



Acta Estrabológica

Publicación Oficial de la Sociedad Española de Estrabología
Pleóptica, Ortóptica, Visión Binocular, Reeducción y Rehabilitación Visual

Volumen XLIV, n.º 2

2015

Julio-Diciembre

Editora

Merino Sanz P

Editores adjuntos

Gómez de Liaño Sánchez P

Gómez de Liaño Sánchez R

Laria Ochaita C

Tejada Palacios P

Seijas Leal O

Consejo de Redacción

Barceló Mendiguchia A

Celis Sánchez J

Clement Corral A

Domingo Gordo B

Galán Terraza A

García Robles E

González Manrique M

Gutiérrez Partida B

Irache Varona I

López-Romero S

Merchant Alcántara M

Noval S

Pérez Flores I

Reche Sainz A

Serra Castanera A

Tejedor Fraile J

Torres Morón J

Trueba Lawand A

Visa Nasarre J

Administración

Audiovisual y Marketing, S.L.

Página web

www.oftalmo.com/estrabologia

E-mail

acta@oftalmo.com

Monografías breves

Acta Estrabológica en la génesis de la Sociedad Española de Estrabología.

D. Puertas Bordallo

Alteraciones oftalmológicas asociado a mielomeningocele. M.^a F. Shokida

Artículos originales

Asociación de toxina botulínica y transposición muscular de rectos verticales aumentada en las parálisis del VI N. P. Merino, M.^a Bove Álvarez, P. Gómez de Liaño

Cirugía inervacional e inhibicional para la desviación vertical disociada.

D. Romero-Apis, A. Castellanos-Bracamontes

Estrabismo dinámico. Nueva forma clínica detectada por vídeo-oculografía (Vog Perea).

J. Perea, M.^a D. Martínez, S. Navarro, B. de Andrés

Comunicaciones cortas

Resolución espontánea y completa en paciente con síndrome de Brown congénito.

R. Lapuente Monjas, J.A. Reche Sainz, H. Fernández Jiménez-Ortiz, N. Toledano Fernández

Heterocromía de iris: diagnóstico diferencial. T. E. López-Arroquia, S. López-Romero, M. Morión-Grande, C. Doncel, D. Cuevas, J. López-Andrade

Miopización bilateral tras cirugía de exotropía de gran ángulo en paciente adulto.

E. Chipont Benabent, P. García-Hermosa

Ectopia lentis. Manejo y evolución, a propósito de un caso. A. Barrañón Rodríguez,

M.^a J. Martín-Serrano Canalejas, F. González del Valle, S. López-Romero Moraleda

Estrabismo Fixus en el contexto de paciente con hipotonía (Síndrome de Allan Herndon Dundley). N. Uzcátegui Rodríguez, E. García Robles, E. Ramos Yau, F. Molina Socola

Diploía como manifestación de Síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton secundario a adenocarcinoma de colon. M. Acuña Salles, C. Molero Langa, P. Pascual Ruiz, D. Garcerant Congote, L. Cabreas Martínez, M.A. Alonso Peralta

Coristoma epibulbar en el Síndrome de Goldenhar: ¿cuándo tratar para evitar la ambliopía? A. Tapia, P. Merino, P. Pérez, P. J. Mazagatos, P. Gómez de Liaño

Diagnóstico diferencial, mediante VOG-Perea, entre endoforia descompensada y foria monofijacional de Parks. J. Perea, M.^a D. Martínez, S. Navarro, B. de Andrés

Controversias

Cómo enfrentarse al reto de la asociación glaucoma-miopía. Coordinador: J.L. Urcelay

Estrategias quirúrgicas en Estrabismo. Coordinadora: M. Merchant Alcántara

Revista de Cursos y Congresos

3.^{er} Congreso Mundial de la Sociedad de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo.

L. Mariñas García, R. Vera Echevarría, P. Merino Sanz

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Protocolo diagnóstico de la anisocoria. C. Gutiérrez Ortiz



Sociedad Española de Estrabología

Junta Directiva

Presidente

Dr. José Visa Nasarre

Vicepresidente

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

Secretario General

Dr. Jorge Torres Morón

Tesorero

Dr. Carlos Laria Ochaita

Vocales

Dr. Jesús Barrio Barrio
Dra. Milagros Merchante Alcántara
Dra. Susana Noval Martín
Dra. Inés Pérez Flores

Directora de Acta Estrabológica

Dra. Pilar Merino Sanz

Miembros de Honor

Prof. C. Cüppers
Dr. A. Arruga Forgas
Dr. F. Gómez de Liaño
Dr. A. O. Ciancia
Prof. R. Pigassou
Dr. J. C. Castiella Acha
Prof. J. Murube del Castillo
Dr. J. M. Rodríguez Sánchez
Dra. Alicia Galán Terraza

Prof. M. A. Queré
Dr. A. Castanera Pueyo
Prof. B. Bagolini
Prof. Ch. Thomas
Prof. G. Sevrin
Dr. R. Guasp Taverner
Dr. J. A. García de Oteyza
Dr. A. Castanera de Molina
Dra. Rosario Gómez de Liaño Sánchez

Ex Directores Honorarios

Dr. D. Puertas Bordallo
Dr. J. Perea García
Dr. R.P. Guasp Taverner

La Sociedad Española de Estrabología, fundada en el año 1972 (Ley de Asociaciones de 24 de diciembre de 1964), para el estudio, investigación, diagnóstico y tratamiento del Estrabismo y las alteraciones de la visión binocular, acoge a todos aquellos Oftalmólogos interesados en esta subespecialidad de la Oftalmología. Se reúne anualmente, en un Congreso y un Curso Básico, que se celebran en años alternativos. Edita la revista Acta Estrabológica desde su fundación. Inscripciones a la Sociedad Española de Estrabología: Remitir solicitud avalada por dos miembros en activo de la Sociedad, a la Secretaría General, C/. Donoso Cortés, 73, 1.º, 28015 MADRID. Cuota de miembro: 60 € anuales. La pertenencia a la Sociedad otorga derecho a participar en sus Congresos y Cursos anuales, participar en la Asamblea General Ordinaria y Extraordinarias que sean convocadas por la Junta Directiva, con derecho a voto, y acceder a los cargos de su Junta Directiva en proceso electoral que se celebra en el transcurso de sus Congresos.

Acta Estrabológica

Publicación Oficial de la Sociedad Española de Estrabología

Editora

Pilar Merino Sanz

Editores adjuntos

Pilar Gómez de Liaño Sánchez, Rosario Gómez de Liaño Sánchez, Carlos Laria Ochaita,
Pilar Tejada Palacios, Olga Seijas Leal

Secciones de la Revista

1. *Editoriales*
2. *Cartas al Director*
3. *Monografías breves*
Coordinadora: Pilar Merino
4. *Sección de Artículos originales y Comunicaciones cortas*
Coordinadores: Olga Seijas, Alberto Reche, Blanca Domingo, Belén Gutiérrez, Javier Celis,
Jaime Tejedor
5. *Foro de casos clínicos*
Coordinadores: Rosario Gómez de Liaño, Carlos Laria, Mila Merchante
6. *Controversias*
Coordinadores: Pilar Gómez de Liaño, Jorge Torres, Pilar Tejada, Enrique Chipont, Alicia Serra,
Ana Barceló, Susana Noval
7. *Comentarios a la literatura*
Coordinadores: Olga Seijas, Inés Pérez, Begoña Andériz, Javier Celis, Jaime Tejedor,
Sonia López-Romero
8. *Revista de Cursos y Congresos*
Coordinadores: Inés Pérez, Ana Clement, Iciar Irache, Araceli Trueba, Emilia García Robles
9. *Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)*
Coordinadores: Carlos Laria, Alicia Galán, José Visa

