desarrollo favorable con ganancia de comportamientos en este caso, no obstante, la edad en que se realizó la cirugía, la presencia de alteraciones oftalmológicas y el tipo de catarata que ha sido reportada en la literatura como ampliamente ambliopizante.[12,51] Los elementos que pudieron ser considerados como facilitadores de la evolución desarrollo en este caso fueron; la ausencia de síndromes o enfermedades sistémicas, el inicio temprano de la rehabilitación refractiva, la participación y compromiso de los padres durante el seguimiento postquirurgico oftalmológico y del desarrollo, así como la posibilidad

de establecer intercambios sociales con los cinco miembros de su familia, en los que se incluye a su hermano de 4 años de edad.

El caso 3, intervenido quirúrgicamente a los 8 meses con catarata nuclear densa, diagnóstico oftalmológico de endotropía de angulo variable y hallazgos postoperatorios de glaucoma secundario (el cual fue manejado con buenos resultados). Inició su rehabilitación refractiva con lentes de contacto a los 93 días después de la segunda cirugía. Se observó a pesar de la presencia de endotropía una organización progresiva de los comportamientos visuales y del desarrollo en las cuatro áreas que fueron evaluadas. En los resultados neurofisiológicos también se documentó mejoría en la respuesta visual de los PEV postquirúrgicos que reportaron inicio en la reorganización de la morfología y amplitud del componente cortical en la respuesta binocular, con relación a los prequirúrgicos en los que se reportó prolongación de latencias de todos los componentes y baja amplitud en la respuesta cortical de ambos ojos. La impresión subjetiva postquirúrgica por parte de la madre fue favorable ya que refirió mejora en la visión cuando la niña utilizaba sus lentes, además de una disminución en la magnitud de la desviación de los ojos e incluso que en ocasiones esta no se presentaba. Los elementos que pudieron ser considerados como obstáculos en la evolución del caso fueron; la presencia de endotropía alternante como diagnóstico inicial y el desarrollo de glaucoma secundario en ojo izquierdo. Los elementos considerados como facilitadores del desarrollo fueron; la ausencia de síndromes o enfermedades sistémicas, el inicio temprano de la rehabilitación refractiva, la participación y compromiso de los padres durante el seguimiento postquirurgíco oftalmológico y del desarrollo, así como la posibilidad de establecer intercambios sociales con los tres miembros de su familia, en los que se incluye a su hermana de 4 años de edad.

Por otro lado, el caso 4 si bien presentó una evolución del desarrollo considerada favorable, esta fue observada de forma más lenta que los casos anteriores. La edad de intervención quirúrgica se realizó a los 7 meses, presentando signos de

hipotono, diagnóstico oftalmológico de catarata nuclear y nistagmus. Inició su rehabilitación refractiva con lentes de contacto 127 días después de la segunda cirugía, sin embargo, sólo pudo usarlos durante 5 días por indicación de retirarselos por conjuntivitis bacteriana. Es importante considerar que ninguna de las valoraciones del desarrollo se realizó con la rehabilitación refractiva. La organización de los comportamientos visuales y del desarrollo presentó un incremento en todas las áreas del desarrollo que fueron evaluadas siendo el más significativo de estos durante la última valoración, además de una respuesta postquirúrgica favorable de los PEV registrada como; latencias y amplitud dentro de los límites normales. No obstante, la presencia del nistagmus, la impresión subjetiva postquirúrgica por parte de la madre fue favorable, al referir que la niña mejoró en su fijación visual, pero que presentó desviación de sus ojos (por lo que fue referida al servicio de estrabismo). Los elementos que pudieron ser considerados como obstáculos en la evolución del caso fueron; la presencia de nistagmus y síndrome hipotónico, el inicio tardío de la rehabilitación refractiva y la presencia de eventos postquirúrgicos no relacionados a la cirugía como; varicela, quemadura en cintura pélvica y conjuntivitis. Los elementos considerados como facilitadores del desarrollo fueron; la participación y compromiso de los padres durante el seguimiento postquirurgíco oftalmológico y del desarrollo, así como la posibilidad de establecer intercambios sociales con los siete miembros de su familia.

Finalmente en el caso 2 no se logró observar un cambio importante en el desarrollo debido a su asociación con trisomía 21, este caso fue intervenido quirúrgicamente a los 7 meses de catarata nuclear y presentó diagnóstico oftalmológico de nistagmus, sin uso de rehabilitación refractiva durante las valoraciones del desarrollo. Se observó un retraso importante en el desarrollo, sin embargo, durante el segumiento la paciente adquirió nuevas conductas con relación a las valoraciones anteriores. Cabe resaltar la importancia de la cirugía temprana en este tipo de casos, ya que se observó una adqusición de nuevas conductas visuales y del desarrollo en cada valoración postquirurgica realizada.

