
RUBÉOLA CONGÉNITA, COMUNICACIÓN DE UN CASO Y SU EVOLUCIÓN VEINTITRÉS AÑOS DESPUÉS*

CONGENITAL RUBELLA, CASE REPORT AFTER A TWENTY THREE YEARS FOLLOW-UP

Alvaro Rodríguez¹, Felipe Escallón²,
Marcela Valencia³ y Claudia Castaño⁴

RESUMEN

Se reporta un caso de Rubéola Congénita, sordera, cataratas operadas tempranamente y maculopatía en ambos ojos. Se describen las características clínicas, sus implicaciones evaluadas con técnicas diagnósticas actualizadas en su evolución de 23 años. También el manejo del caso y su rehabilitación.

Palabras claves: Rubéola, catarata, retinopatía, seguimiento.

ABSTRACT

A case of congenital rubella, deafness, early bilateral cataract removal and retinopathy is reported

after a 23 year follow-up. Clinical characteristics and implications were evaluated with current diagnostic procedures. Management and rehabilitation are also described.

Key words: Rubeola, cataracts, retinopathy, follow-up

INTRODUCCIÓN

Hemos sido afortunados en observar prolongados seguimientos en pacientes con enfermedades crónicas oculares cuya historia natural se conoce parcialmente, pero que se logra ampliar con la aparición de manifestaciones tardías valoradas por tecnologías diagnósticas actualizadas en una requerida atención multisistémica. Adicionalmente,

* Trabajo Presentado en el Primer Curso Institucional de la Fundación Oftalmológica Nacional y la Sociedad de Cirugía Ocular. 25 a 27 Febrero, 2010.

¹ MD. FACS. Profesor Emérito de Oftalmología y Retinólogo Titulado, Universidad del Rosario. Miembro Fundador, Fundación Oftalmológica Nacional.

² MD. Oftalmólogo Pediátrico. Clínica Reina Sofia.

³ MD. Oftalmólogo Ecografista, Fundación Oftalmológica Nacional.

⁴ Tecnóloga – Angiografista, Fundación Oftalmológica Nacional.

cabe manifestar que la colaboración de colegas y amigos e instituciones afines contribuyen al logro de los mejores resultados posibles.

La rubéola congénita era conocida de antaño pero se debe a Gregg en 1941 el reconocimiento de la enfermedad, su etiología viral, posteriormente su prevención por vacunación y su progresión (1-6). Luego de infección intrauterina materna en el primer trimestre de embarazo, la enfermedad se manifiesta en su producto con cataratas congénitas (4,5), nistagmo de fijación, estrabismo, retinopatía "sal y pimienta" por alteración del epitelio pigmentario retiniano (EPR), heterocromía del iris, glaucoma, en que colaboran la microftalmia y la microcórnea (7,8) sordomudez, retardo psicomotor, cardiopatía y otras alteraciones sistémicas. La retinopatía, generalmente bilateral y progresiva (6-9), es la principal manifestación que ataca la mácula (rara vez con neovascularización subretiniana) y puede extenderse a la periferia (6). Por estar asociada a sordera debe diferenciarse de la retinitis pigmentosa vinculada al síndrome de Usher y a sus severas alteraciones del electroretinograma (20). El patrón de pigmentación (espículas óseas) está localizado en el epitelio pigmentario y no en coroides, ni neuroepitelio y por ese motivo el electroretinograma puede ser normal. Estas características ayudan a su diferenciación de otras enfermedades con disposición pigmentaria como sífilis, intoxicación por fenotiazina, retinopatía traumática, síndrome paraneoplásico, retinoschisis ligada a cromosoma X, entre otras causas. Obviamente, los antecedentes de catarata y sordera son importantes. Además, de los antecedentes y el aspecto clínico, el diagnóstico se puede confirmar con el reconocimiento del virus (IgM) (3) y la consideración de sus bases histopatológicas (12,13).

