

## **Córnea plana congénita y error innato del metabolismo en un niño**

### **Congenital flat cornea and inborn error of metabolism in a child**

Karyna Castro Cárdenas<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7781-8228>

Jessica Georgina Sigler Morales<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-9978-8349>

Aldo Amado Sigler Villanueva<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-9978-8349X>

Albia Josefina Pozo Alonso<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8472-7316>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila, Hospital Provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”, Centro Oftalmológico. Ciego de Ávila. Cuba.

<sup>2</sup>Miami International Cardiology Consultants. Florida, Estados Unidos.

<sup>3</sup>Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Pediátrico Universitario “William Soler”, Servicio de Neuropediatría. La Habana, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [karynac@infomed.sld.cu](mailto:karynac@infomed.sld.cu)

### **RESUMEN**

**Introducción:** La córnea plana congénita es una rara anomalía de herencia autosómica dominante o recesiva. Los defectos del ciclo de la urea son errores innatos del metabolismo que puede producir encefalopatía progresiva.

**Objetivo:** Describir las características clínicas de un paciente con diagnósticos de córnea plana congénita y error innato del metabolismo.

**Presentación del caso:** Paciente masculino de 7 años de edad, miembro de la cuarta generación de una familia con diagnóstico de córnea plana congénita. Al examen oftalmológico se observó en ambos ojos esclerización superior del limbo, aplanamiento corneal generalizado y cámaras



anteriores estrechas. La topografía corneal mostró patrones esféricos y aplanamiento corneal más prominente en la media y extrema periferia. A la edad de 5 años comenzó a presentar ataxia recurrente, crisis epilépticas de inicio focal motoras clónicas en el hemicuerpo derecho y vómitos. Ingresó en estado de coma en la unidad de cuidados intensivos pediátricos del Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". Se planteó encefalopatía progresiva por trastorno en el ciclo de la urea luego de constatarse hiperamonemia (error congénito del metabolismo), sin acidosis metabólica.

**Conclusiones:** La córnea plana congénita es una enfermedad caracterizada por aplanamiento corneal generalizado con repercusión en la calidad visual. Los errores innatos del metabolismo debidos a trastornos en el ciclo de la urea se caracterizan por manifestaciones neurológicas graves con peligro potencial para la vida. Resulta novedosa la presentación de estas dos enfermedades infrecuentes en un mismo paciente, asociación que no aparece publicada con anterioridad.

**Palabras clave:** córnea plana congénita; esclerocórnea; hiperamonemia; error innato del metabolismo; defectos del ciclo de la urea.

## ABSTRACT

**Introduction:** Congenital flat cornea is a rare anomaly of dominant or recessive autosomal inheritance. Urea cycle defects are inborn errors of metabolism that can lead to progressive encephalopathy.

**Objective:** To describe the clinical characteristics of a patient with diagnoses of congenital flat cornea and inborn error of metabolism.

**Case Presentation:** A 7-year-old male patient, member of the fourth generation of a family diagnosed with congenital flat cornea. Ophthalmological examination showed upper limbal sclerization, generalized corneal flattening and narrow anterior chambers in both eyes. Corneal topography showed more prominent spherical patterns and corneal flattening in the middle and extreme periphery. At the age of 5 years, he began to present recurrent ataxia, focal onset epileptic seizures of clonic motor in the right hemibody and vomiting. He was admitted in a coma in the pediatric intensive care unit of "William Soler" University Pediatric Hospital. Progressive



encephalopathy was stated due to disorder in the urea cycle after hyperammonemia (congenital error of metabolism) was observed, without metabolic acidosis.

**Conclusions:** Congenital flat cornea is a disease characterized by generalized corneal flattening with an impact on visual quality. Inborn errors of metabolism due to disorders in the urea cycle are characterized by severe neurological manifestations with potential danger to life. The presentation of these two rare diseases in the same patient is novel; an association that has not been published previously.

**Keywords:** congenital flat cornea; sclerocornea; hyperammonemia; inborn error of metabolism; defects of the urea cycle.