Coordinadoras

Marilyn García-Sicilia Suárez, M.^a Ester Cascajero Guillén

Administración

Audiovisual y Marketing, S.L.
C/. Arcipreste de Hita, 14, 1.º Dcha.
28015 MADRID

Página web

www.oftalmo.com/estrabologia

E-mail

acta@oftalmo.com

Acta Estrabológica (ISSN 0210-4695, SVR 17, Depósito Legal M 10105-73) es la publicación oficial de la Sociedad Española de Estrabología, Pleóptica, Ortóptica, Visión Binocular, Reeducación y Rehabilitación Visual y publica todos los trabajos presentados en sus Cursos y Congresos. También acepta trabajos originales, de investigación, informes de casos clínicos, informes de congresos, revisiones bibliográficas, editoriales, cartas al director, etc. Todos los trabajos son revisados por el consejo de redacción. **Copyright 2001**. Esta publicación no puede ser reproducida, en todo o en parte, sin el consentimiento escrito de la Editora (Dra. Pilar Merino). Los trabajos publicados por Acta Estrabológica representan los juicios y opiniones de sus autores, y no reflejan necesariamente la opinión de la Sociedad Española de Estrabología ni de la Dirección y Consejo de Redacción de Acta Estrabológica. Acta Estrabológica está disponible gratuitamente para todos los socios a través de la web de la Sociedad en formato libro electrónico; también se puede acceder a la revista a través de la aplicación de Acta Estrabológica para iPad y Android. Precio por número 9,99 €. **Correspondencia:** Toda la correspondencia, incluida la presentación de trabajos y solicitudes de suscripción deben enviarse a la Editora de Acta Estrabológica (Dra. Pilar Merino), C/. Arcipreste de Hita, 14, 1.º Dcha., 28015 MADRID.

Acta Estrabológica

Volumen XLIV, n.º 2 – Julio-Diciembre 2015

Índice de Contenidos

Junta Directiva Sociedad Española de Estrabología
Consejo de Redacción

Monografías breves

- Acta Estrabológica en la génesis de la Sociedad Española de Estrabología.** D. Puertas Bordallo 117
Alteraciones oftalmológicas asociado a mielomeningocele. M.ª F. Shokida 129

Artículos originales

- Asociación de toxina botulínica y transposición muscular de rectos verticales aumentada en las parálisis del VI N.** P. Merino, M.ª Bove Álvarez, P. Gómez de Liaño 135
Cirugía inervacional e inhibicional para desviación vertical disociada. D. Romero-Apis, A. Castellanos-Bracamontes 134
Estrabismo dinámico. Nueva forma clínica detectada por vídeo-oculografía (Vog Perea). J. Perea, M.ª D. Martínez, S. Navarro, B. de Andrés 149

Comunicaciones cortas

- Resolución espontánea y completa en paciente con síndrome de Brown congénito.** R. Lapuente Monjas, J.A. Reche Sainz, H. Fernández Jiménez-Ortiz, N. Toledano Fernández 161
Heterocromía de iris: diagnóstico diferencial. T.E. López-Arroquia, S. López-Romero, M. Morión-Grande, C. Doncel, D. Cuevas, J. López-Andrade 165
Miopización bilateral tras cirugía de exotropía de gran ángulo en paciente adulto. E. Chipont Benabent, P. García-Hermosa 169
Ectopia lentis. Manejo y evolución, a proósito de un caso. A. Barrajon Rodríguez, M.ª J. Martín-Serrano Canalejas, F. González del Valle, S. López-Romero Moraleda 173
Estrabismo Fixus en el contexto de paciente con hipotonía (Síndrome de Allan Herndon Dundley). N. Uzcátegui Rodríguez, E. García Robles, E. Ramos Yau, F. Molina Socola 177
Diplopía como manifestación de Síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton secundario a adenocarcinoma de colon. M. Acuña Salles, C. Molero Langa, P. Pascual Ruiz, D. Garcerant Congote, L. Cabrejas Martínez, M. A. Alonso Peralta 181
Coristoma epibulbar en el Síndrome de Goldenhar: ¿cuándo tratar para evitar la ambliopía? A. Tapia, P. Merino, P. Pérez, P. J. Mazagatos, P. Gómez de Liaño 185
Diagnóstico diferencial, mediante VOG-Perea, entre endoforia descompensada y foria monofijacional de Parks. J. Perea, M.ª D. Martínez, S. Navarro, B. de Andrés 189

Controversias

- Cómo enfrentarse al reto de la asociación glaucoma-miopía.** Coordinador: J.L. Urcelay 195
Estrategias quirúrgicas en Estrabismo. Coordinadora: M. Merchante Alcántara 203

Revista de Cursos y Congresos

- 3.º Congreso Mundial de la Sociedad de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo**
L. Mariñas García, R. Vera Echevarría, P. Merino Sanz 215

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

- Protocolo diagnóstico de la anisocoria.** C. Gutiérrez Ortiz 223

Monografía breve

Acta Estrabológica en la génesis de la Sociedad Española de Estrabología

«Acta Estrabológica» in the genesis of the Spanish Society of Strabismus

Diego Puertas Bordallo¹

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Resumen

Como introducción a cualquier estudio médico-sociológico sobre Madrid de mediados del siglo XIX, parece necesario hacer referencia al hambre, condiciones de vida y a las múltiples epidemias que de forma constante padecían sus habitantes.

La Beneficencia Pública era totalmente insuficiente para atender las necesidades de la población madrileña. Esto hace que aparezcan en Madrid una gran cantidad de establecimientos promovidos por la Beneficencia Privada. Tal es el caso de Juan Manuel de Manzanedo y González, que se casó, en segundas nupcias, con María del Carmen Hernández y Espinosa de los Monteros. En los nueve años que duró este matrimonio, llevaron a cabo múltiples obras de beneficencia, siendo la fundación del Hospital del Niño Jesús, la más importante.

La génesis de la Sociedad Española de Estrabología y de la publicación Oficial de dicha Sociedad, Acta Estrabológica, hay que buscarla en el espíritu de un grupo de oftalmólogos que mostraron su interés por el estrabismo, y ello ocurrió en el año 1972 en el Hospital Infantil Niño Jesús de Madrid, que se convierte en el centro neurálgico y de reunión. Uno de estos ilustres oftalmólogos fue D. Fernando Gómez de Liaño Cobaleda (verdadero motor y padre de la génesis de la Sociedad Española de Estrabología).

Summary

It seems necessary to refer to hunger, living conditions and multiple epidemics that people from Madrid constantly suffered, as an introduction to any medical-sociological study of Madrid in mid-nineteenth century.

Public welfare was really insufficient to attend the needs of Madrid population. For this reason, private charity promoted the building of several public institutions and hospitals. Such is the case of Juan Manuel of Manzanedo and González, who remarried to Maria del Carmen Hernandez and Espinosa de los Monteros. They conducted multiple charities such as the foundation of the Hospital Niño Jesús, during the 9 years that their marriage lasted.

The Spanish Society of Strabismus beginnings and its official publication, «Acta Estrabológica», were created by a group of ophthalmologists who showed a great interest in strabismus in Hospital Niño Jesús in 1972. One of these illustrious ophthalmologists was Fernando Gómez de Liaño Cobaleda (real father of the Spanish Society of Strabismus).

¹ Doctor en Medicina y Cirugía. Jefe de Sección. Unidad de Estrabología y Oftalmología Pediátrica. Presentado como Conferencia de Honor en el XXIII Congreso de la Sociedad Española de Estrabología (Alicante, 2015).

Quiero agradecer a los miembros de la Sociedad Española de Estrabología (SEE) y a la comisión organizadora de este XXIII Congreso, presidido por el Dr. Carlos Laria Ochaita, el honor de haberme designado para dar esta conferencia. Sólo la bondad y el afecto de esta insigne Sociedad justifican mi presencia aquí.

Como introducción a cualquier estudio médico-sociológico sobre Madrid de mediados del siglo XIX, parece necesario hacer referencia al hambre, condiciones de vida y a las múltiples epidemias que de forma constante padecían sus habitantes.

La Beneficencia Pública era totalmente insuficiente para atender las necesidades de la población madrileña. Esto hace que aparezcan en Madrid una gran cantidad de establecimientos promovidos por la Beneficencia Privada. Tal es el caso de Juan Manuel de Manzanedo y González, nacido en Santoña y que emigró a Cuba donde hizo una gran fortuna que incrementó con acertadas inversiones en Madrid, donde finalmente se estableció.