Algunas de las conductas visuales más significativas que la paciente adquirió fueron: a las 12 semanas, "dirige la mirada a la línea media" y "sigue con la mirada el aro en un angulo de 180º"; a las 16 semanas, "mira el aro o la sonaja inmediatamente y/o sosteniéndolos en la mano" y "mira los cubos si estan en su mano"; a las 20 semanas; "agarrar un cubo sobre la mesa". La impresión subjetiva postquirúrgica por parte de la madre no fue favorable ya que durante la quinta valoración (realizada 366 dias después de la cirugía de ambos ojos) refirió que no observò mejora en la visión de la niña. Los elementos que pudieron ser considerados como obstáculos en la evolución del caso fueron; la presencia de nistagmus, trisomía 21 y de eventos postquirúrgicos no relacionados a la cirugía como: problemas cardiacos y pérdida de peso, la ausencia de rehabilitación refractiva y el lugar de residencia. El elemento considerado como facilitador del desarrollo fue; la posibilidad de establecer intercambios sociales con los cuatro miembros de su familia, en los que se incluyen dos hermanos de 2 y 4 años de edad.

8. CONCLUSIONES:

Para obtener un mejor resultado visual en niños con catarata congénita, se debe realizar la cirugía en edades lo más tempranamente posible. Un mejor resultado visual favorece la adquisición de conductas y la evolución del desarrollo. Sin embargo, esta posibilidad no depende exclusivamente de la edad de la cirugía, otros factores relacionados con las características de la catarata congénita y su tratamiento influyeron en el resultado final en cada uno de los casos estudiados. Entre estos factores se encontraron: la presencia del síndrome asociado y alteraciones oftalmológicas concomitantes, el desarrollo de eventos postoperatorios relacionados o no a la cirugía y el tiempo prolongado de inicio de la rehabilitación refractiva postoperatoria. Los casos que comenzaron a utilizar su rehabilitación refractiva en el menor tiempo postquirúrgico presentaron mejor evolución.

La edad en que se realizó la cirugía, dependió en algunos casos de eventos que retrasaron la fecha de programación, entre los que destacaron:

1. El lugar de residencia de los pacientes. Tres de los casos estudiados no pertenecían al Distrito Federal y el caso perteneciente a este, residía en una zona limítrofe con el Estado de Morelos, hecho que limitó las posibilidades de asistencia al seguimiento oftalmológico y del desarrollo.
2. La presencia de glaucoma en uno de los pacientes restrasó la realización de la segunda cirugía.
3. La condición económica de los padres. Para cubrir los costos de traslados, consultas oftalmológicas, estudios y pruebas complementarias de diagnóstico, cirugía y lente intraocular.

En los registros neurofisiológicos de potenciales evocados visuales postquirúrgicos, se logró documentar la reorganización de la morfología en la respuesta binocular, latencias y amplitud dentro de límites normal con relación a las respuestas prequirúrgicas en dos casos en que se logró realizar ambas evaluaciones.

Se documentó una mejoría de las conductas visuales durante las observaciones clinicas postquirúrgicas, con relación a las prequirúrgicas, entre las que destacaron la presencia del reflejo de amenaza, establecimiento de contacto con las personas, disminución en del tiempo en que se presentaron los nistagmus y la desviación ocular, así como del ángulo de inclinación de la posición compensatoria de la cabeza, mejoría en la coordinación ojo-mano y ganancia de conductas visuales (incluyendo de stereopsis en uno de los casos).

La presencia de catarata congénita representa un riesgo latente de alteraciones en el desarrollo de los niños debido a la privación visual. Sin embargo, los retrasos y su grado de severidad no se presentan de la misma manera en todos los casos, al depender estas de una diversidad de condiciones no atribuibles exclusivamente a la catarata. El seguimiento del neurodesarrollo permitió observar la organización del desarrollo cognitivo y social en los casos estudiados. La función visual y la evolución del desarrollo fue progresiva con excepción del caso asociado a trisomia 21, donde fue lenta. Sin embargo, la ganancia de conductas observada en este caso nos permite concluir que la cirugía temprana y el adecuado seguimiento oftalmológico y del desarrollo postquirúrgicos pueden favorecer en forma positiva el pronóstico visual y la adquisición de conductas en pacientes con este tipo de síndromes.

La técnica de facoaspiración con implante de lente intraocular mostró buenos resultados visuales, sin embargo, no se logró evitar complicaciones postoperatorias como la opacificación de la cápsula anterior y hallazgos postoperatorios como el glaucoma, la fibrosis, las sinequias y el desplazamiento del lente intraocular.