COMUNICACIÓN DE UN CASO

En 1988, una mujer de 17 años, presentó rubéola durante el primer trimestre de su segundo

embarazo, que continuó sin otras incidencias. No obstante, el parto fue prolongado con sufrimiento fetal y el producto fue una niña que pesó 4.000 gramos y talla 55 centímetros. Comenzamos la observación de este paciente desde los 2 meses de edad. En ese mismo año, 1988, dado que luego del nacimiento presentó fijación visual defectuosa, especialmente del ojo izquierdo, nistagmus, microcórnea, una limitada dilatación pupilar y cristalinopacos (4,5) (Figura 1 A,B,C). La historia clínica tiene una fase inicial de dos años durante los cuales realizamos el manejo quirúrgico de las cataratas y esfuerzos por el desarrollo de mecanismos motores y sensoriales de rehabilitación. La ecografía inicial de 1988 había hallado en ambos ojos su longitud axial normal, cristalinopacos hiperdensos, cavidades vítreas limpias, retinas adheridas, coroides y nervios ópticos normales. La cirugía de las cataratas fue realizada (AR) en ambos ojos en forma simultánea, bajo anestesia general a la edad de 3 meses, en Septiembre de 1988 según la técnica de Parks por vía limbar, infusión en cámara anterior con cánula pericraneal, aspiración de masas, capsulotomía posterior y vitrectomía central anterior con vitreofago Ocutome sin implante de lentes intraoculares, no indicados en niños en esa época (16-18). Un año más tarde realizaríamos sinequiotomía en el ojo derecho para corregir adherencia vítrea a la cicatriz de la herida y desviación de la pupila, procedimiento que logró mejorar estas alteraciones (18).

Luego de cirugía, se prescribió corrección óptica en ambos ojos de + 17.00 esfera en ambos ojos y oclusión de 6 horas diarias del ojo derecho por fijación defectuosa del ojo izquierdo y tendencia a exotropía de ángulo variable y nistagmo de fijación irregular. La tensión ocular de la época (tonómetro de Schiötz) era normal en una microcórnea bilateral de diámetro 10mm. En oftalmoscopia bajo dilatación pupilar se observó pigmentación retiniana de finos puntos o de tipo granular y áreas de atrofia o hipertrofia del EPR, verdadera retinopatía en

“sal y pimienta” que comprometía la mácula y la media periferia retiniana (19,20,21) (Figura 2 A, B). Adicionalmente y en forma precoz se comprobó sordomudez, cardiopatía, epilepsia y reflujo gástrico, problemas a los que se dio atención multisistémica.

Al finalizar esta fase inicial de dos años, se obtuvo en ambos ojos fijación central y estable, ortoforía y nistagmo latente merced a oclusión y empleo de una mayor corrección esférica de + 20.00 dioptrías. Entre tanto, se observó estabilidad en la tensión ocular, biomicroscopía y oftalmoscopia (Figuras 1,2). En octubre de 1990, la familia informó que se trasladarían a vivir a otra ciudad y se hicieron recomendaciones pertinentes. Uno de nosotros (FE) continuó su vigilancia hasta Agosto de 2006 en que la visión era de 20/30 en ambos ojos. La paciente no regresaría a nuestra consulta sino luego de 17 años.

En Diciembre de 2007, a la edad de 19 años, se inicia la fase tardía de seguimiento. Con nueva corrección esférica de + 17.00 esfera en ambos ojos se obtuvo agudeza visual en ojo derecho de 20/40 y ojo izquierdo 20/100 con moderada exotropía de 16 prismas. Esta disminución visual, en especial en el ojo izquierdo, se interpretó como debida al empeoramiento de la maculopatía. Nueva medición de la longitud axial fue hallada en 21,21 mm en OD y 21,45 mm en OI que comprobaron la microftalmia aunque con otros hallazgos ecográficos normales. La tensión ocular por aplanación fue 14 mm Hg en ambos ojos. Psicológicamente, la fisonomía de la paciente adulta, con el uso de anteojos y una complicada adaptación y baja tolerancia a los lentes de contacto fueron factores importantes en su autoestima (Figura 3 A,B,C,D). Se halló buena apertura pupilar en ambos ojos y restos capsulares periféricos de la previa cirugía extracapsular de



Figura 1 (A. B. C.) Cataratas congénitas antes y después de cirugía (1988)