Ennoblecido por la Reina Isabel II, once años después, Alfonso XII le da el Título de Duque de Santoña. Al morir, dejó una fortuna superior a los 2.000 millones de reales.

Con este hombre se casó, en segundas nupcias, **María del Carmen Hernández y Espinosa de los Monteros**. En los nueve años que duró este matrimonio, llevaron a cabo múltiples obras de beneficencia, siendo la **fundación del Hospital del Niño Jesús, la más importante**.



En sus viajes por Europa, Doña Maria del Carmen Hernández tomó contacto con distintos hospitales y, asesorada por personal competente, consigue que una Real Orden del 26 de marzo de 1876 la autorice a fundar hospitales de niños en Madrid y otros puntos de la península. Con celeridad comenzaron las gestiones para la fundación del primer hospital para niños pobres de Madrid, que se conocería con el nombre de Hospital del Niño Jesús y que se situó en el número 23 de la calle Laurel, entre el Paseo de las Acacias y el del Canal, en el barrio de las Peñuelas.



En vista de los excelentes resultados médicos iniciales del Hospital, de apenas siete salas, pronto se quedó pequeño, por lo que de inmediato empezaron las gestiones para la construcción de un nuevo edificio que pudiera acoger a un mayor número de niños enfermos. En 1879 la Duquesa de Santoña adquirió para tal objeto un solar situado enfrente del Retiro por 710.000 reales.

Se colocó la primera piedra del nuevo edificio el 6 de Noviembre de 1879 por **Alfonso XII** y el 1 de diciembre de 1881 comenzó a funcionar y empezó a recibir a los primeros pacientes, a pesar de que las obras no finalizaron hasta 1885.



El gobierno autorizó a la **Duquesa de Santoña** a que organizara una rifa permanente, que se jugaba en combinación con los sorteos de la lotería nacional denominándola 'Rifa Nacional para la Creación y el Sostentamiento de Hospitales de Niños' cuyo fin era encontrar un medio

de sustento para su gran proyecto benéfico, el madrileño **Hospital del Niño Jesús**.



Otro imaginativo procedimiento ideado para mantener el hospital fue la organización de fiestas y bailes de sociedad cuyos fondos recaudados se destinarían al proyecto hospitalario. Fue todo un acontecimiento el baile de carnaval celebrado en el Teatro Real el 11 de febrero de 1877.



La génesis de la SEE y ACTA ESTRABOLÓGICA hay que buscarla en el espíritu de un grupo de oftalmólogos empeñados en lograr la mayoría de edad de la Estrabología de nuestro País, y ello ocurrió en el año 1972 en el Hospital Infantil Niño Jesús, es por lo que haré una síntesis biográfica de los Oftalmólogos del Hospital del Niño Jesús hasta la fundación de la Sociedad Española de Estrabología.

En el momento de su fundación e inauguración en 1877 por la Duquesa de Santoña, el Hospital del Niño Jesús ya contaba con Clíni-

ca de Oftalmología, dirigida por un cirujano de gran relieve, *Cipriano González Pérez*.



El 10 de mayo de 1890 toma posesión del cargo de médico de número *Federico Couce y Landa*, llevando a cabo la reorganización del Servicio de Oftalmología. Nombrado el 16 de junio de 1894 Médico de Sala y Consulta, sería el primer Jefe de Servicio del Hospital que se dedicó por entero al tratamiento de las afecciones de los ojos.



José Julio López Lacarrère comienza su andadura en el Hospital Niño Jesús como Auxiliar del Servicio de Oftalmología. De padres españoles, había nacido en Buenos Aires. En 1914 viaja a Europa, con idea de ampliar sus estudios y es sorprendido por la guerra, viéndose obligado a permanecer en España. A partir de la presentación en Sevilla de «La Potenza» que permitía por su fácil manejo el estudio de fondo de ojo, fueron varios los aparatos de exploración y tratamiento diseñados por él. Destacando

entre otros, el «Fotocampímetro Registrador», el «Electrodiafaco» y el «Myocampter», modificado sobre un modelo de Barraquer.



Al lado de López Lacarrère, efectuó su especialización en oftalmología *Carlos Costi y García de Tuñón*, que estudió Medicina en la Universidad Central de San Carlos alcanzando el grado de Doctor con un trabajo que tenía por título «Biomicroscopía del Vítreo». En colaboración con el ingeniero óptico José María Otero Navascués, construyó un «Umbralómetro» que fue muy utilizado para la detección de la avitaminosis A en la postguerra.



Durante el periodo que estuvo a cargo del Servicio de Oftalmología y respaldado por *Gregorio García del Viso*, se fue dando entrada a nuevas patologías. Por la documentación analizada nos permite asegurar que la mayoría de las afecciones oculares no se trataban o, al menos, no eran ingresadas hasta que no se originaba una afección de la córnea, que acarreaba un dolor intenso y una clara disminución de la agudeza visual (1924-1927).

Fue a partir del año 1959 cuando nos encontramos con un archivo independiente de enfer-

mos con alteración de la motilidad ocular. Hasta ese momento, el número de niños tratados de estrabismo era pequeño y en muchos casos, fueron atendidos en la consulta de neurología.

Un grupo de oftalmólogos procedente de distintos puntos de España, mostraron su interés por el estrabismo, haciendo de nuestro hospital el centro neurálgico y de reunión. Uno de estos ilustres oftalmólogos fue *D. Mario Esteban de Antonio*, quien apenas contaba con 27 años al ingresar en el Hospital militar Gómez Ulla (1956) para hacer la especialidad, fue allí donde *D. Fernando Gómez de Liaño Cobaleda* (verdadero motor y padre de la génesis de la Sociedad Española de Estrabología) influyó en él para que se aficionase a la Estrabología y desde entonces, aparte de una gran amistad, colaboraron juntos durante largos años.



Hago un inciso para rendir, en esta conferencia de honor, un pequeño gran homenaje a *D. Mario Esteban*:



Mario Esteban de Antonio nació en Sevilla en el año 1928, cuando era recién nacido, prácticamente tenía 1 mes, el padre es destinado a Melilla y durante su estancia en la otra orilla del Mediterráneo estalla la Guerra Civil, un día antes que en la Península. La familia se refugia en Casla y el padre *D. Mario Esteban Aránguez*, prestigioso oftalmólogo militar, consigue crear un equipo móvil de Atención Oftalmológica que recorre el frente. Nuestro Mario, tenía 6 años, y pasa en Casla los 3 años del triste enfrentamiento civil.

Entre los maestros a los que Mario debe Magisterio, en primer lugar fue su padre, era su ejemplo, pues desde los 15 años fue su ayudante en la consulta y en el quirófano durante 26 años hasta su muerte. Dice Mario «Sin duda me enavicé por él porque veía sus pacientes desde que era niño y me explicaba todo».



Desde 1949 fue alumno del Profesor Carreras Durán, Catedrático de Oftalmología de la Universidad de Madrid.

En 1952 ingresa como médico en las Fuerzas Aéreas Españolas. En 1955 gana el concur-

so oposición para obtener el Diploma de Especialista, que consigue en el Hospital Gómez Ulla de Madrid. En 1956 le nombran Jefe de Oftalmología en el Centro de Investigación de Medicina Aeroespacial (CIMA). En 1968 gana la plaza de Jefe del Servicio de Oftalmología del Hospital del Aire de Madrid.

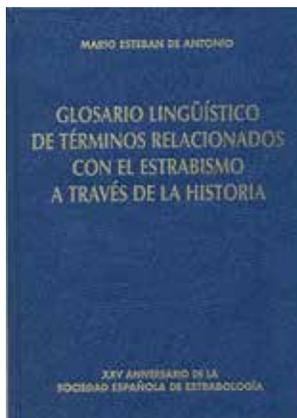
En 1964 se le otorgó el Título de Profesor de la Escuela Profesional de Oftalmología de la Universidad Complutense, cuyo Director era el Prof. Pérez Llorca. Durante el tiempo que estuvo allí dio conferencias magistrales sobre mi-driáticos, anisometropía, nistagmus, ambliopía estrábica etc..