Entre los obstáculos que se presentaron para la realización de este estudio se señalan;

1. La acepatación de los padres para participar en el seguimiento del Neurodesarrollo (de 16 pacientes captados inicialmente sólo se logró la aceptación de cuatro).
2. La disponibilidad de tiempo y recursos económicos de las familias.
3. La distancia existente entre el lugar de residencia de los niños y el Hospital (la mayoría de los pacientes no vivía en el DF.).

Para lograr la permanencia y participación de los padres, se logró establecer un *vinculo* y un compromiso por parte de quienes participaron en esta investigación, además de brindar diversos apoyos como la realización sin costo de estudios de ecografía, potenciales evocados visuales, cirugía, consultas oftalmológicas y de evaluación y asesoría del desarrollo, donación de muestras médicas y en algunos casos de lentes intraoculares y de contacto.

La realización de investigaciones con seguimiento a largo plazo, es difícil de realizar en los países con escasos recursos económicos como el nuestro, debido a la presencia de factores como los que hemos mencionado anteriormente y la falta de una conciencia o cultura de la salud y los costos que la atención de estos casos demanda.

La inclusión de estos factores como parte de la discusión, pretendió resaltar la problemática que representa el incremento en los problemas visuales secundarios a la atención y tratamiento tardíos de catarata congénita en los niños. Es fundamental establecer estudios epidemiológicos y acciones de corte preventivo sustentadas en la detección, diagnóstico, e intervención oprtuna de este tipo de alteraciones oculares presentes al nacimiento.

En nuestro país la evaluación visual y la detección de la catarata congénita y otras alteraciones oculares, está contemplada dentro del programa de Detección

Temprana de Defectos al Nacimiento de la Secretaría de Salud, Sin embargo la detección y tratamiento de catarata congénita sigue realizándose en edades tardías (posteriores al periodo crírico del desarrollo de la función foveal), como sucedió en los cuatro casos descritos en este estudio, lo que permite cuestionar la aplicación de este programa en las diferentes instituciones hospitalarias públicas o privadas que prestan los servicios de atención al parto y de perinatología.

El gobierno debe apoyar la creación de fundaciones, fideicomisos, programas o a instituciones que brinden atención a este tipo de pacientes con riesgo de estructurar secuelas visuales como la ambliopía y el nistagmus, así como las alteraciones del desarrollo que se derivan de estas, durante las etapas tempranas de la vida, ya que uno de los factores y posiblemene el de mayor peso en el fracaso de la atención oprtuna es la postergación o el abandono del tratamiento de los pacientes por razones económicas.

9. BIBLIOGRAFÍA:

1. JM. Artigas, P. Capilla, A. Felipe, J. Pujol. *Óptica Fisiológica. Psicofísica de la visión.* Madrid España: McGraw-Hill Interamericana, 1995; 1-39, 63-64.

2. Moses RA, Hart WM. *Fisiología del ojo. Aplicación clínica.* traducido de la obra al ingles *Adler's physiology of the eye, clinical aplication.* 7ª Edición. Panamericana, 1988; 448-462, 640-664.

3. Bruer JT. Las conexiones neurales algunas se utilizan, otras se pierden, en Bruer JT. *El mito de los tres primeros años, una nueva visión del desarrollo inicial del cerebro y del aprendizaje a lo largo de la vida.* traducción del titulo original *The myth of the first three years* por Sánchez GB publicado en inglés en 1999 por the Free Press. Barcelona: Paidos, traducción 2000; 85-124.

4. Huttenlocher PR. Synaptogenesis in human visual cortex: Evidence for synapse elimination during normal development. *Neuroscience Letters*, 1982; 33: 247-252 citado en Bruer JT, 2000.

5. Huttenlocher PR, DeCourten Ch. The development of synapses in striate cortex of man *Human Neurobiology*; 1987; 6. 1-9 citado en Bruer JT, 2000.

6. Ellemberg D, Lewis TL, Hong LC, Maurer D. Development of spatial and temporal vision during childhood. *Vision Research*, 1999; 39: 2325–2333.

7. Odom JV, Hoyt CS, Marg E. Eye patching and visual evoked potential acuity in children four months to eight years old. *American Journal of Optometry & Physiological Optics* September 1982; 59 (9): 706-717.

8. Hubel DH, Wiesel TN. Receptive fields of cells in striate cortex of very young, visually inexperienced kittens, *J. Neurophysiol.* 1963; 26: 994 citado en Moses RA, Hart WM, 1988.