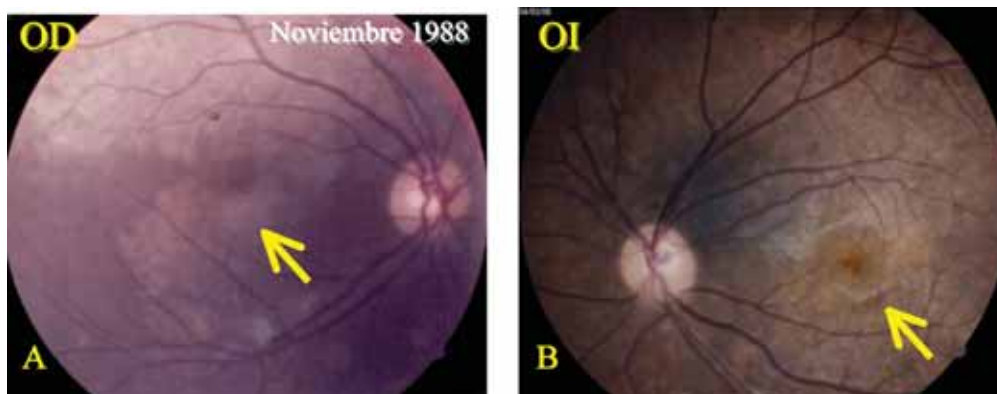


Figura 2 (A. B) Maculopatía “en sal y pimienta” bilateral (1988)

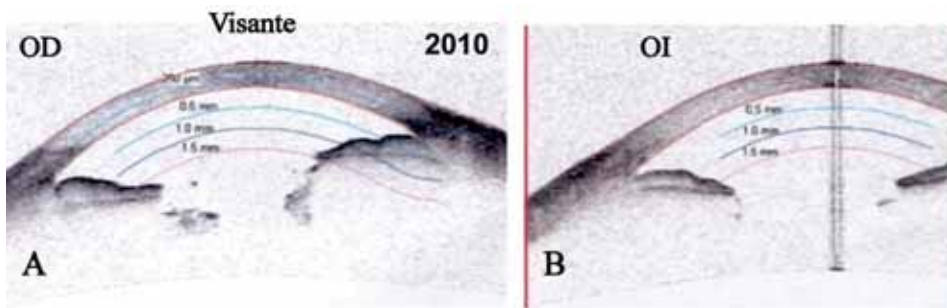


Figura 3 (A. B. C. D.) Aspectos clínico y cosmético de segmento anterior de ambos ojos (2007)

cataratas y con estos datos se dio consideración y discusión a la posible corrección refractiva con el implante secundario de lente intraocular en la cámara posterior de ambos ojos, pero la idea fue rechazada no importa que su autoetima y la microftalmía y la microcórnea no eran muy acentuadas (22,23,24,25).

Exámenes complementarios entre 2008 y 2010 revelaron en el pentacam elevación posterior corneana sin queratocono. En Visante, córneas con espesor normal y profundidad normal de cámara anterior y ángulo camerular. Microscopía especular fue normal en su espesor corneano, hexagonalidad corneana, polimegatismo en el ojo derecho y en el izquierdo, alterado por presencia de "guttas" en estado variable de evolución (Figura 4 A, B). La

ecografía demostró drusas papilares y opacidades vítreas con retinas adheridas. La ultrasonografía UBM reveló microcórnea y microftalmía bilaterales, sinequias anteriores y posteriores con iris "bombé" en OD, cierre nasal del ángulo camerular como secuelas de antigua cirugía de catarata aunque se mantenía una buena apertura pupilar obtenida con la capsulotomía y vitrectomía centrales iniciales (Figura 5 A, B, C, D, E, F). El diámetro corneano "blanco a blanco" era 9.16 mm en ambos ojos, la longitud axial 21.54 mm en OD y 21.29 mm en OI, hallazgos importantes en la decisión negativa ulterior acerca de la posibilidad de realizar corrección refractiva con implante secundario de la cámara posterior por sus posibles implicaciones (22-25). La angiografía con fluoresceína en 2008 (Figura 6 A,B,C) halló alteración bilateral macular del epitelio pigmentario retiniano en



	PAQUIMETRIA CENTRAL EN MICRAS	RECUENTO ENDOTELIAL CELULAS X MM2	HEXAGONALIDAD %	POLIMEGATISMO %
OD	544	2356.9	60%	35.3%
OI	559	2688	13%	56.2%

Figura 4 (A. B.) Hallazgos en visante y microscopía especular

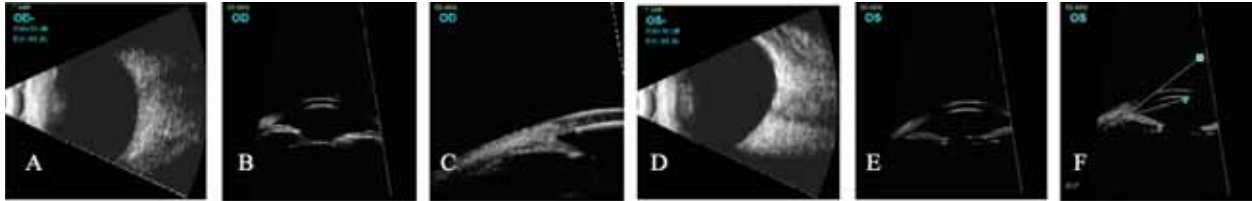


Figura 5. Ecografía (A. D.) y ultrasonografía (B. C. E. F.)