Conoció al Dr. Gómez de Liaño en 1955. Fueron colaboradores íntimos hasta el punto de que cuando operaban se ayudaban mutuamente.

La inclinación de Mario por la Oftalmología fue muy viva, entregado con pasión desde sus últimos años de carrera y con el tiempo, y sin darse cuenta, iba siendo su cautivo. Tenía mas de 100.000 historias en su clínica privada y en palabras de Mario «tenía lista de espera de 6 meses. Había noches que a las 12 empezaba 5 operaciones de estrabismo y a las 8 de la mañana ya estaba en el hospital» suspira Mario y dice «yo no vivía...»

A los 47 años Mario se encuentra en una encrucijada y «en este equilibrio entre el toma y el deja» como dice Delibes opta por abandonar el mundanal ruido y la ajetreada vida en Madrid tras 23 años de intensa labor y decide retomar el hilo de la sosegada y apacible vida en Sepúlveda, conjunto monumental histórico artístico. Una vuelta a las raíces con todo lo que ello conlleva, en Sepúlveda gozó de los días llenos de horas y nunca se arrepintió porque lo hizo a cambio de su tiempo y de hacer la medicina que le gustaba, la del trato humano y la humanística.

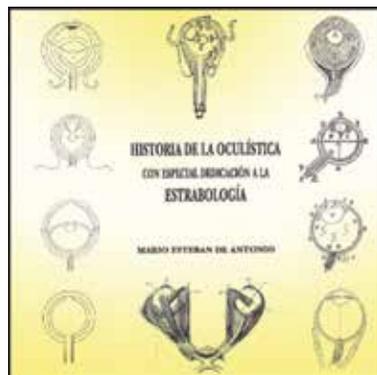
En el Congreso Internacional de nuestra Sociedad el 8 y 9 de marzo de 1996 donde celebramos el XXV Aniversario de la Sociedad Española de Estrabología tuvimos la suerte de contar con su Glosario Lingüístico de términos relacionados con el estrabismo a través de la historia.



En 2003, Mario se jubila definitivamente y vende todo el aparataje de su consulta porque para él, en palabras textuales, «hubiera sido una tentación».

El tiempo que Mario pudo recuperar para sí, gracias al nuevo rumbo que dio a su vida en Sepúlveda, permitió que afloraran, junto a la parcela del saber oftalmológico, las inquietudes intelectuales que hicieron que Mario, en su nueva etapa, además de ser un médico oftalmólogo emprendedor e investigador, mostrara el hombre polifacético y humanista que es; amante y con conocimientos sobre la historia, el arte, la música y de la literatura.

Su legado oftalmológico «Historia de la Oculística con especial dedicación a la estrabología» obtuvo el «Premio del Dr. Teófilo Hernando», otro ilustre médico segoviano, el más conocido internacionalmente y de consentida reputación, otorgado por Ilustre Colegio Oficial de Médicos de Segovia, dentro de los Premios de Reconocimiento Científico en la categoría del Mejor Trabajo de Investigación. Tengan en cuenta que la palabra oculística no está recogido en el Diccionario de la RAE.



En la casa de Mario todos los rincones tienen historia pues Mario la diseñó, participó en su construcción siendo maestro de obras, y la decoró. En el salón, para llamarlo de alguna manera, un gran lienzo hace patente la presencia de una mujer, Béatrice Blanche Margot, retratada por Ricardo Macarrón, retratista de la Familia Real. Mario tuvo la gran suerte de contar con una compañera que le dio un enorme y renovado impulso vital, participó en todas sus actividades. Excelente colaboradora, dominaba 6 idiomas, no había bibliografía que se le resistiera. Sin ella, y sin su estímulo, comprensión, valentía y sacrificio, su gran obra la Historia de la Oculística no habría jamás llegado a término. Además, como me decía con admiración, uno de mis maestros, el Dr. Giménez Álvarez, «Beatrice era una señora de pies a cabeza».



El escritorio de Mario tiene a su izquierda un gran ventanal que asoma a un barranco del río Caslilla y le pone en permanente contacto con el mundo real, las variaciones meteorológicas y las sucesivas mutaciones estacionales. A la derecha un piano para vagar por el mundo de la fantasía y la imaginación.

Un axioma que le gusta a Mario y refleja su talento, cuya autoría corresponde a su profesor de Endocrinología, dice así «Pensemos que los errores de los viejos fueron casi verdades en su tiempo. Esto nos enseña a ser a la vez indulgentes con los que nos precedieron y modestos con los que nos siguen». Aquel profesor era el gran médico y humanista Gregorio Marañón.



Gracias D. Mario Esteban de Antonio por todo lo que usted le ha dado a la Oftalmología y a la Estrabología en especial. Usted tiene todo mi cariño y admiración.



El interés por la Estrabología de este grupo de oftalmólogos vinculados al Hospital Gómez Ulla deviene en encuentros regulares que, de manera informal, se celebran en casa de *Mario Esteban y Gómez de Liaño* o en el Restaurante «El Cuatro», propiedad de la familia del *Dr. Giménez Álvarez*.

En 1959, la ilusión estrabológica del Gómez Ulla prende en el también madrileño Hospital Niño Jesús. Ese año, el *Dr. García del Viso*, en-

cargado de pasar consulta en el área de Oftalmología (cuyo máximo responsable era el *Dr. C. Costi*) ofrece su Servicio al *Dr. Gómez de Liaño* para que atienda a los niños estrábicos que acuden al centro. Se solicitó a la Dirección, con fecha 21 de diciembre de 1959, la creación de un Servicio Oficial de Estrabología y la Escuela de Ortóptica, pero la Dirección del Hospital consideró la existencia de otras necesidades prioritarias por lo que suspendió su creación.

El esfuerzo de quienes impulsaron el estudio y la práctica de la Estrabología en el Hospital del Niño Jesús devino en que este fuera un centro de profesionales interesados por la disciplina.

El aliento estrabológico de aquellos oftalmólogos queda bien a las claras en el empeño con que abrazó esta disciplina el *Dr. Montaña Isidoro*, quien entre 1966 y 1970 estuvo viajando a veces desde su Sevilla de residencia al madrileño Niño Jesús.



El grupo inicial de estrabólogos radicados en Madrid cuyo entusiasmo científico originó la SEE fue creciendo con inestimables aportaciones de otros muchos doctores. En 1970 se incorporó a la corriente estrabológica, aconsejado por el *Dr. Mario Esteban*, el *Dr. Juan Carlos Castiella Acha*, una persona a la que hemos de reconocer su gran ascendiente sobre la Estrabología española por su denuedo en conocer todos los problemas de esta materia y su decidida voluntad pedagógica entre los más jóvenes.



En el transcurso del coloquio celebrado en el Hospital Niño Jesús en 1971, el *Dr. D. Gonzalo Losada Ontiveros*, planteó la creación de una Sociedad Española de Estrabología (S.E.E.), la sugerencia fue aceptada y se tramitó la documentación necesaria y de los estatutos y el día 16 de marzo de 1972 llegó la respuesta afirmativa de la Administración.



Recibido el reconocimiento y conforme a lo que exigían los Estatutos se celebra el Primer Congreso de la S.E.E. el 13 de mayo de 1972 en el Hospital del Niño Jesús de Madrid.

