

Exploración oftalmológica en niños con síndrome de Down: Principales resultados y comparación con un grupo control

I. González Viejo, C. Ferrer Novella, E. Ferrer Novella, M. Pueyo Subías, J. Bueno Lozano, E. Vicente Aznar

Resumen. El Síndrome de Down es la cromosopatía más frecuente. Hay una amplia variedad de alteraciones asociadas a esta patología. Desde el punto de vista oftalmológico se han descrito numerosas alteraciones, algunas de las cuales pueden provocar importantes déficit visuales. En este estudio se ha realizado una exploración oftalmológica completa a 60 niños afectados de síndrome de Down y 60 niños controles normales. El primer grupo ha mostrado una alta frecuencia de alteraciones como defectos de refracción (90%), nistagmus (28%), estrabismo (48%) y cataratas (13%). Al compararlo con el grupo control hemos encontrado que los niños con síndrome de Down tenían una frecuencia significativamente mayor de defectos de refracción ($p < 0,001$), tanto en conjunto como al diferenciar en miopía ($p < 0,01$), hipermetropía ($p < 0,01$) y astigmatismo ($p < 0,001$). Igualmente se encontró una frecuencia significativamente mayor de estrabismos ($p < 0,001$). Todas estas alteraciones pueden tener una influencia negativa en la agudeza visual y por lo tanto en el adecuado desarrollo educacional de estos niños. Es necesaria una exploración oftalmológica precoz en los niños con síndrome de Down.

An Esp Pediatr 1996;45:137-139.

Palabras clave: Síndrome de Down; Defectos de refracción; Estrabismo; Nistagmus; Cataratas.

OPHTHALMOLOGICAL EXPLORATION OF CHILDREN WITH DOWN'S SYNDROME. MAIN RESULTS AND COMPARISON WITH A CONTROL GROUP

Abstract. Background: Down's Syndrome is the most frequent chromosomal aberration. There is a wide variety of symptoms. From an ophthalmological point of view, numerous alterations associated with Down's Syndrome have been described. **Material and Methods:** We have carried out a complete ophthalmic exploration on 60 children with Down's Syndrome and 60 control children. **Results:** The first group showed a high percentage of refraction errors (90%), nystagmus (28%), strabismus (48%) and cataracts (13%). If we compare these results with those of the control group we find that the Down's group has a frequency significantly higher both in refraction errors as a whole ($p < 0.001$) and myopia ($p < 0.01$), hypermetropia ($p < 0.02$) and stigmatism ($p < 0.001$). They have also shown a frequency significantly higher of strabismus ($p < 0.001$). **Conclusion:** All of the observed alterations can have a negative influence on the appropriate educational development of these children. An early ophthalmological exploration would be advisable in children with Down's Syndrome.

Key words: Down's Syndrome; Refraction errors; Strabismus; Nystagmus; Cataracts.

Hospital Miguel Servet. Servicio de Oftalmología.

Isabel la Católica 1. 50009 Zaragoza

Correspondencia: Inmaculada González Viejo.

Monasterio de Poblet 22. 50013 Zaragoza

Recibido: Abril 1995

Aceptado: Octubre 1995

Introducción

El síndrome de Down es la cromosopatía más frecuente. La incidencia calculada es de 1/600-800 recién nacidos vivos⁽¹⁾. La supervivencia está disminuida debido fundamentalmente a la alta incidencia de cardiopatías congénitas, la mayor susceptibilidad a las infecciones y una mayor incidencia de determinadas patologías como la leucemia aguda⁽²⁾. A pesar de ello, no es infrecuente que alcancen la edad adulta.

Desde el punto de vista oftalmológico se han descrito numerosas alteraciones asociadas a este síndrome⁽³⁾, alguna de las cuales pueden afectar seriamente la agudeza visual, lo que interfiere negativamente en el adecuado desarrollo educacional de estos niños. La importancia de este problema no ha sido adecuadamente tenida en cuenta en los estudios sobre los logros académicos de los niños con síndrome de Down⁽⁴⁾.

En este estudio se analizan las alteraciones oftalmológicas de 60 niños con síndrome de Down y se comparan con un grupo control.