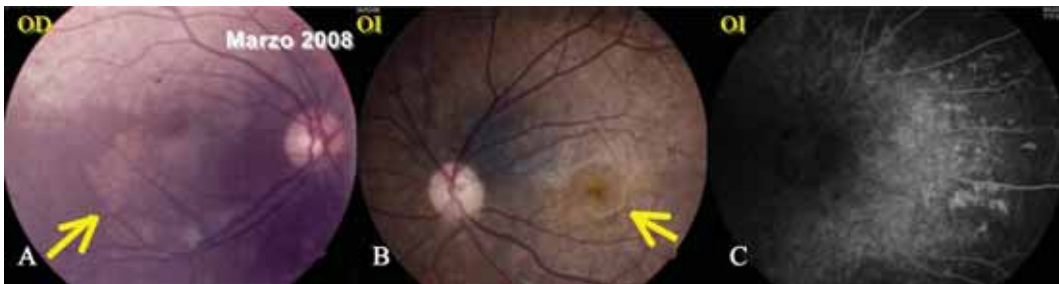


Figura 6 (A. B. C.) Fotos en color y angiografía (2008)

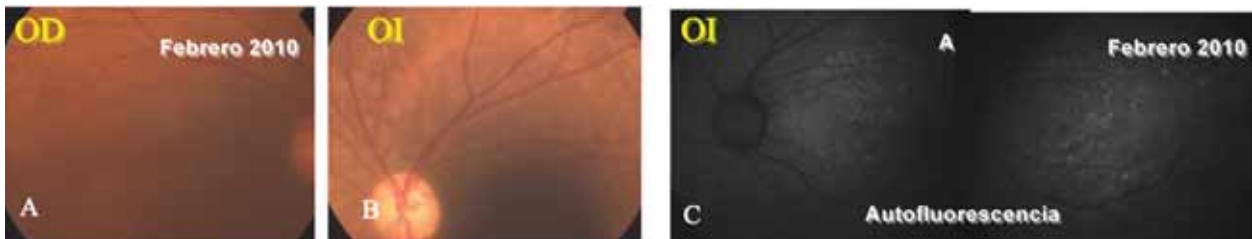


Figura 7 (A. B. C.) Fotos en color ambos ojos y autofluorescencia (2010)

“sal y pimienta” con extensión hacia la media periferia, observación de zonas atróficas hiperfluorescentes y acúmulos de pigmento hipofluorescentes pero sin signos de neovascularización macular subretiniana (4-6). Un aspecto oftalmoscópico similar de la maculopatía y las papilas ópticas se observó en 2010 y su aspecto en autofluorescencia (Figura 7 A, B, C). Nueva tomografía óptica coherente fue normal en OD y en el OI ambliope, se halló menor espesor foveal y mayor espesor del EPR (Figura 8 A, B). El electroretinograma (ERG) de ambos ojos fue levemente subnormal en OD con prolongación del tiempo implícito en la onda “b” pero fue normal en OI (Figura 9). La agudeza visual, campos visuales, adaptación a la oscuridad y visión del color poco