Recibido: 04/07/2022

Aceptado: 02/08 2022

## Introducción

La córnea constituye la principal estructura refractiva del globo ocular, es una lente convergente con un poder refractivo promedio que oscila entre 42,95-44,7 dioptrías (D)<sup>(1,2)</sup> y su radio de curvatura anterior contribuye en dos tercios al poder refractivo ocular.<sup>(3)</sup>

Existe una gran posibilidad de que *Broekema* en 1909, describiera el primer caso de córnea plana aunque es en realidad *Rübel*, quien detalla la enfermedad en tres de nueve hermanos de una familia de padres sanos y propone el término de “aplanamiento congénito familiar de la córnea”.<sup>(4)</sup>

Esta rara anomalía hereditaria de la córnea se describe fundamentalmente en familias finlandesas<sup>(5,6)</sup> y puede presentar ambos patrones de herencia autosómica, dominante (CNA1, MIM 121400) y recesiva (CNA2, MIM 217300).<sup>(7)</sup>

En la provincia de Ciego de Ávila, durante la primera mitad de la década de los años 90, siglo XX, se diagnostica el primer grupo familiar afectado de córnea plana congénita (CPC) autosómica

---



dominante publicado en Cuba.<sup>(6)</sup> Posteriormente, se examinaron 36 miembros de tres generaciones y se corroboró el diagnóstico de CPC en 14 de ellos (3 masculinos y 11 femeninos). La enfermedad en estos pacientes se caracterizó mediante un detallado examen oftalmológico.<sup>(4,8)</sup>

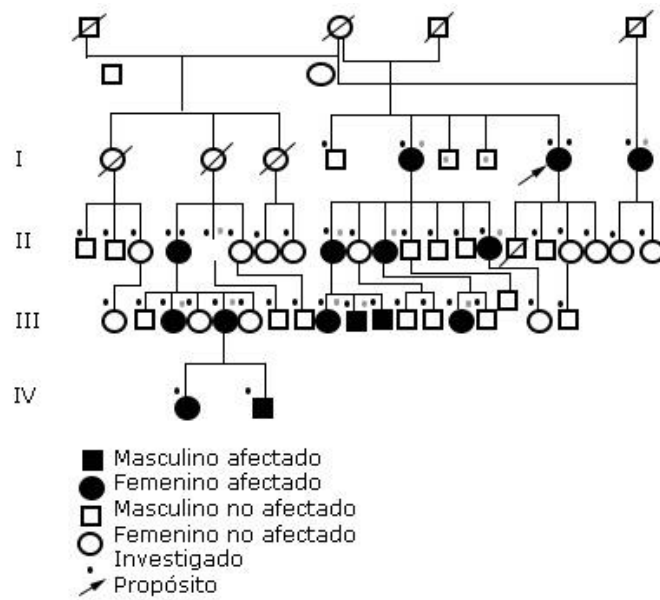
Los errores innatos del metabolismo (EIM) son defectos monogénicos que por lo general tienen un patrón de herencia autosómica recesiva y un grupo muy pequeño tienen una herencia recesiva ligada al cromosoma X,<sup>(9)</sup> muestran con frecuencia manifestaciones neurológicas, presentes en aproximadamente 80 % de los individuos.<sup>(10,11)</sup>

Los defectos del ciclo de la urea son EIM y corresponden a la deficiencia congénita, completa o parcial, de alguna de las enzimas del ciclo de la urea, vía metabólica por la cual el amonio proveniente de la degradación de las proteínas se transforma en urea para su eliminación del organismo,<sup>(12)</sup> tienen una frecuencia global de 1 en 25 000-50 000 recién nacidos vivos.<sup>(13)</sup> *Belmont* y otros, notifican una tasa de hospitalización de urgencia de 1,7 en pacientes con defectos del ciclo de la urea luego de analizar las causas de hospitalización de pacientes con EIM en un hospital pediátrico en México.<sup>(14)</sup>

El objetivo del estudio fue describir las características clínicas de un paciente con diagnóstico de córnea plana congénita y error innato del metabolismo.