9. Hubel DH, Wiesel TN. Receptive fields and functional architecture of two non-striate visual areas (18 and 19) of the cat. *J. Neurophysiol* 1965; 28: 229 citado en Moses RA, Hart WM, 1988.

10. Hubel DH., Wiesel TN., The period of susceptibility to the physiological effects of unilateral eye closure in kittens. *J. Physiol.* London 1970; 206: 419–436.

11. Aguilar FR. Plasticidad cerebral, Parte 2*. Rev. Med. IMSS 2003; 41 (2): 133-142.

12. Arroyo LLM. Catarata congénita. en Lozano JA., Romero JA. Clínicas quirúrgicas de la academia mexicana de cirugía. Cirugía oftalmológica actualizada. México: 2006; Editores Huéspedes, editado por la academia mexicana de cirugía, Corporativo intermedica S.A. de C.V. Vol 11. Cirugía oftalmológica actual, Revisión 2.

13. Gregg FM, Parks MM. Stereopsis after congenital monocular cataract extraction. *Am J. Ophthalmol.* 1992; 114: 314 –317 citado en Arroyo LLM, 2006; Horton JC, Hocking DR, 1997; Lesueur LC, y cols., 1998.

14. Birch EE, Stager DR. The critical period for surgical treatment of dense congenital unilateral cataract. *Invest. Opthalmol. Vis. Sci.* 1996; 37: 1532-8 citado en Arroyo LLM, 2006; Magnusson G. y cols., 2002.

15. Horton JC, Hocking DR. Timing of the critical period for plasticity of ocular dominance, columns in macaque striate cortex. *The Journal of Neuroscience* May 15 1997; 17 (10): 3684–3709.

16. Maurer D, Lewis TL, Mondloch JC. Missing sights: consequences for visual cognitive development, trends in cognitive sciences. March 2005; 9 (3): 144-149.

17. Bourgeois JP, Rakic P. Changing of synaptic density in the primary visual cortex of the rhesus monkey from fetal to adult stage. *Journal of Neuroscience*, 1993; 13: 2801-2820 citado en Bruer JT, 2000.

18. Hubel DH, Wiesel TN. LeVay S. Plasticity of ocular dominance columns in monkey striate cortex. *Philos Trans. R. Soc. Lond. Biol.* 1977; 278: 377– 409 citado en Horton JC, Hocking DR, 1997.

19. Laurent L, Dan AL, Michel M. *Cirugía de la Catarata.* 1ª edición. Barcelona-Paris: Masson, 1998; 12-19, 447-450.

20. Neville H, Variability in human brain plasticity. In Attention and Performance XXI: Processes of Change in Brain and Cognitive Development. 2005; (Munakata, Y. and Johnson, M.H., eds), pp. 000–000, (in press) citado en Maurer D. y cols., 2005.

21. Atkinson J. The Developing Visual Brain. Oxford University 2000; in Press citado en Maurer D. y cols., 2005.

22. Gunn A, *y cols.* Dorsal and ventral stream sensitivity in normal development and hemiplegia. *Neuroreport.* 2002; 13, 843–847 citado en Maurer D. y cols., 2005.

23. Lewis TL, Ellemberg D, Maurer D, Wilkinson F, Wilson HR, Dirks M, Brent HP. Sensitivity to global form in glass patterns after early visual deprivation in humans. *Vision Research* 2002; 42: 939–948

24. Illingworth RS. El curso normal de desarrollo. en Illingworth RS. *El Niño Normal. Problemas de los primeros años de vida y su tratamiento.* 1ª edición. México: Manual moderno, 1993, 127-168.

25. Gesell A, Amatruda C. *Diagnóstico del desarrollo normal y anormal del niño, evaluación y manejo del desarrollo neuropsicológico normal y anormal del niño pequeño y el preescolar.* México: Paidos, 1987.

26. Galguera I, Hinojosa GR, Galindo EC. *El retardo en el desarrollo. Teoría y práctica*. México. Trillas, 1988.

27. Mussen PH, Conger JJ, Kagan J. *Desarrollo de la personalidad en el niño.* México: Trillas 1979: 168 -181.

28. MJ. Robinson, DM Roberton. *Pediatría práctica*, México: Manual Moderno, 1994; 114-117.

29. Nelson LB, Harley RD. *Oftalmología pediátrica.* 4ª edición. Philadelphia Pennsilvania USA: McGraw-Hill Interamericana, 1998; 93-95, 291-318.

30. Pratt, K. C. The effects of repeated visual stimulation on the activity of newborn infants. *J. Genet. Psychol.,* 1934; 44: 117-126 citado en Mussen PH. y cols., 1979.