Material y método

Se ha realizado una exploración oftalmológica completa a 60 niños con síndrome de Down revisados en nuestras consultas desde hace 10 años y que habían sido remitidos por sus pediatras para exploración rutinaria. Igualmente, se han revisado 60 niños con coeficiente intelectual normal, seleccionados aleatoriamente entre los niños de diferentes colegios.

La exploración oftalmológica ha consistido en:

- Determinación de agudeza visual (AV): Siempre que ha sido posible se ha cuantificado mediante optotipos. Dado que los niños con síndrome de Down tienden fácilmente a cansarse y perder atención, se ha apuntado en cada exploración el primer ojo explorado para comenzar por el contralateral en posteriores revisiones.

- Exploración del polo anterior: para determinar la presencia de opacidad de medios.

- Estudio de la motilidad ocular: determinando la presencia de estrabismo y/o nistagmus.

- Estudio del defecto de refracción: se ha realizado siempre con retinoscopio y bajo parálisis de acomodación (refracción objetiva).

- Exploración de fondo de ojo: siempre con oftalmoscopia indirecta.

Además, en los casos que lo han precisado, se han realiza-

Tabla I Características generales de los grupos

	Down	Control
Sexo:		
Masculino	27	34
Femenino	33	26
Edad media	7,91 (4,08)	7,83 (4,18)

do otras exploraciones complementarias como: medición de diámetros corneales, ecografía ocular, etc.

Para el análisis estadístico se han utilizado tablas de contingencia con el test de χ^2 para variables cualitativas y el test de la "t" de Student para la comparación de medias. Se han considerado significativos valores de $p < 0,05$.

Resultados

Las características de los dos grupos aparecen en la tabla I. No se han encontrado diferencias significativas en la distribución por edad o sexo entre los grupos.

Los principales resultados de la exploración oftalmológica aparecen en la tabla II. En cuanto a la agudeza visual, pudo determinarse en el 50% de los casos del grupo de Down y en el 90% del grupo control. La agudeza visual fue significativamente menor en el grupo con síndrome de Down ($p < 0,001$).

Ningún caso del grupo control presentó blefarconjuntivitis crónica, mientras que 23 niños con síndrome de Down la presentaron (38,3%). En muchos casos, esta patología ha precisado de tratamiento continuado.

Se han determinado 17 casos con nistagmus esencial y 29 casos de estrabismo en el grupo con síndrome de Down, mientras que ningún caso del grupo control presentaba nistagmus y sólo un caso presentó estrabismo. Se ha determinado así una frecuencia significativamente superior de estrabismo en el grupo con síndrome de Down ($p < 0,001$).

En el estudio de las opacidades de medios, no se encontraron alteraciones significativas en el grupo control, mientras que en el grupo con síndrome de Down se diagnosticaron cataratas en 8 casos (13,3%), cinco de los cuales se diagnosticaron desde el nacimiento por la presencia de leucocoria y han precisado de tratamiento quirúrgico (Fig. 1) y tres casos que se diagnosticaron más tardíamente presentando cataratas pulverulentas (Fig. 2). Además, se ha recogido un caso de glaucoma congénito con bupftalmus, un caso de queratocono bilateral que evolucionó hacia un hidrops agudo en un ojo y un caso de leucomas corneales por úlceras corneales de repetición.

En cuanto al apartado de los defectos de refracción (Tabla III), se han eliminado en el grupo de síndrome de Down los cinco casos de cataratas intervenidas ya que tras la extracción del cristalino se provoca una hipermetropía secundaria de más de 10 dioptrías y el caso de queratocono que provoca un astigmatismo de gran potencia, pues falsearían los datos. Los defectos de refracción han sido significativamente más frecuentes en el grupo con síndrome de Down que en el grupo control, tan-

Tabla II Resultados de la exploración oftalmológica

	Down	Control	
Agudeza visual	525/1.000	913/1.000	$p < 0,001$
Blefarconjuntivitis crónica	23 (38,3%)	0	
Nistagmus	17 (28,3%)	0	
Estrabismo	29 (48,3%)	1 (1,6%)	$p < 0,001$
Cataratas	8 (13,3%)	0	
Glaucoma congénito	1 (1,6%)	0	
Queratocono	1 (1,6%)	0	