## Presentación del caso

Paciente masculino de siete años de edad, diagnosticado de córnea plana congénita dos años antes. Es el segundo miembro de la cuarta generación en su árbol genealógico (IV-2), perteneciente a un grupo familiar diagnosticado de CPC desde la primera mitad de la década de los años 90 (Fig. 1). Este grupo representa el mayor número de casos descritos de esta enfermedad hasta el momento en un grupo familiar. El caso propósito (caso que se presenta) es el primer caso diagnosticado.<sup>(5,6)</sup>



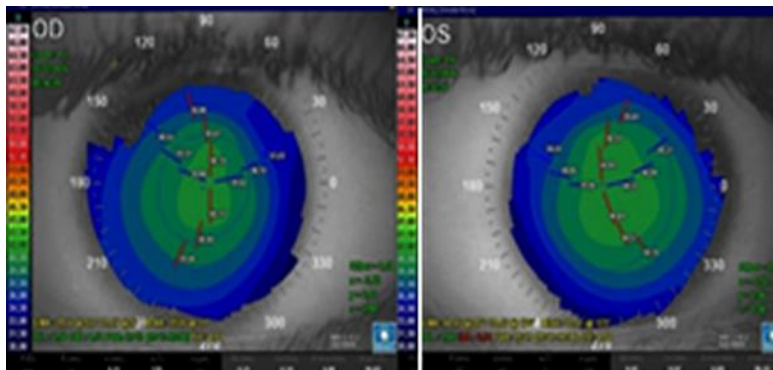
**Fig. 1** - Árbol genealógico familiar.

En la biomicroscopía anterior con lámpara de hendidura se constató esclerización superior del limbo con invasión de la córnea 3 mm en forma de semiluna, aplanamiento corneal generalizado, microcórnea con un diámetro horizontal blanco a blanco de 9,7 mm y cámaras anteriores estrechas (Fig. 2).



**Fig 2** - Esclerización limbal, aplanamiento corneal, microcórnea y cámara anterior estrecha.

La topografía corneal mostró patrones esféricos y aplanamiento corneal más prominente en la media y extrema periferia con queratometrías promedios bajas: ojo derecho (OD): 39,77 D y ojo izquierdo (OS): 40,45 D (Fig. 3).



**Fig. 3** - Topografía corneal.

Se efectuaron investigaciones de genética molecular (universidad de Helsinki, de Finlandia y de Ohio, Estados Unidos) en la familia del caso en estudio, cuyos resultados inferen que el gen para la forma autosómica dominante de córnea plana en este grupo familiar se localiza en el brazo largo del cromosoma 12 en 12q 21. Se mapeó este fenotipo en la vecindad de los marcadores D12S82 y D12S351 y se estima que la distancia existente entre el marcador D12S351 y la región a la cual se había asignado previamente la CNA2 puede ser de alrededor de 0,5-0,7cM. No se encontraron mutaciones en los genes DCN (decorin), LUM (lumican), KERA (keratocano) ni DSPG3 en los pacientes afectados de esta familia.<sup>(4,15)</sup>

El paciente a los 5 años de edad comenzó a presentar episodios de ataxia recurrente, crisis epilépticas focales motoras clónicas en el hemisferio derecho y vómitos; ingresa en dos ocasiones en estado de coma en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCI-Pediátria) del Hospital “William Soler” de La Habana.

Al examen físico general se constató hipotonía generalizada, regresión intelectual, irritabilidad variable, hiperreflexia osteotendinosa generalizada y signo de Babinski derecho.

Se realizaron exámenes complementarios que mostraron los siguientes resultados.

- Electroencefalograma de sueño espontáneo: lento generalizado. Presencia de ondas lentas delta 2-2,5 Hz las que presentan mayor amplitud en ambas regiones occipitales.
- Gasometría e ionograma normal.
- Amoníaco en sangre: 130,9 micromol/L.

Al paciente se le diagnosticó córnea plana congénita autosómica dominante y encefalopatía progresiva (error congénito del metabolismo), Se planteó un trastorno en el ciclo de la urea porque se detectó hiperamonemia sin acidosis metabólica por lo que se excluyeron las acidemias orgánicas.