La primera Junta se constituyó de la siguiente forma:

Presidente: *Dr. Fernando Gómez de Liaño*
Vicepresidente: *Dr. Pascual Guasp Taberner*
Secretario General: *Dr. José Perea García*
Tesorera: *Dra. María José Centeno Martínez*
Vocales:

Dr. Manuel Giménez Álvarez
Dr. Demetrio Pita Salorio
Dr. Gonzalo Losada Ontiveros
Dr. Isidoro Montaña Montaña

Se resolvió la necesidad de publicar una revista anual como órgano oficial de comunicación de la Sociedad y con el claro objetivo

de informar de cuanto pudiera interesar a los oftalmólogos y los aficionados a la subespecialidad. Siguiendo el consejo del Catedrático de Oftalmología de Santiago de Compostela, Dr. Manuel Sánchez Salorio, que en los primeros momentos prestó un gran apoyo a la Sociedad, se la denominó Acta Estrabológica cuyo primer Consejo de Redacción lo formaron:

Editor: Dr. Alfredo Arruga Forgas

Secretario de la Redacción: Dr. José Perea García

Redactores:

Dr. J.M. Benitez del Castillo

Dr. Juan Carlos Castiella Acha

Dr. V. Herrero Zapatero

Dr. J.A. Herrero Saura

Dr. Illueca Domenech

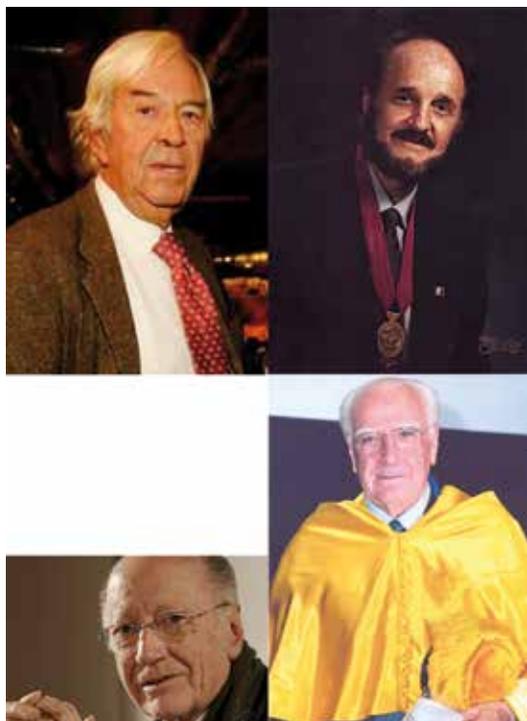
Dr. Montanary Hurtado

Dr. J. Pastor Moltó

Dr. L. Valcárcel Burgos

Dr. A. Vilaplana Rius

Junto con el Dr. D. Manuel Sánchez Salorio hubo otros tres catedrático que sin su apoyo nuestra Sociedad no hubiese sobrevivido como son: los profesores D. Juan Murube del Castillo, D. Joaquin Barraquer Moner y D. Alfredo Domínguez Collazo.



Hasta 1980 fue Editor el Dr. Arruga acompañado del Dr. Perea como Secretario de Redacción.

El Dr. Alfredo Arruga Forgas (Bagur, Girona 1920) la localidad gerundense donde nació y que seguía frecuentando con mucho cariño, en la magnífica casa de verano construida por su padre, D. Hermenegildo Arruga Liró, en el peñasco de Cap Rubí, literalmente encima del oleaje. Más que del título de conde, el doctor Arruga Forgas estaba orgulloso de haber nacido en la deshabitada playa begurense de Aiguablava, durante las vacaciones de sus padres: «Debo de ser uno de los pocos mamíferos que ha nacido en Aiguablava», reivindicaba. Estuvo desde siempre impregnado de la oftalmología, pues vivió en la clínica familiar, que fundó su padre en Barcelona. D. Alfredo fue un hombre de trato franco y cariñoso que se especializó en Estrabología y el Nistagmus.



Se formó con Foster en Leeds donde hizo bastantes cirugías. Tuvieron mucha influencia en él Díaz Caneja, Cüppers, Bangerter, Burian, Mackensen, Thomas, Pemberton, Urrets Zavalía, Malbrán y Ciancia. Consiguió todo en la estrabología; presidente y cofundador de la Asociación Internacional (ISA), de la Sociedad Española de Estrabología (SEE 1980-84), Secretario de la ESA, primera medalla Linksz (el premio más importante de la estrabología mundial), primer miembro honorífico del CLADE, editor del congreso de la I.S.A., colaboró desde el primer momento en la fundación de la Sociedad Española de Estrabología, y dado su prestigio internacional contribuyó a su rápida difusión, primer editor de Acta Estrabológica de la S.E.E. y miembro de honor de la misma sociedad en 1972.



Presidente de la Sociedad Catalana de Oftalmología etc. Su labor científica, que no dudó en transmitir por todos los lugares del mundo ha sido impresionante; defensor de la cirugía no precoz en los estrabismos precoces, porque podían aparecer microtropías con astenopía por no conseguir la visión binocular perfecta. Su gran obra escrita, fue la ponencia oficial solicitada por la Sociedad Oftalmológica Hispano Americana (SOHA) presentada en el 39 Congreso de nuestra Sociedad Oftalmológica (1961) en el que ofreció su exhasutivo trabajo de 1.300 páginas sobre «Diagnóstico y Tratamiento del Estrabismo», que causó un enorme impacto en la Estrabología mundial.

Conoció como nadie la Estrabología y a los mejores estrabólogos mundiales. D. Mario Esteban le eligió para culminar su obra **Historia de la Oculística**, con el tema «**Momentos estelares y periodos oscuros en la Historia de la Estrabología**», extraordinaria síntesis histórica de la Estrabología de todos los tiempos. El

fallecimiento de D. Alfredo, gran amigo de D. Mario Esteban desde 1959, hizo que no pudiera ver impresa esta obra, que esperaba con enorme ilusión.

El último trabajo en Acta estrabológica lo escribió en 1989. Fue un hombre bueno, científico, serio, recto, amable, buen conversador, compañero, maestro, etc. murió el 16 enero de 2008.

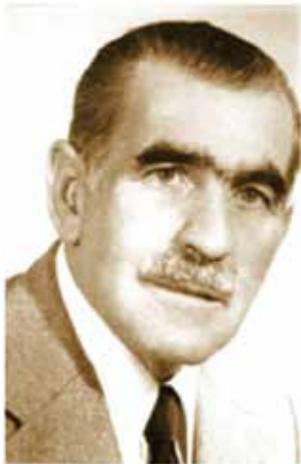


Después fueron Editores de Acta Estrabológica el Dr. Guasp Taberner, hasta 1987, el Dr. Perea García, hasta 1991; a partir de entonces y hasta 2009, el Dr. Diego Puertas Bordallo, quien cedió el testigo a la Dra. Pilar Merino quien lo es en la actualidad y que tan magníficamente lo está haciendo.

El segundo Editor de Acta Estrabológica fue el Dr. Pascual Guasp Taberner que nació en 1921 y falleció en 1992. Desarrolló su actividad estrabológica en Valencia desde 1960. Realizó actividades de ortóptica contando con su mujer Concepción Miguel, que había obtenido el título de ortoptista en Lyon con los doctores Hugonnier, después de haber trabajado con el Dr. Cartanera Pueyo y de visitar las clínicas de Berter y de Cüppers.

Fue cofundador de SEE, su segundo Presidente (1976-1980) y Miembro de Honor. Segundo Director de Acta Estrabológica (1980-1987). En 1973 tradujo la 3.^a edición francesa «Parálisis Oculomotoras» del libro de Hugonnier. Tenía predilección por el tema de los estrabismos divergentes intermitentes. Hasta 15 días antes de su fallecimiento estuvo tra-

bajando, con la ilusión que le proporcionaba intentar solucionar los problemas de su especialidad.



En cuanto se refiere al origen de la SEE es de justicia nombrar a la *Dra. María José Centeno* y, sobre todo, al *Dr. José Perea García* que se incorporó al Niño Jesús en 1964; un poco el alma creadora de esta Sociedad (como me solía decir *D. Fernando Gómez de Liaño*). Las opiniones del *Dr. Perea* siempre fueron muy tenidas en cuenta, no sólo por sus conocimientos sino por su seriedad y lealtad. Fue por orden cronológico el tercer Editor de Acta Estrabológica.



La actividad profesional del Dr. José Perea ha estado marcada desde siempre por su gran capacidad de observación, su contrastada capacidad de trabajo y su pasión por el estrabismo. Ha sido alumno de las grandes personalidades

mundiales en este campo, compañero y amigo de las más importantes figuras del estrabismo en España, y es Maestro Ejemplar.