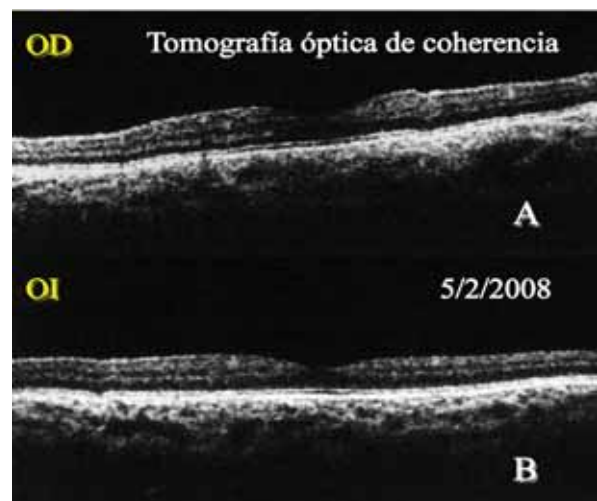


Figura 8 (A. B.) Tomografía óptica de coherencia

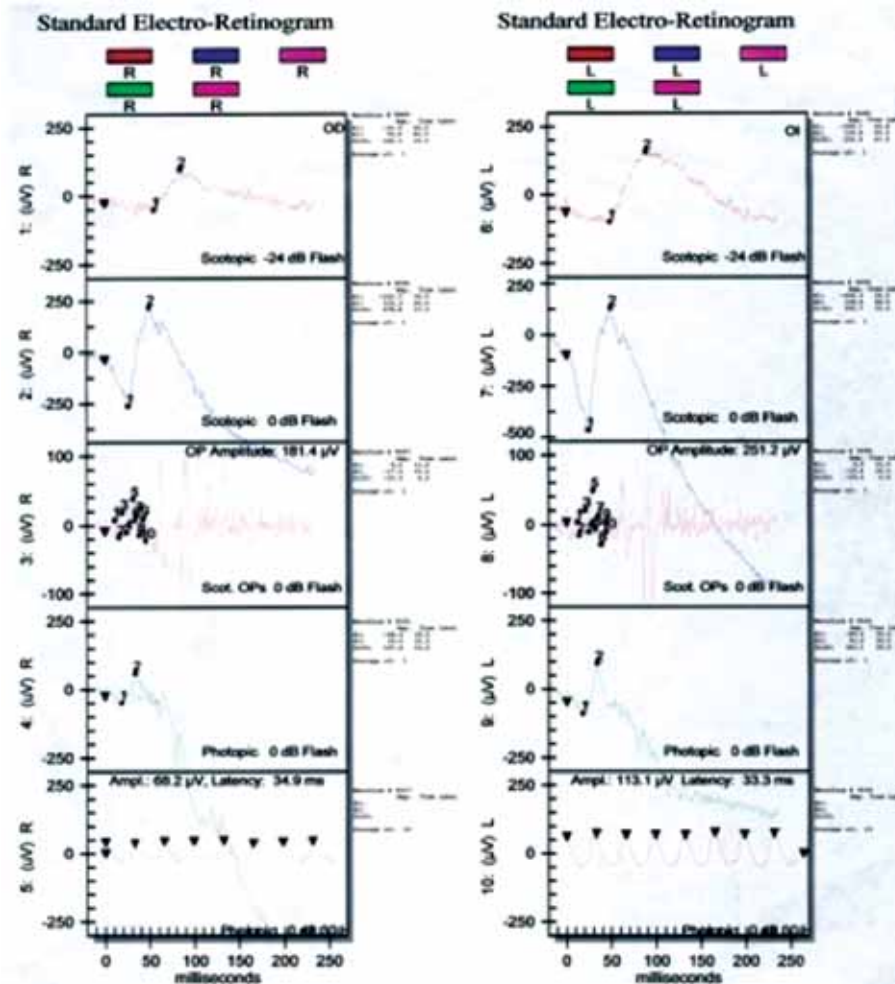


Figura 9. Electroretinograma AO

afectados se mantuvieron estables. Los estudios audiométricos bilaterales tonales no encontraron respuesta, tampoco en logaudiometría y se halló disminuido el timpanograma, confirmándose la anacusia bilateral que descartó la posibilidad del implante coclear (Figura 10).

En mayo de 2011 una tía informa que la paciente desarrolló una tumoración tiroidea aparentemente maligna que sería intervenida.

DISCUSIÓN

Los resultados del manejo de patologías oculares y su pronóstico se deben juzgar no solo a corto sino a largo plazo por manifestaciones tardías que pueden modificar conceptos. Por ello se recomienda el empleo de la mejor y más actualizada tecnología diagnóstica en su valoración en largo seguimiento. Se deberá siempre investigar el origen de las cataratas congénitas y su cirugía debe ser muy precoz en la búsqueda de mejores resultados