## Discusión

La CPC es un trastorno bilateral extremadamente raro en el que la córnea es más plana de lo normal con un mayor radio de curvatura. Existe una disminución pareja de la potencia refractiva que da lugar a hipermetropía alta.<sup>(5,6)</sup>

La forma dominante muestra por lo general valores queratométricos entre 38-42 D<sup>(16)</sup> y se presenta con córnea transparente. En la forma recesiva es típico observar queratometrías por debajo de 36 D,<sup>(17)</sup> y se caracteriza además por una córnea plana y pequeña, opacidad corneal variable, arco lipoide, limbo borroso, hipermetropía y esotropía.<sup>(16)</sup>

En ambas formas están implicados los genes localizados en el brazo largo del cromosoma 12.<sup>(18)</sup> El gen afectado en CNA1 no se ha identificado,<sup>(19)</sup> por su parte la CNA2 es producida por diferentes mutaciones en el gen keratocan (KERA), lo cual se informa en varias investigaciones,

sin que estas variaciones modifiquen significativamente la expresión fenotípica de la enfermedad.<sup>(19,20)</sup>

Son frecuentes otras anomalías oculares asociadas como la esclerocórnea, microcórnea, y defectos refractivos importantes, con un riesgo elevado de presentar ambliopía.<sup>(21,22,23)</sup>

La microcórnea es una anomalía congénita caracterizada por valores del diámetro horizontal iguales o menores a 10 mm. Puede ser unilateral o bilateral, presentar un patrón de herencia autosómico dominante o recesivo<sup>(21,24)</sup> y está frecuentemente asociada a otras malformaciones oculares o sistémicas.<sup>(24)</sup>

La cámara anterior poco profunda en pacientes con córnea plana es un factor de riesgo para el desarrollo de glaucoma de ángulo estrecho, pues tienen un pequeño segmento anterior que predispone al bloqueo pupilar relativo como mecanismo adicional y se incrementa este riesgo al aumentar la edad y crecer el lente; en algunos casos es necesaria la realización de iridotomías periféricas con láser las cuales proveen un resultado muy satisfactorio,<sup>(7)</sup> o bien se puede realizar la extracción del cristalino para disminuir la presión intraocular, procedimiento que se ha realizado con éxito en pacientes con glaucoma por cierre angular primario.<sup>(25)</sup> También se describe en varios pacientes la asociación de glaucoma de ángulo abierto con esta anomalía corneal.<sup>(16,26)</sup>

A las pacientes I-9, II-9 y III-9, de la familia a la cual pertenece el caso en estudio, en el año 1996 se les constató en el examen gonioscópico un ángulo grado II, según la clasificación de *Scheie*, se realizó entonces como profilaxis de un cierre angular crónico iridotomías con láser, para mejorar la amplitud del ángulo. A pesar de esto, ante el inminente cierre angular en las pacientes I-9 y II-9, se realizó la extracción del cristalino transparente de ambos ojos satisfactoriamente durante los años 2015-2016. Ambas alcanzaron una agudeza visual mejor corregida de 1.0 en ambos ojos. Se les indicó tratamiento con timolol (colirio) dos veces al día de forma profiláctica para evitar posibles hipertensiones oculares.<sup>(7)</sup>

Al paciente del presente caso, a pesar de confirmar cámaras anteriores estrechas y por ser un paciente pediátrico con una encefalopatía progresiva, no fue posible realizarle la gonioscopía para constatar la gradación angular por no cooperar en el examen.



El amonio es un producto metabólico muy tóxico y cuando se encuentra en concentraciones elevadas puede causar síntomas. El ciclo de la urea es el principal mecanismo de detoxificación del amonio proveniente de la degradación de las proteínas, se realiza en el hígado y da lugar a la transformación de urea que se excreta con facilidad.<sup>(13,27)</sup>

Si se presenta hiperamonemia dentro de las primeras 24 h de vida en un recién nacido prematuro, pudiera tratarse de una hiperamonemia transitoria, de presentarse después de las 24 h existe una elevada probabilidad de que sea un EIM.<sup>(9)</sup>

Existen factores precipitantes de hiperamonemia en pacientes con EIM que deben prevenirse siempre que sea posible, dentro de ellos se señalan el ayuno prolongado, la ingestión excesiva de proteínas, las infecciones, el estreñimiento, la fiebre, la anestesia, los procedimientos quirúrgicos, el catabolismo proteico o cualquier otra situación de estrés metabólico.<sup>(27)</sup>