Tabla III Resultados de la exploración de los defectos de refracción

	Down (n=54)	Control (n=60)	
Defectos de refracción	49	22	$p < 0,001$
Miopía	20	8	$p < 0,01$
Hipermetropía	24	12	$p < 0,01$
Astigmatismo	36	10	$p < 0,001$
Eje astigmatismo:			
directo	9	6	$p < 0,05$
no directo	27	4	

to al considerarlos globalmente ($p < 0,001$) como al diferenciar en miopía ($p < 0,01$), hipermetropía ($p < 0,01$) y astigmatismo ($p < 0,001$). En cuanto al astigmatismo, además de la potencia del mismo se ha recogido el eje, diferenciando en astigmatismo directo o no directo (inverso u oblicuo). El astigmatismo no directo ha sido significativamente más frecuente en el grupo con síndrome de Down ($p < 0,05$).

Discusión

La presencia de alteraciones oftalmológicas en el síndrome de Down ha sido ya determinado por numerosos autores⁽⁵⁻¹²⁾. Sin embargo, la mayor parte de los estudios se han realizado en pacientes institucionalizados, adultos y sin grupo control. Este estudio se ha realizado sobre una población pediátrica, remitida por sus pediatras y se ha comparado con un grupo control.

Durante el desarrollo de la función visual existe una época de gran plasticidad sensorial que permite cambios funcionales y/o morfológicos en el tracto visual y que en el humano se calcula que dura hasta aproximadamente los 6 años de edad⁽¹⁴⁾. En esta época la retina debe recibir una estimulación adecuada tanto en la iluminación como en la forma. Patologías como las cataratas van a provocar alteraciones en la iluminación de la retina, por lo que precisan de tratamiento precoz. Igualmente, el estrabismo no tratado genera una am-

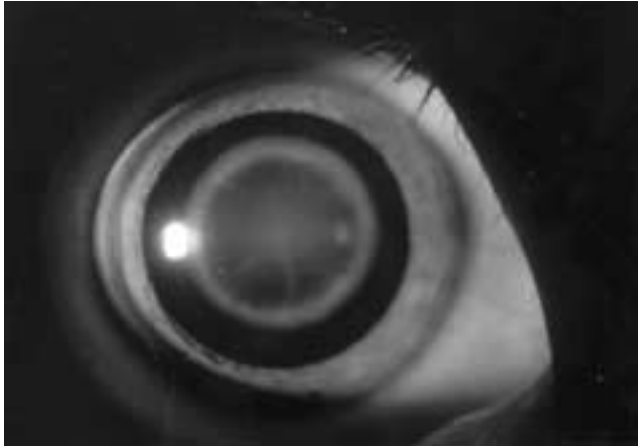


Figura 1. Catarata nuclear densa.

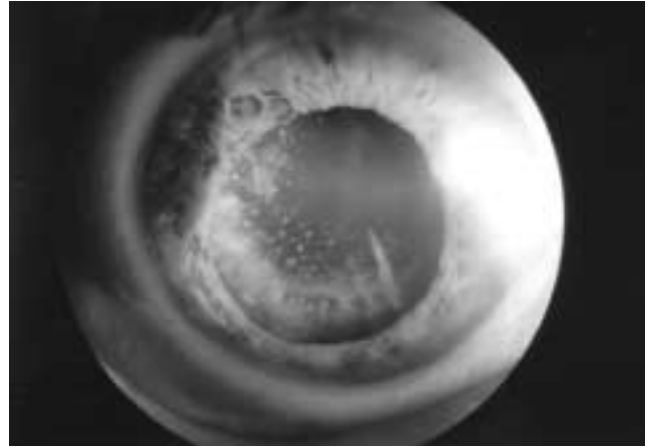


Figura 2. Catarata pulverulenta.