Felicito de todo corazón al Dr. José Perea por haber aportado tanto a esta nuestra Sociedad y a la Estrabología y sus grandes obras como el libro sobre Estrabismos y Video-oculografía, que así lo demuestran, no deberían faltar en ninguna biblioteca oftalmológica, ni el Vog-Perea, primer video-oculógrafo de diseño, cuyo protocolo y uso dirigido a la exploración de la motilidad ocular en ninguna consulta estrabológica.



A lo largo de mi andadura como Editor de Acta Estrabológica durante 18 años, he sido autor de 45 trabajos, de los cuales 20 fueron específicamente de estrabología y 25 de Oftalmología Pediátrica. El primer trabajo publicado de oftalmología pediátrica por mí fue en 1992, así que hace más de 22 años que en nuestra revista se publica sobre oftalmopediatría así pues nuestra Sociedad perfectamente puede denominarse **Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica** por haber tratado ambas parcelas durante todo este tiempo.

Quiero dedicar en estos momentos unas palabras de agradecimiento a aquellas personas, que han sido muchas, que colaboraron y me ayudaron en mi trayectoria como Director de Acta Estrabológica.

Una mención especial merecen tantos compañeros y compañeras, de tantas y diversas Juntas Directiva de nuestra Sociedad, Editores

adjuntos, Consejo de Redacción, etc., que he tenido la fortuna de conocer durante mi mandato, que tanto colaboraron y me ayudaron, y muchos de ellos y de ellas excelentes amigos y amigas en la actualidad, a todos ellos mi eterna gratitud y reconocimiento por toda la ayuda que siempre me habéis brindado tanto en el plano personal como profesional.

Pecaría de ingrato si no dedicara en estos momentos unas palabras de enorme agradecimiento a todo el equipo de Audiovisual y Marketing, y a la Familia García-Sicilia y en especial a su portavoz, mi querido amigo Pepe, porque sin su inestimable ayuda y colaboración desde el inicio, nuestra Sociedad no hubiese llegado a lo que es en la actualidad.



Estos 18 años en la Junta Directiva de nuestra Sociedad Española de Estrabología serán inolvidables para mí.

Afortunadamente para todos nosotros este capítulo de la historia de la Estrabología Española aún no está cerrado. Aunque algunos de aquellos ilustres predecesores sólo quedan en el recuerdo, otros, hoy aquí presentes, continúan representando la historia viva del grupo impulsor de la Estrabología en nuestro país. En sus fuentes hemos bebido para fortuna de nuestro quehacer profesional y humano, algo que, aprovechando esta oportunidad, deseo poderse agradecer, en mi nombre y en el del Hospital Infantil del Niño Jesús.



Quiero terminar, como muestra de afecto, cariño y admiración, con las mismas palabras que D. Fernando Gómez de Liaño (verdadero impulsor de la Estrabología en nuestro país) acabó su Conferencia de Honor en el Congreso de nuestra Sociedad celebrado también en Alicante en 1988:

Aunque no seamos los mejores, en algo hemos contribuido a la estrabología mundial aunque no sea más que estar de acuerdo o desacuerdo con las múltiples opiniones que se han dado a conocer y sobre todo a elevar el nivel de la especialidad en España y la cultura en esta materia de todo el pueblo español.



Muchas gracias a todos.

Monografía breve

Alteraciones oftalmológicas asociadas a mielomeningocele

M. Felisa Shokida¹

Buenos Aires

Objectives: To describe the ophthalmological alterations in patients with myelomeningocele, to compare ocular motility in patients with or without Chiari II surgery and to evaluate if complications derived from hydrocephalus may increase the incidence of strabismus. **Patients and method:** Ophthalmological examination was performed in 97 children over 5 years old. Palpebral fissures were measured. Hydrocephalus and Chiari was classified by MRI. **Results:** Mean age was 5.3 years old. The average visual acuity was 6/10, amblyopia 0.1% strabismus 49.4% (esotropia 50% exotropia 31.3%, nystagmus 27.7%, A/V pattern 23% vs 6.15%) torticollis 13.8%. Mongoloid palpebral fissures type of eyelid average slope was 8.9° associated with A pattern, vs 3.5° non-mongoloids palpebral fissure. Superior oblique muscle overaction 35.8% Hydrocephalus 87.69%, association with A pattern strabismus 24.56% Shunt dysfunction 44.23%. Pioventriculitis and ocular motility (P<0.345) Strabismus in Chiari II operated vs non-operated group (P: 0.287). **Conclusions:** Myelomeningocele is characterized by a high incidence of strabismus. Both the superior oblique overaction and mongoloides palpebral fissure are common feature in A pattern esotropia. The incidence of strabismus was neither increased by shunt complications nor reduced by Chiari surgery.

Introducción

Los pacientes con afecciones neurológicas presentan con frecuencia alteraciones de la motilidad ocular.

La espina bífida también conocido como mielomeningocele (MMC) es un trastorno del desarrollo embriológico en el que la médula espinal y las meninges sobresalen a través de un defecto en la columna vertebral. La lesión de la médula puede ocurrir en diferentes niveles con manifestaciones tales como parálisis de las extremidades inferiores del motor, déficits sensoriales, alteraciones funcionales de la vejiga o del intestino.

Las características más remarcables en MMC es la reducción de la fosa posterior la hipoplasia cerebelosa y la agenesia o hipoplasia del cuerpo caloso. Los estudios de (Juraneck J

2010) (1) difusión de tensión muestran alteraciones de las sustancia blanca y de la integridad de las vías (ver fig. 1 RMI Imagen sagital de cerebro en paciente con MMC y Chiari II).

En el MMC se presenta con diversos grados de anomalías del tectum (Williams et al 2013)



Figura 1. Corte sagital de cerebro RMI. Alteraciones características del MMC.

¹ Consultora de la Sección Estrabismo del Hospital Italiano de Buenos Aires. Conferencia presentada en el XXIII Congreso de la SEE (Alicante, 2015)

(2) que estarían asociados a déficit neuropsicológicos y a déficit atención debido a las anomalías con las conexiones frontales y parietales mediante tractografía observaron un menor volumen del tectum en los casos con tubérculos cuadrigéminos en pico (tectal beaking) especialmente de las vías tectocorticales posteriores y no de las vías anteriores.

En un estudio reciente (Dennis et 2010) (3) al relacionaron la neuropatía cerebelosa del MMC con las funciones motoras. Las lesiones a nivel del cerebelo se manifiestan como alteraciones de la coordinación del movimiento y la clásica triada de dismetría, ataxia y disartria se pueden presentar en MMC como en los adultos con lesiones cerebelosas adquiridas.

La etiología del estrabismo es multifactorial, frecuentemente se asocia a alteraciones del desarrollo neurológico. Se han descrito anomalías micro estructurales de las vías cerebrales en el MMC (Hasan 2008) (4) y en hidrocefalia mediante el uso de tractografía, hallándose pobre visualización de los tractos, alteraciones en la mielinización, anomalías axonales en las vías de asociación y en el desarrollo de la sustancia blanca.

Habría varios factores asociados en el estrabismo del MMC (Anderson et al 2012) (5) uno de ellos es el bajo peso al nacer, la menor edad gestacional, como también se asocia al nivel de lesión medular, la severidad y dismorfismo cerebral asociado a lesiones altas.

Otros autores (Fletcher et al 2005) (6) cuantificaron volumen de cerebro, del cerebelo, las anomalías estructurales concluyendo que la severidad del dismorfismo cerebral era mayor en los casos de lesiones medulares altas, de modo que la prevalencia de estrabismo fue mayor en estos casos.

Se encontraron además otras asociaciones entre estrabismo y MMC, relacionándolo con la severidad del dismorfismo cerebral asociado a lesiones espinales altas (Heather et al 2012) (7). Los autores hallaron estrabismo en el 39% de sus pacientes, 42/117 casos, de los cuales 24 presentaron esotropías, 14 exotropías y 6 combinado con hipertropía, 26 con nistagmus. Con predominio de patrón en A en 10 casos y 1 solo con patrón en V.

Hidrocefalia estuvo presente en el 94%, pero fue difícil determinar si estaba ligada al estrabismo pues del 6% de pacientes sin hidrocefalia un caso también presentó estrabismo. La prevalencia de estrabismo fue mayor los que tuvieron falla en el shunt de derivación ventrículo peritoneal, y posiblemente explicaría la causa de la hipertensión endocraneal.