Las manifestaciones clínicas de los defectos del ciclo de la urea habitualmente son similares en las formas clásicas de la enfermedad y se manifiestan por lo general pocas horas después del nacimiento. Las manifestaciones clínicas incluyen: vómito, hipotonía generalizada, crisis epilépticas, alteraciones de la conciencia que pueden llegar al coma, alcalosis respiratoria y retraso mental.<sup>(12,13)</sup> El diagnóstico clínico se dificulta en ausencia de antecedentes de algún defecto del ciclo de la urea en otros miembros familiares porque puede confundirse con cuadros de hemorragia intraventricular cerebral, septicemia neonatal y parálisis cerebral infantil, si sobreviven.<sup>(13)</sup>

En lactantes y preescolares, la hiperamonemia aguda puede manifestarse por irritabilidad, rechazo del alimento, somnolencia, encefalopatía aguda, alteraciones de la conciencia, letargo, ataxia y crisis epilépticas. Las manifestaciones clínicas de hiperamonemia se observan también en adolescentes y adultos.<sup>(28)</sup> En el paciente que se presenta las manifestaciones clínicas se iniciaron a los 5 años.

El diagnóstico de estas enfermedades precisa de una completa y minuciosa historia clínica, que permita sospecharlas, hallazgos de laboratorio como la hiperamonemia, elevación de transaminasas y disminución del nitrógeno ureico, análisis de aminoácidos en sangre y orina, además de exámenes confirmatorios como el análisis enzimático o genético. Es imprescindible un equipo multidisciplinario con experiencia en estos diagnósticos.<sup>(9,11,12)</sup>

Los estudios electroencefalográficos en pacientes con hiperamonemia muestran actividad de base lenta con la presencia de ondas delta. Estos hallazgos son característicos de una encefalopatía metabólica.<sup>(28)</sup> Estas anomalías electroencefalográficas se observaron en el paciente que se presenta.

La base de la terapia consiste en mantener el amonio dentro de sus concentraciones normales y para ello la restricción dietética de proteínas es el pilar del tratamiento, también se administran compuestos quelantes como el benzoato de sodio, suplementos nutricionales y otros medicamentos según las complicaciones que presente cada paciente y en caso de tener el amonio demasiado alto puede ser necesaria la hemodiálisis o hemofiltración.<sup>(13,27)</sup>

Se concluye que la córnea plana congénita es una enfermedad caracterizada por aplanamiento corneal generalizado con repercusión en la calidad visual y que los errores innatos del metabolismo debidos a trastornos en el ciclo de la urea se caracterizan por manifestaciones neurológicas graves con peligro potencial para la vida. Resulta novedosa la presentación de estas dos enfermedades infrecuentes en un mismo paciente, asociación que no se ha publicado con anterioridad.

## Referencias bibliográficas

1. Ferreira TB, Hoffer KJ, Ribeiro F, Ribeiro P, O'Neill JG. Ocular biometric measurements in cataract surgery candidates in Portugal. PLoS One. 2017;12(10):e0184837. DOI: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0184837>
2. López Hernández SM, Du L, Benítez Marino MC, Pérez Parra Z, Padilla González CM. Comparación de las características de la córnea entre individuos chinos y cubanos. Rev Cubana Oftalmol. 2021 [acceso 22/05/2021];34(1):e964. Disponible en: <http://www.revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/964>
3. Sánchez Montaña HA, Zapata Giraldo PC, Delgado Solarte YC, Potes Flores M. La queratometría como variable predictora de la ametropía: un estudio diagnóstico en la población escolarizada de 5 a 19 años de la ciudad de Pereira. Rev Investigac Andina. 2019 [acceso



17/04/2021];38(21):125-37.

Disponible

en:

<https://www.redalyc.org/jatsRepo/2390/239066209007/239066209007.pdf>

4. Sigler Villanueva A, Forsius HR, de la Chapelle A, Machado Cano MJ. Córnea plana congénita. Revisión bibliográfica. Rev Cubana de Genética Humana. 2000;2(2):21-32.