31. Pratt, K. C. The neonate. En L. Carmichael (director), Manual of child psychology. New York.: 2a ed. Wiley, 1954; 215-291 citado en Mussen PH. y cols., 1979.

32. Ling, B. C. I. A genetic study of sustained visual fixation and associated behavior in the human infant from birth to six months. J. Genet. Psychol., 1942; 61: 227-277 citado en Mussen PH. y cols , 1979.

33. Fantz R. L.. Visual perception from birth as shown by pattern selectivity. *Ann. N. Y. Acad. Sci.* 1965; 118: 793-814 citado en Mussen PH. y cols., 1979.

34. Wagner RS. Exploración oftalmológica pediátrica. en Nelson LB. *Oftalmología Pediátrica*. Philadelphia Pennsilvania USA: McGraw-Hill Interamericana, 1998; 92-107.

35. Nelson LB, Rubin SE. Wagner RS. *et al* Developmental aspects in the assesment of visual function in young children. *Pediatrics*. 1984; 73: 375 citado en Nelson LB, Harley RD. 1998.

36. Polak, P. R, Emde, R. N, Spitz, R.A. The similing response: II Visual discrimination and the onset of depth perception. *J. Nerv. Ment. Dis.*, 1964; 139: 407-415 citado en Mussen PH y cols., 1979.

37. Hayness, H, White, B. L, Held, R. Visual accommodation in human infants Science. 1965; 148: 528-530 citado en Mussen PH. y cols., 1979.

38. McCall, R. B, Kagan, J. Attrntion in the infant: effects of complexity, contour, perimeter and familiarity. Child Development, 1967; 38: 939-952 citado en Mussen PH. y cols., 1979.

39. Bustos MZ, Ortega CR, De la Fuente TMA, Aguilar GM, Brechtel M, Hernández T, González JD. Catarata congénita. *Rev. Hospital General Dr. M Gea González*, Julio-Septiembre 2001; 4 (3): 57-60.

40. Vaughan DG, Asbury T, Roirdan-Eva P. *Oftalmología General*. 11ª Edición de la 14ª en Ingles. México: El Manual Moderno, 1997; 30-31, 63-64, 191-201, 401.

41. Keith E, Richard LI. *Optometría*. Barcelona: Masson Salvat, 1993; 115.

42. Herreman RC. *Manual de refractometría clínica*. 2ª edición. México: Salvat, 1992: 17, 83, 102.

43. Carlson NB, Kurtz D. Clinical procedures for ocular examination, 3ª edición USA: McGraw-Hill, 1996; 225-236.

44. De la Fuente JR, Hernández OF, Pérez BA. Registros electrofisiológicos para el diagnóstico de la patología de la comunicación humana. México: Instituto de la Comunicación Humana; 1996; 183-193.

45. Halliday A. M., Halliday E. Kriss A., The pattern evoked potential in compression of the anterior visual pathways. *Brain* 1976; 99: 357-374; Halliday AM, McDonald EF, Mushin J Delayed visual evoked potentials in optic neuritis. Lancet, 1982; 1: 982-985 citado en De la fuente JR y cols., 1996.

46. Magnusson G., Abrahamsson M., Sjöstrand J. Changes in visual acuity from 4 to 12 years of age in children operated for bilateral congenital cataracts. *British Journal of Ophthalmology* 2002; 86: 1385-1389.

47. Mayer DL, Dobson V. Visual acuity development in infants and young children assessed by operant preferential looking. *Vis. Res.* 1982; 22: 1141–51 citado en Magnusson G. y cols., 2002.

48. Van Hof-van Duin J, Mohn G. The development of visual acuity in normal fullterm and preterm infants. *Vis. Res.* 1986; 26: 909–16 citado en Magnusson G. y cols., 2002.

49. Teller DY. First glances: the vision of infants. The Friedenwald lecture. (Review) *Invest Ophthalmol. Vis. Sci.* 1997; 38: 2183–203 citado en Magnusson G. y cols., 2002.

50. Mitchell DE, MacKinnon S. The present and potential impact of research in animal models for clinical treatment of deprivation amblyopia. *Clin Exp. Optom.* 2002; 85: 5–18 citado en Maurer D. y cols., 2005.

51. Buckley EG. Cataratas y anomalías del cristalino. en Nelson L. B., *Oftalmología Pediátrica* Philadelphia Pennsylvania USA: McGraw-Hill Interamericana, 1998; 93-95, 291-318.

52. Rogers GL, Tishler CL, Tsou BH, *et al.*: Visual acuities in infants with congenital cataracts operated on prior to 6 months of age. *Arch. Ophthalmol.* 1981; 99: 999–1003 citado en Magnusson G, y cols., 2002; Nelson LB, Harley RD, 1998.