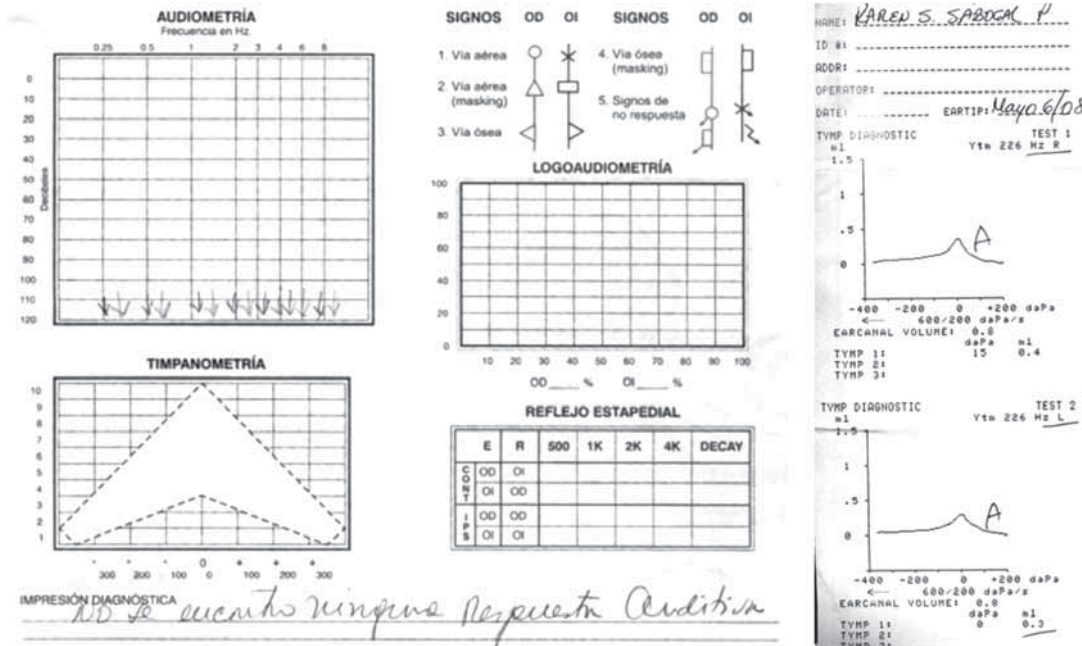


Figura 10. Exámenes audiométricos

visuales, que en nuestro caso fueron de 20/40 en OD y 20/100 en OI inmodificable por su ambliopía y la maculopatía, con posibilidades de empeorar.

La rubéola en el primer trimestre de embarazo alteró el tamaño ocular, opacó los cristalinios y alteró el EPR macular. La penetración del virus a estructuras intraoculares determina una moderada inflamación visual y catarata (20). La sordomudez y el retardo psicomotor dificultaron la rehabilitación motora y funcional (21). Curiosamente, el OI ambliope tuvo menores complicaciones quirúrgicas, mejor EPR y ERG.

La familia y la paciente solicitaron el implante posterior del LIO secundario en ambos ojos, solicitud que no fue aceptada por las alteraciones oculares pre y postoperatorias presentes en los segmentos anterior y posterior de ambos ojos y el temor de complicaciones en ojos microftálmicos (22-24), en una sordomuda, entre otras alteraciones sistémicas

presentes (14,15). Es cierto que se es responsable por lo que se deja de hacer (omisión) pero también por lo que se hace (acción) y sus consecuencias en los años de supervivencia. Además, dentro de los adagios populares vale recordar que “*lo mejor es enemigo de lo bueno*”. El seguimiento debe continuar y estar atento a su evolución futura en que los ojos son unos más de los órganos afectados (4-6). En la prevención, desde el pasado (12) se han mencionado los títulos virales prematrimoniales y prenatales, cultivos de nasofaríngeas y del cristalino y títulos de anticuerpos en la madre y el niño (12). En conclusión, se resalta la importancia del tratamiento precoz de las cataratas congénitas, su rehabilitación a lo largo de la vida y el apoyo ulterior permanente con manejo multidisciplinario que requieren los pacientes afectados, no solamente por parte de su familia, sino de Instituciones estatales o privadas para intentar obtener resultados satisfactorios que permitan su reincorporación a la comunidad.

AGRADECIMIENTOS

Para la abuela y la tía de la paciente, el Dr. Ramiro Prada, Carmen Riveros, Paula Forero y Pablo Amaya por su colaboración y ayuda.