Sin embargo (Aring et al 2007) (8), no se encontró relación entre la prevalencia de estrabismo en pacientes con o sin MMC en la revisión de las derivaciones ventrículo-peritoneales de los pacientes con hidrocefalia.

Dado que la hidrocefalia se asocia con incremento de estrabismo y está presente en los pacientes con MMC, algunos investigadores (Mankinen-Heikkinen 1987) (9) concluyen que la prevalencia aumentada estaría relacionado con la misma. Sin embargo, hay ocurrencia de estrabismo en pacientes sin hidrocefalia. Por lo tanto no sería solo la presencia de hipertensión endocraneana la única causa de estrabismo asociado con el MMC.

Los pacientes con MMC se pueden asociar a la malformación de Chiari II, la cual se la considera una displasia cerebelosa que puede presentarse en el MMC con una heterogeneidad de alteraciones en las estructuras anatómicas.

Miller et (10) describieron anomalías en pacientes con Chiari II, de la sustancia gris en el 48% de los casos, de la comisura posterior descendida en el 38%, anomalías en el cuerpo calloso 57%, la banda cingular aberrante 60%, sustancia blanca anormal 48%, y anomalías del hipocampo en el 85%.

Podría considerarse que las anomalías estructurales del Chiari II no estarían relacionadas con el hidrocefalia. Denis et al (11). Las funciones neurocognitivas estarían relacionadas con anomalías estructurales.

La incidencia de MMC en Argentina según ECLAMNC se estima entre 0,9 y 1,2 cada 1.000 nacidos vivos. Además de las afecciones propias del MMC se suman las alteraciones de la motilidad ocular siendo la incidencia de estrabismo en este grupo más alta que en la población normal que oscila entre 1 al 3%.

La frecuencia de estrabismo en la población de MMC publicada por otros autores fue de 46% (Wheeler 1982) (13) asociado a anisotropía en A.

En la serie de (Rothstein) (14) et al fue del 34% con predominio de esotropías 16 sobre exotropías 6.

Otra publicación con una casuística numerosa (Biglan 1997) (15) el estrabismo se presenta en 61% de 298 pacientes, de los cuales 63% presentaron esotropía, 37% de exotropía, siendo el patrón en A más frecuente en el grupo de exotropía 39% que en el de esotropía 27%.

Con el objetivo de evaluar nuestra población de MMC en el Hospital Italiano de Buenos Aires se realizó estudio transversal para determinar las alteraciones de la motilidad ocular. Describir las alteraciones oftalmológicas. Comparar la motilidad ocular en pacientes con y sin cirugía de Chiari II. Relacionar la motilidad ocular con la hidrocefalia. Evaluar si las complicaciones de la hidrocefalia complican el pronóstico oftalmológico.

Pacientes y método

Los participantes de este estudio pertenecen a la Clínica de MMC del Hospital Italiano. De los pacientes registrados se seleccionaron a niños mayores de 5 años que colaboraron en el examen oftalmológico para determinar agudeza visual, test de estereopsis con Randot test.

Se evaluaron 97 pacientes. La edad media fue de 5,3 años (rango 1-14). De los cuales fueron 60% mujeres y varones 40%. Para recolección de datos se usó una historia clínica que incluyó la agudeza visual, cicloplejía, refracción, fondo de ojo.

Examen de la motilidad ocular y medidas con cover test o Hirschberg en posición primaria, supraversion e infraversion para determinar anisotropía A y V, disfunción de músculos oblique's, parálisis o paresia, tipo de nistagmus en resorte o micronistagmus observable en fondo de ojo. Se determinó la presencia y grado de hidrocefalia y Chiari II.

Medición de hendiduras palpebrales según el método de Schapiro France. Presencia de Tortícolis o posición compensadora de la cabeza. El estudio sensorial se realizó con el Randot Dot test de cerca. La evaluación clínica pediátrica estuvo a cargo del servicio de MMC (Dr. Frangi).

La evaluación de imágenes de RMI 1.5T fue realizada con la colaboración del servicio de imágenes (Dr. San Román).

La evaluación de las válvulas de derivación ventrículo peritoneal y complicaciones fueron realizadas por el servicio neurocirugía (Dr. Portillo, Dr. Ciruolo).

La relación entre los diferentes variables se analizó con test de Fisher y Chi cuadrado.

Resultados

Hallazgos oftalmológicos. En nuestra población de MMC la agudeza visual media, en edades comprendidas entre 5-12 años fue de 6/10 obtenidos con los optotipos de Snellen, estos valores posiblemente son debido a la inmadurez de las vías visuales y/o ambliopía. La ambliopía fue del 0,1% semejante a la población normal.

Las alteraciones de la motilidad ocular se presentaron en el 49,4% de los 48/97 pacientes evaluados siendo mas frecuente la esotropía 50% que las exotropías se presentaron en el 31,3%. El nistagmus se manifestó en el 27,7%, en forma de resorte o de micronistagmus observable en el fondo de ojo. En pacientes cooperativos en ortotropía la estereopsis fue normal entre 30- 200 segundos de arco.

El estrabismo en general fue comitante, es decir igual en todas las posiciones de la mirada, pero con una característica peculiar mostrando gran variabilidad en las medidas de la desviación, mientras que las desviaciones incomitantes asociados a paresias fueron debidas a complicaciones de las disfunciones valvulares.

Llamo la atención que la posición compensadora de la cabeza o tortícolis o tilt sobre un hombro la hallamos en el 13,8% 9/32, de los pacientes con estrabismo y asociado o no a casos de nistagmus.



Figura 2. A) Facies de paciente con mielomeningocele con hidrocefalia. B) Paciente con esotropía y patrón en A.

Cuando se evaluaron las incoherencias verticales en los grupos con estrabismo, el patrón en A fue mas frecuentes que el patrón en V (23% vs 6,15%).

En las formas con patrón en A es frecuente la aparición de la hiperfunción de los músculos oblicuos superiores (35,8%).

La facies de los pacientes con MMC es muy peculiar y en el 52,3% de los casos las hendiduras palpebrales son de tipo mongoloide, es decir que el canto externo de los párpados se encuentra más alto que el canto interno. Esta característica de las hendiduras palpebrales fue asociada a pacientes con hidrocefalia fue descrita por TD France 1975 (16).

En nuestra población encontramos una inclinación palpebral promedio de 8,9 grados en hendiduras mongoloideas y de 3,5 grados en los no mongoloideas según el método de Schapiro France.

Las hendiduras palpebrales de tipo mongoloideas se asociaron a la anisotropía en A.

Se encontró asociación entre las Alteraciones de la motilidad y las hendiduras palpebrales mongoloideas ($P < 0,005$).

Cuando se evaluó la incidencia de la disfunción de músculos oblicuos se encontró hiperfunción de los oblicuos superiores en el 35,8% de los pacientes con estrabismo y la hiperfunción de oblicuos inferiores en el 6,15%.

La hidrocefalia fue clasificada según su dilatación ventricular en: leve cuando cavidades

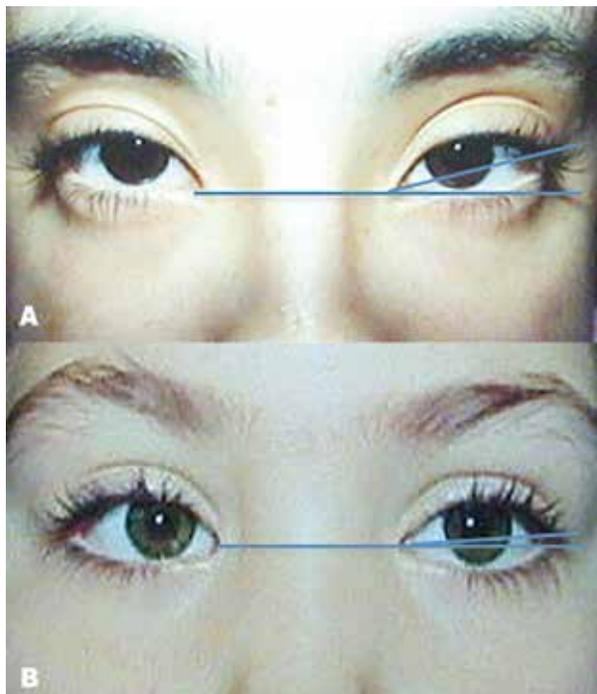


Figura 3. A) Hendiduras palpebrales mongoloideas. B) Hendiduras no mongoloideas. Se muestra la inclinación palpebral en las líneas señaladas en azul.

ventriculares ocupan 1/3 del encéfalo, moderado ocupan entre 1/3 y 2/3 del encéfalo, y grave superan los 2/3 del encéfalo. La hidrocefalia estuvo presente en el 87,69% de los pacientes con MMC y las formas leves representaron el 59,4%.