bliopía profunda del ojo desviado. Por su parte, los defectos de refracción, mucho más frecuentes y severos en los niños con síndrome de Down, van a provocar alteraciones en la percepción de los objetos y pueden conducir, si no se corrigen, a importantes ambliopías. La corrección debe además realizarse lo más precozmente posible, durante la época de plasticidad sensorial, y sobre todo en el caso de determinadas alteraciones como la miopía o el astigmatismo, fundamentalmente el astigmatismo no directo. Como se demuestra en este estudio, los niños con síndrome de Down presentan una frecuencia mayor de astigmatismo no directo. Este hecho se puede relacionar con la especial configuración de los párpados que tienen estos pacientes y que pueden dar lugar a una alteración en la curvatura corneal. Es ampliamente conocido por los oftalmólogos que astigmatismos no directos no corregidos generan muy mala agudeza visual.

Evidentemente la exploración de los niños con síndrome de Down es dificultosa, así como la realización de estudios objetivos de defectos de refracción, sin embargo, con exploraciones repetidas se puede llegar a determinar adecuadamente el defecto de refracción en estos niños. Por otro lado, aunque autores como Journal y col⁽⁵⁾ consideran que la corrección óptica es difícil en los pacientes con síndrome de Down, nosotros la hemos realizado en todos los casos, encontrando una buena tolerancia e incluso notando una mejoría muy importante en el desarrollo de los niños. Así la corrección de importantes defectos de refracción ha ayudado en muchos casos, tal y como hemos podido constatar, a un inicio de la deambulación y a una mejoría importante en el desarrollo académico.

Todo ello indica que debe realizarse una exploración oftalmológica precoz y un adecuado seguimiento en los niños con síndrome de Down, debiendo ser remitidos de forma temprana al oftalmólogo para su exploración.

Bibliografía

- 1 Hirschhorn K. Anomalías cromosómicas. En: Nelson. Tratado de pediatría. Behrham RE, Vaughan VC, Nelson NE, ed. Interamericana McGraw-Hill: Madrid, 1989:266-268.
- 2 Rowley JD. Chromosome abnormalities in human leukemia. *Ann Rev Genet* 1980;**14**:17-20.
- 3 Zion VM. Chromosomal disorders. En: Duane TD, Jaeger EA, eds. *Clinical Ophthalmology*. Harper and Row, Publisher, Inc: Philadelphia 1986; vol 5: chap 35.
- 4 Sloper P, Cunningham C, Turner S, Knussen C. Factors related to academic attainments of children with Down's Syndrome. *Br J Educ Psychol* 1990;**60**:284-298.
- 5 Journal H, Urvoy M, Baudet D et al. Manifestations oculaires de la trisomie 21. Etude de cinquante-trois cas et revue de la littérature. *Ann Pédiatr (paris)* 1986;**33**:387-392.
- 6 Hestnes A, Sand T, Fostad K. Ocular findings in Down's Syndrome. *Journal of Mental Deficiency Research* 1991;**35**:194-203.
- 7 Lowe RF. The eye in mongolism. *Br J Ophthalmol* 1949;**33**:131-154.
- 8 Skeller E, Oster J. Eye symptoms in mongolism. *Acta Ophthalmol* 1951;**29**:149-161.
- 9 Shapiro MB, France TD. The ocular features of Down's Syndrome. *Am J Ophthalmol* 1985;**99**:659-663.
- 10 Caputo AR, Wagner RS, Reynolds DR, Guo S, Goel AK. Down Syndrome. Clinical review of ocular features. *Clinical Pediatrics*, 1989;**28**:355-358.
- 11 Jaeger EA. Ocular findings in Down's Syndrome. *Transactions of the American Ophthalmological Society* 1980;**78**:808-845.
- 12 Riise R. Synsfunksjonen ved Down's Syndrom. *Tidsskrift for den Norske Laegeforening* 1986;**106**:317-319.
- 13 Traboulsi EI, Levine E, Mets MB et al. Infantile glaucoma in Down's Syndrome (trisomy 21). *Am J Ophthalmol* 1988;**105**:389-394.
- 14 Ikeda H, Wright M. Is amblyopia due to inappropriate stimulation of the "sustained" pathway during development?. *Br J Ophthalmol* 1974;**58**:165-168.