REFERENCIAS

- Duke – Elder SS. System of Ophthalmology. Diseases of the retina, Vol. X, 267-268 Henry Kimpton, London, 1967.
- Hanshaw JB., Dudgeon JA. Marshall WC. Viral diseases of the fetus and newborn, second edition. WB Sanders, Philadelphia, 1985.
- Meyer HM Jr., Parkman PD., Panus TC. Attenuated rubella virus II production of an experimental virus vaccine and clinical trial. N. Engl J Med 275: 575, 1966.
- Cooper LR., Krugman S. Clinical manifestations of postnatal and congenital rubella. Arch Ophthalmol 1967; 77: 434 – 439.
- Tamayo ML., Martínez H., Plaza S., Bernal J., Tamayo G., Mejía S., Rodríguez A. Cataratas congénitas: un problema genético y de salud pública. Universitas Médica Vol. 35 (3) 78-81, 1994.
- Menne K. Congenital rubella retinopathy: a progressive disease. Klin Monatsbl Augenheilkd 1986; 189: 326 – 329.
- Retina. Vol 1. Ryan SJ. Basic science and inherited retinal disease. Hinton DR, Schachat AP Elsevier Mosby 4th Edition 2006 (464 – 465).
- Duke Elder S. System of ophthalmology. Diseases of the lens and vitreous, Glaucoma and Hypotony 220-224 / 656-657. Henry Kimpton 1969 London.
- Yannuzzi LA, Guyer DR, Green WR. The Retina Atlas. Mosby 1995.
- Tasman W. Retinal diseases in children 223-238. Harper and Row New York 1971.
- Gil Liberman JJ. Fondo del ojo en el niño, 132-134, Espax S.A 1882.
- Zimmerman LE. Histopathologic bases for ocular manifestations of congenital rubella syndrome. Am J Ophthalmol 65-837, 1968.
- Franceschetti A. Babel and Anmann Bull. Soc Franc. Ophthal 77, 549 (1964).
- Wilson ME. Management of aphakia in childhood. In Focal Points: Clinical Modules for Ophthalmologists. San Francisco, American Academy of Ophthalmology 1949, Vol. 17, No. 4.
- Wilson ME., Apale DJ., Bluestein EC et al. Intraocular lenses for pediatric implantation, biomaterials, design and sizing. J cataract Refract Surg 1994; 20: 584 – 591.
- Parks MM and Hiles DA: Management of infantile cataracts. Am J Ophthalmol 63: 10, 1967.
- Parks MM. Visual results in aphakic children. Am J Ophthalmol 94; 441 – 449, 1982.
- Parks MM, Johnson DA, Reed GW. Long – term visual results and complications in children with aphakia. A function of cataract type. Ophthalmology 1993; 100: 826-841.
- Tamayo ML., Maldonado C., Plaza S., Alvira G., Zambrano M., Rodríguez V and Bernal JE. Clinical and neuroradiological evaluation of Colombian patients with Usher Síndrome. Clin Genet 50: 126 – 132, 1996.
- Tamayo ML., Osorio G., Alvira G., Medina D., Delgado F., Rodríguez M., Rojas P., Rodríguez FJ., Jaramillo C., Infante R., Martínez H., Bernal J., Rodríguez A. Retinitis Pigmentosa and Usher Síndrome: Clinical and cytogenetic correlation in 62 Colombian patients ARVO, March 15, 1997. Vol. 38 No. 4.
- Tamayo ML., Bernal JE., Rodríguez A., Molina R., Martínez M. (1995) Aspectos familiares y psicosociales en pacientes sordo-ciegos. Universitas Médica Vol. 36 No. 1.
- Bateman JB. Microphthalmos. Int Ophthalmol Clin 1984; 24: 87-107.
- Barthe TU, Auffarth GU, Uhl JC, Volckes HE. Reliability of intraocular lens power calculation after cataract surgery in patients with relative anterior microphthalmos. Graefe's Arch Clin Exp. Ophthalmol (2000); 238: 130-142.
- Yu YS, Kim SJ, Choung HK. Posterior chamber intraocular lens implantation in pediatric cataract with microcornea and or microphthalmos. Korean Journal of Ophthalmology 20(3): 151-155, 2006.
- Lane SS., Lindstrom RL. Viscoelastic agents: formulation, clinical applications and complications. In Steinert RF ed. Cataract surgery: technique complications and management. Philadelphia, Saunders, 1995: 37 – 45.

Fecha de recibido: Noviembre 30 de 2011

Fecha de aprobado: Diciembre 15 de 2011

*Dirección para correspondencia:
arodriguez@fundonal.com.co*