5. Sigler Villanueva A, Rey Bravo R. Córnea plana. A propósito de un caso. Rev Cubana Oftalmol. 1993;6(2):81-4.

6. Sigler Villanueva A, Machado Cano MJ, Rey Bravo R. Córnea plana congénita. Rev Cubana Oftalmol. 1997;10(1-2):23-26.

7. Sigler Villanueva AA, Zayas Rivalta Y, Castro Cárdenas K, Vega Martínez DR, Sigler Morales JG. Prevención de ceguera en pacientes afectados de córnea plana congénita autosómico dominante: 25 años de seguimiento. Rev Anales Academia Ciencias Cuba. 2018 [acceso 05/03/2021];8(1). Disponible en:

<http://www.revistaccuba.sld.cu/index.php/revacc/article/view/442>

8. Sigler-Villanueva A, Tahvanainen E, Lindh S, Dieguez-Lucena J, Forsius H. Autosomal dominant cornea plana: clinical findings in a cuban family and a review of the literature. Ophthalmic Genetics. 1997;18(2):55-62.

9. Subunidad de soporte al diagnóstico-genética. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de los errores innatos del metabolismo. Perú: Instituto Nacional de Salud del Niño, San Borja; 2020 [acceso 15/05/2021]. Disponible en: <http://www.insnsb.gob.pe/docs-trans/resoluciones/archivopdf.php?pdf=2020/RD%20N%C2%B0%20000252-2020-DG-INSNSB%20GPC-011-INSNSB-USDT-SUSD-GE%20DT%20EIM%20V1.pdf>

<https://www.insnsb.gob.pe/docs->

10. Chávez-Ocaña S, Bravata-Alcántara JC, Sierra-Martínez M. Errores innatos del metabolismo, una mirada a un tópico poco valorado. Rev Hosp Juárez Méx. 2018 [acceso 25/05/2021];85(3):159-67. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/juarez/ju-2018/ju183g.pdf>



11. Vargas Díaz J. Errores innatos del metabolismo. Rev Cubana Pediatr. 2019 [acceso 27/05/2021];91(3). Disponible en: <http://www.revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/872/346>
12. Álvarez A, Gallón C, Ruiz O. Disorders of urea cycle: case report. Cienc Innov Salud. 2017;4(1):44-9. DOI: <https://doi.org/10.17081/innosa.4.1.262100>
13. Torres Flores J. Aspectos integrales de los defectos del ciclo de la urea. Rev Méd Costa Rica Centroamérica. 2012 [acceso 02/05/2021];LXIX(603):379-86. Disponible en: <http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/603/art11.pdf&sa=U&ved=0ahUKEwjU97LA7o3bAhUJRqwKHQcYA0AQFggTMAA&usg=AOvVaw23d2uNOBd3gRmAWRQP2PyI>
14. Belmont-Martínez L, Ibarra-González IC, Vela-Amieva MB, Guillén-López S, López-Mejía L, Castillo-Razo IR, *et al.* Causas de hospitalización de pacientes con errores innatos del metabolismo intermediario: análisis de una serie de casos de un hospital de tercer nivel de atención. Acta Pediatr Méx. 2020 [acceso 12/05/2021];41(3):105-14. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2020/apm203a.pdf>
15. Pellegata NS, Sigler Villanueva A, Lockman J, de la Chapelle A. Estudio molecular de la variante cubana de córnea plana autosómica dominante. Rev Cubana Genet Humana. 2003;4(2).
16. Menon M, Shreeshruthi N, Sudhakar P, Balasubramaniam A. Open-angle glaucoma in a case of cornea plana with unilateral microcornea: a cloud on the horizon. Indian J Ophthalmol Case Rep. 2021 [acceso 21/05/2021];1:280-2. Disponible en: <https://www.ijoreports.in/text.asp?2021/1/2/280/312325>
17. Ramappa M, Ramya Achanta DS, Mohamed A, Chaurasia S. Corneal endothelial alterations in recessive cornea plana: a report of four patients and review of literature. Ophthalmic Genetics. 2020 [acceso 01/05/2021];41(6):659-62. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/13816810.2020.1804944>
18. Coleman M. Cornea Plana. En: Schmidt-Erfurth U, Kohnen T, editors. Encyclopedia of Ophthalmology. Berlin, Alemania: Heidelberg Press. 2018 .p. 31-32.: DOI: [https://doi.org/10.1007/978-3-540-69000-9\\_779](https://doi.org/10.1007/978-3-540-69000-9_779)