53. Birch EE, Stager D, Leffler J, *et al.* Early treatment of congenital unilateral cataract minimizes unequal competition. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* 1998; 39: 1560–6 citado en Magnusson G. y cols., 2002.

54. Birch E, Stager D, Wright W. Grating acuity development after early surgery for congenital unilateral cataract. *Arch Ophthalmol.* 1986; 104: 1783–7 citado en Magnusson G. y cols., 2002.

55. Birch EE, Swanson WH, Stager DR, *et al.* Outcome after very early treatment of dense congenital unilateral cataract. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.* 1993; 34: 3687–99 citado en Magnusson G. y cols., 2002.

56. Birch EE, Stager DR. Prevalence of good visual acuity following surgery for congenital unilateral cataract. *Arch. Ophthalmol.* 1988; 106: 40–3 citado en Magnusson G. y cols., 2002.

57. Lesueur LC, Arné JL, Chapotot EC, Dominique TD, Malecaze F. Visual outcome after paediatric cataract surgery: is age a major factor? *Br. J. Ophthalmol.* 1998; 82: 1022–1025.

58. Lambert SR, Lynn M, Drews-Botsch C. DuBois L, Plager DA, Medow NB, Wilson ME, Buckley EG. Optotype acuity and re-operation rate after unilateral cataract surgery during the first 6 months of life with or without IOL implantation. *Br. J. Ophthalmol.* 2004; 88: 1387-1390.

59. Wright KW, Matsumoto E, Edelmann P. Binocular fusion and stereopsis associated with early surgery for monocular congenital cataracts. *Arch Ophthalmol.* 1992a; 110: 1607-1609 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

60. Harwerth RS, Smith EL, Paul AD, Crawford MLJ, von Noorden GK. Functional effects of bilateral form deprivation in monkeys. *Investigative Ophthalmology and Visual Science* 1991; 32: 2311–2327 citado en Lewis TL. y cols., 2002.

61. Hidalgo AM, Hoffman EB, Sánchez HV, Bravo JCO. Principales características epidemiológicas y clínicas de la catarata congénita. *Revista Mexicana de Oftalmología*, Enero – Febrero 2002; 76 (1): 18-23.

62. Jain IS, Pillay P, Gangwar DN, y cols. Congenital catraract: etiology and morphology. *J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus.* 1983; 20: 238 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

63. Parks MM. Visual results in aphakic children. *Am. J. Ophthalmol.* 1982; 94: 441-449 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

64. Parks MM, Johnson DA, Reed GW. Long-term visual results and complications in children with aphakia. *Ophthalmology* 1993; 100: 826-841 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

65. Wright KW, Kolin T, Matsumoto E. Lens abnormalities, in Wright, K. W. (Ed.), *Pediatric Ophthalmology.* St. Louis, C.V.: Mosby Co., 1995; 367-389 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

66. Pérez JFP, Arroyo MEY, Murillo LM. Manejo de la catarata congénita: experiencia en el hospital general de México. *Rev. Méx. Oftalmol.* Mayo-Junio 2005, 79 (3): 139-144.

67. William A. Douthwaite, Mark A Hurst. *Cataract detection mesurement and management in optometric practice.* Butterworth Heinemann, 1993; 13-21.

68. Amos JF, Norden LC. *The eye not correctable to 20/20 in Diagnosis and magnagement in vision care* (edited by Amos JF) Boston: Butterworth, 1987; 263-312 citado en William A. y cols., 1993.

69. Phelps BN, Bron JA. *Lens disorders, a clinical manual of cataract diagnosis.* Butterworth-Heinemann, 1995; 161.

70. Kivlin JD, Fineman RM, Crandall AS. et al. Peter's anomaly as a consequence of genetic and non genetic síndromes. *Arch. Ophthalmol.* 1986; 104: 61-64.

71. Smit GTH., Shun-Shin GA.. Bron AJ. Spontaneous reabsorption of a rubella cataract. *Br. J Ophthalmol.* 1990; 74: 564-565 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

72. Soriano JM, Funk J. Bilateral spontaneous reabsorption of a rubella cataract: a case of Hallermann-Streiff syndrome. *Klin. Mbl. Augenheilkd.* 1991; 199: 195-198 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

73. Armitage MM, Kivlin JD, Farrell RE. A progressive early onset cataract gene maps to human chromosome 17q24, *Nat. Genet.* 1995; 9: 37-40 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

74. Lubsen NH, Renwick JH, Tsui LC, *y cols.* A locus for human hereditary cataracts is closely linked to the alpha crystalline gene family. *Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A.* 1987; 84: 489-492 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

75. Maumenee IH. Classification of hereditary cataracts in children by linkage analysis. *Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol.* 1979; 86: 1554-1558 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

76. Renwick JH, Lawler SD. Probable linkage between a congenital cataract locus and the duffy blood group locus. *Ann. Hum. Genet.* 1963; 27: 67 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

77. Moross T, Vaithilgigam SS, Styles S, *y cols.* Autosomal dominant anterior polar cataracts associated with familial 2;14 traslocation. *J. Med. Genet.* 1984; 21: 52-53 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

78. Reese PD, Tuck-Muller CM, Maumenee IH. Autosomal dominant congenital cataract associated with chromosomal translocation (t(3:4) (p26.2:p150). *Arch. Ophthalmol.* 1987, 105: 1382 citado en Buckley GB, en Nelson LB, Harley RD, 1998.

79. Ochoa MLG, Fabila MM, Ruiz NCQ, Ruiz SE, Navarro PL, Garibay BV. Manejo quirúrgico y complicaciones de la catarata congénita. Experiencia de cinco años en la asociación para evitar la ceguera en México. *Revista Mexicana de Oftalmología* Sep-Oct 2003; 77 (5). 180-183.

80. BenEzra D, Cohen E. Posterior capsulectomy in pediatric cataract surgery *Ophthalmology* 1997, 104 (12): 2168-2174 citado en Arroyo LLM, 2006; Pérez JFP. y cols., 2005.

81. Wormald R. Evidence-based eye care. Evidence for the effectiveness of interventions or congenital, infantile and childhood cataract. *Rev. Community Eye Health* 2004; 17 (50): 25-26.

82. Blunestein EC, Wilson ME, Wang XH y cols. Dimensions of pediatric crystalline lens: implications for intraocular lenses in children. *J Pediatr. Ophthalmol. Strabismus.* 1996; 33 18-20 citado en Pérez JFP. y cols., 2005; Ochoa MDLG. y cols., 2003.

83. Kennet W. Wrigth, Peter H. Spiegel. Pediatric Ophthalmology and strabismus. The requisitesin ophthalmology. Mosby 1999; 1-10.

84. Koch D, Kohnen T. Retrospective comparison of techniques to prevent secondary cataract formation after posterior chamber intraocular lens implantation in infants and children. *J Cataract. Refract. Surg.* 1997; 23. 657-663 citado en Ochoa MDLG. y cols., 2003.

85. Sinskey RM, Amin PA, Lingua R. Cataract extraction and intraocular lens implantation in an infant with a monocular congenital cataract. *J. Cataract Refract. Surg.* 1994; 20: 647–51 citado en Lesueur LC. y cols., 1998.

86. Rogers GL, Tishler CL, Tsou BH, *et al.:* Visual acuities in infants with congenital cataracts operated on prior to 6 months of age. *Arch. Ophthalmol.* 1981; 99: 999–1003 citado en Magnusson G. y cols., 2002; Nelson LB, Harley RD, 1998.

87. Kushner BJ. Visual results after surgery for monocular juvenile cataracts of undetermined onset, *Am. J. Ophthalmol.* 1986; 102: 468-472 citado en Nelson LB, Harley RD, 1998.

88. Robb RM, Petersen RA. Outcome of treatment for bilateral congenital cataracts *Ophthalmic Surg.* 1992; 23: 650–6 citado en Magnusson G. y cols 2002; Lesueur LC. y cols. 1998.

89. Troster H, Brambling M. *Early social emotional development in blind infants. Child care health and development.* 1992; 18, 207-227.

90. Arjona CA, Bueno MM, Corbacho DMP, *y cols. Deficiencia visual aspectos psicoevolutivos y educativos.* Pavia: Aljibe, 1994: 162.

91. Piaget J., *Biología y conocimiento, ensayo sobre las relaciones entre las regulaciones orgánicas y los procesos cognoscitivos.* España: Siglo XXI; 1969.

92. Mercé L *El bebé ciego primera atención un enfoque psicopedagógico.* Barcelona: Masson, 1992; 77-122

93. Jan J., Robinson G., Scout E., Kinnis C. Hypotonia in the blind child. *Develop Med. Chil. Neurol.*, No 17, 1975, Norris, Lord y cols Blindness in the children. Chicago, the University Press, 1957 citado en Mercé L, 1992

94. Foulke E., The role of experience in the formation of concepts. *Int. J. Educ. Blind.* 1962; 12: 1-6 citado en Mercé L, 1992.