19. Huang C, Long X, Peng C, Lin P, Tan H, Lv W, *et al.* Novel variants in the KERA gene cause autosomal recessive cornea plana in a Chinese family: A case report. *Mol Med Reports*. 2019 [acceso 01/04/2021];19(6):4711-8. Disponible en: <https://www.spandidos-publications.com/mmr/19/6/4711>
20. Dudakova L, Vercruyssen JHJ, Balikova I, Postolache L, Leroy BP, Skalicka P, *et al.* Analysis of KERA in four families with cornea plana identifies two novel mutations. *Acta Ophthalmol*. 2018;96(1):e87-e91. DOI: <https://doi.org/10.1111/aos.13484>
21. Escalona Leyva E, Santiesteban Freixas R, Pons Castro L. Enfermedades de la córnea y la esclera. En: Santiesteban Freixas, editor. *Oftalmología pediátrica*. 2da ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2018. p. 261-70. Disponible en: <http://www.bvscuba.sld.cu/libro/oftalmologia-pediatica-2da-ed/>
22. Fromstein S, Trujillo L. STUMPED: Demystifying Congenital Corneal Anomalies. *RCCL*. 2017 [acceso 17/04/2022]. Disponible en: <https://www.reviewofcontactlenses.com/article/stumped-demystifying-congenital-corneal-anomalies>
23. Chernodrinska VS, Dikova SP. Cornea plana: a case report. *Internat J Phar Sci Invent*. 2017 [acceso 12/05/2021];6(2):37-8. Disponible en: [http://www.ijpsi.org/Papers/Vol6\(2\)/I06023738.pdf](http://www.ijpsi.org/Papers/Vol6(2)/I06023738.pdf)
24. Chirapapaisan N, Chonpimai P, Khanobdee K, Chirapapaisan C. Cataract surgery with foldable single piece IOLs in congenital cataract-microcornea syndrome. *Siriraj Med J*. 2017 [acceso 25/05/2021];69:388-90. Disponible en: <https://he02.tci-thaijo.org/index.php/sirirajmedj/article/view/106197/84124>
25. Pérez González H, Hernández Silva JR, Tamargo Barbeito TO, Moreno Domínguez JC, García Concha Y. Efecto de la extracción del cristalino en la presión intraocular de pacientes con glaucoma por cierre angular primario. *Rev Cubana Oftalmol*. 2020 [acceso 17/05/2021];33(4):e961. Disponible en: [http://www.revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/961/pdf\\_89](http://www.revoftalmologia.sld.cu/index.php/oftalmologia/article/view/961/pdf_89)



26. Ozturk Sahin B, Seymenoglu G, Baser EF. Cornea plana associated with open-angle glaucoma: a case report. Int Ophthalmol. 2011 [acceso 09/05/2021];31(6):505-8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22160991/>
27. Arnold-Almaraz K, Olivares-Sandoval Z, Revilla-Estivill NF, Ibarra-González I, Belmont-Martínez L, Vela-Amieva M. Tratamiento de la hiperamonemia en pediatría. Acta Pediatr Méx. 2005 [acceso 02/05/2021];26(6):313-24. Disponible en: [http://www.redalyc.org/pdf/4236/423640831005.pdf&sa=U&ved=0ahUKEwjxr7Wo8Y3bAhVBHqwKHbP8BOwQFggXMAA&usg=AOvVaw0dWtLAZfB\\_TnZoLA4LEW6u](http://www.redalyc.org/pdf/4236/423640831005.pdf&sa=U&ved=0ahUKEwjxr7Wo8Y3bAhVBHqwKHbP8BOwQFggXMAA&usg=AOvVaw0dWtLAZfB_TnZoLA4LEW6u)
28. Jiménez Pérez M, Ibarra González I, Fernández Lainez C, Ruiz García M, Vela Amieva M. Hiperamonemia en la edad pediátrica. Estudio de 72 casos. Acta Pediatr Mex. 2013;34:268-74.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