95. Lambert SR, Drack A. Infantile cataracts, survey ophthalmology. 1996; 40 (6): 427-4.51. citado en Ochoa MDLG. y cols., 2003; Nelson LB, Harley RD, 1998.

96. Francois J. Late results of congenital cataract surgery. Ophthalmology, 1979; 86: 1586-1598 citado en Hidalgo AM. y cols., 2002.

97. Birchow HE, Stager DR. Prevalence of good visual acuity following surgery for congenital monocular cataracts. *Am. J. Ophthalmol.* 1988; 106: 40 citado en Hidalgo AM. y cols., 2002.

98. Calhoun JH. Cataracts In: Nelson LB, Harley RD. y cols Pediatric oftalmology. 2nd ed. Philadelphia: WB. Saunders Co. 1983; 549-586 citado en Bustos MZ. y cols., 2001.

99. Juárez IM, Rodríguez MG, Guadarrama MS, *y cols.* Frecuencia de trastornos oftalmológicos comunes en la población preescolar de una delegación de la ciudad de México. *Salud Pública de México* 1996; (38): 212-216.

100. James, L.M.; Mc Clearon, A.B.; Waters, G.D.: Congenital Malformation Surveillance. Data for Birth Defects Prevention: Metropolitan Atlanta Congenital Defects Program (MACDP) 1968-1991. Birth Defects Monitoring Program (BDMP) 1970-1991. Teratology, 1993; 48: 545-709 citado en Hidalgo AM. y cols., 2002.

101. Catalano R. Pediatric Ophthalmology. Apleton and Lange 1994: 215 citado en Pérez PJF, y cols., 2005.

102. Drack A. V., Infantile catartacts: Indications for systemic workup. *Am. J. Ophthalmol.* 1997; 47: 2-7 citado en Pérez PJF. y cols., 2005.

103. Foster A, Gilbert C, Rahi J. Epidemiology of cataract in childhood: a global perspective. *J. Cataract Refract. Surg.* 1997; 23: 601-604 citado en Ochoa MDLG. y cols., 2003.

104. Lundvall A., Kugelberg U., Outcome after treatment of congenital bilateral cataract. *Acta Ophthalmol. Scand.* 2002; 80: 593–597.

105. Lewis V., *Desarrollo y Déficit.* Barcelona: Paidós; 1991.

106. Dahan E. Intraocular lens implantation in children. *Curr. Opin. Ophthalmol.* 2000; 11: 51-5 citado en Arroyo LLM, 2006.

107. Gimbel H, Bast S, Ferensowicz M. Results of bilateral cataract extraction with posterior chamber intraocular lens Implantation in children. *Ophthalmology.* 1997; 104: 1737-43 citado en Arroyo LLM, 2006.

108. Gimbel H, De Broff B. Posterior capsulorhexis with optic capture; maintaining a clear visual axis after paediatric cataract surgery. J. *Cataract Refract Surg.* 1994; 20: 658-64 citado en Arroyo LLM, 2006.

109. Ben Ezra D, Paez JH. Congenital cataract and intraocular lenses. *Am. J. Ophthalmol.* 1983; 96: 311-4 citado en Arroyo LLM, 2006.

110. Ben Ezra D. Cataract surgery and intraocular lens implantation in children. *Am. J. Ophthalmol.* 1996: 121: 124-5 citado en Arroyo LLM, 2006.

111. Koch D, Kohnen T. Retrospective comparison of techniques to prevent secondary cataract formation after posterior chamber intraocular lens implantation in infants and children. *J Cataract. Refract. Surg.* 1997; 23: 657-663 citado en Ochoa MDLG, y cols., 2003.

112. L. Bronwyn Bateman, Robinson D. Harley. Genetica de las enfermedades oculares en Nelson LB. *Oftalmología Pediátrica.* Philadelphia Pennsilvania USA: Mcgraw-Hill Interamericana, 1998; 92-107.

113. Lambert S. R., Drack A. V. Infantile cataracts, *Surv. Ophthalmol.* 1996; 40 (6): 427-4 58 citado en Ochoa MDLG, y cols., 2003; Nelson LB, Harley RD, 1998.

114. Nelson L. B., Spaeth G. L, Nowinsky T. S. Aniridia. *Surv. Ophthalmol.* 1984; 28: 621-642 citado en Nelson LB, Harley RD, 1998.

115. Guadalupe Certvantes Coste, Graciana Fuentes Pérez, Cecilio Velasco Barona. Capacidad visual posterior al manejo quirúrgico de catarata en anirıdia congénita. *Rev. Mex. Oftalmol;* Noviembre-Diciembre 2002; 76 (6): 218-222.