Se encontró asociación entre hidrocefalia y el estrabismo ($P < 0,038$).

El patrón en A se presentó en el 24,56% de los pacientes con hidrocefalias, mientras que el patrón en V en hidrocefalia se presentó solo en el 7%. Hidrocefalia y anisotropía $P: 0,570$.

La disfunción valvular se desarrolló en el 44,23% de los pacientes con hidrocefalia y se asoció en el 87,5% a las hidrocefalia graves. En casi todos los casos hubo asociación entre disfunción valvular y pio-ventriculitis ($P < 0,00015$).

Pio-ventriculitis y alteraciones de la motilidad ocular ($P < 0,345$).

No se hallaron diferencias estadísticamente significativas en la incidencia de estrabismo entre el grupo operado de Chiari y no operado ($P: 0,287$).

Discusión

La alteración de la motilidad ocular es muy frecuente en los pacientes que presentan MMC. Casi la mitad de nuestros pacientes presentaron estrabismo 49% cifra semejante a Wheeler 46%, Rabinowicz 54%, Biglan 61%.

Por otro lado hubo un predominio del estrabismo convergente sobre las divergentes como en otras publicaciones. Coincide con Heather con una mayor incidencia de pacientes con esotropía que de exotropías quien encontró estrabismo en el 39% de casos de MMC.

Lo que nos llamo la atención fue la variabilidad del ángulo de desviación que se observa también en los pacientes con parálisis cerebral.

La presencia de nistagmus no se menciona en muchos trabajos, en nuestros pacientes con MMC fue de 27,7% y en la población de Heather (7) fue muy semejante del 26% y sus hallazgos lo relacionan con las lesiones altas de la medula.

Al igual que Lennerstran (17) no hallamos downbeat nistagmus, a diferencia de lo descrito en el resto de la literatura.

La facies característica de los pacientes con MMC de nuestra población es muy peculiar. Como algo nuevo de este trabajo fue determinar la inclinación de las hendiduras palpebrales, que fue descrita por primera vez asociado a hidrocefalia por TD France. Las medidas en la inclinación palpebral entre los grupos con y sin hendidura palpebral mongoloides fue marcada.

Se ha descrito en el MMC (Pase et al 2002) (18) la asociación de hendiduras palpebrales de tipo mongoloides con astigmatismo y el patrón en A e hiperfunción de oblicuos superiores que podrían deberse a anomalías orbitarias o de las poleas.

Respecto a la hidrocefalia la incidencia es alta de 87,69% case. Como los datos de Heather que encontró en el 94% de sus pacientes con MMC.

Llamó la atención que en el 44% de los pacientes con hidrocefalia que fueron tratados con colocación de válvulas o shunt ventrículo peritoneal las mismas fallaban requiriendo uno o dos recambios. Esta cifra alta sorprendió a los

cirujanos y observaron que la mayoría de las válvulas cambiadas por obstrucción se asociaba a pio-ventriculitis. Sin embargo, en nuestros pacientes esta complicación no incrementó del número de estrabismo, experiencia similar a la de Aring et al (8) los pacientes con y sin MMC no encontró ninguna relación entre revisiones de derivación ventrículo peritoneal y la prevalencia del estrabismo como nuestros casos.

Por otro lado, Altintas et al (19) estudiando pacientes con hidrocefalia y su asociación con estrabismo y ambliopía encontraron un porcentaje significativamente mayor de pacientes que habían sido sometidos a revisiones del shunt que los que no habían tenido.

Dennis M et al (3), consideran que las anomalías estructurales del Chiari II no estarían relacionadas con la hidrocefalia.

No hemos evaluado los aspecto cognitivos y el desarrollo intelectual de estos pacientes, pero el retraso en la interpretación y la expresión y comunicación oral (Fletcher) (6) es otro de las características de la población de MMC.

Se han descrito recientemente cambios en la activación cortical con reducción en la actividad del lóbulo parietal inferior, y temporal posterior durante las actividades de lenguaje y reconocimiento (Simos 2011) (20).

Actualmente los estudios genéticos (Wenel et al 2010) (21) muestran una luz respecto a la posible relación de MMC con el gene planar cell polarity (PCP) y el gen PRICKLE2 podría potencialmente modificar el riesgo de la presencia del MMC y sería una puerta para otras investigaciones.

Conclusiones

El mielomeningocele se caracteriza por presentar una incidencia alta de estrabismo y la manifestación más frecuente es la esotropía con patrón en A e hiperfunción de músculos oblicuos superiores. La facies de los pacientes con MMC es muy peculiar con hendiduras palpebrales de tipo mongoloide. La hidrocefalia leve fue la forma de presentación más frecuente y las complicaciones derivadas de la derivación

ventrículo-peritoneal por pio-ventriculitis no aumentaron la incidencia de estrabismo. Además la cirugía de Chiari no disminuyó la incidencia de estrabismo.

Bibliografía

1. Juranek J, Salman MS. Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele. *Dev Disabil Res Rev.* 2010; 16(1): 23-30.
2. Williams VJ, Juranek J, Stuebing K, Cirino PT, Dennis M, Fletcher JM. Examination of frontal and parietal tectocortical attention pathways in spina bifida meningomyelocele using probabilistic diffusion tractography. *Brain Connect.* 2013; 3(5): 512-22.
3. Dennis M, Salman MS, Juranek J, Fletcher JM. Cerebellar motor function in spina bifida meningomyelocele. *Cerebellum.* 2010 Dec; 9(4): 484-98.
4. Hasan KM. White matter microstructural abnormalities in children with spina bifida myelomeningocele and hydrocephalus: a diffusion tensor tractography study of the association pathways. *J Magn Reson Imaging.* 2008 Apr; 27(4): 700-9.
5. Anderson HA, Stuebing KK, Buncic R, Mazow M, Fletcher JM. Factors associated with strabismus in spina bifida myelomeningocele. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2012 Sep-Oct; 49(5): 284-9.
6. Fletcher JM, Copeland K, Frederick JA, et al. Spinal lesion level in spina bifida: a source of neural and cognitive heterogeneity. *J Neurosurg.* 2005; 102(3 suppl): 268-279.
7. Heather A, Anderson, Karla K, Stuebing, Ray Buncic, Malcolm Mazow, Jack M, Fletcher. Factors Associated With Strabismus in Spina Bifida Myelomeningocele. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2012 Sep-Oct; 49(5): 284-289.
8. Aring E, Andersson S, Hard AL, et al. Strabismus, binocular functions and ocular motility in children with hydrocephalus. *Strabismus.* 2007; 15: 79-88.
9. Mankinen-Heikkinen A, Mustonen E. Ophthalmic changes in hydrocephalus: a follow-up examination of 50 patients treated with shunts. *Acta Ophthalmologica.* 1987; 65: 81-86.
10. Miller E, Widjaja E, Blaser S. The old and the new: supratentorial MR findings in Chiari II malformation. *Childs Nerv Syst.* 2008 May; 24(5): 563-75.
11. Dennis M, Edelstein K, Hetherington R, et al. Neurobiology of perceptual and motor timing in children with spina bifida in relation to cerebellar volume. *Brain.* 2004; 127(6): 1292-1301.
12. ECLAMNC Estudio colaborativo latinoamericano de malformaciones Congénitas Revision 2004.
13. Wheeler, M A pattern strabismus in myelomeningocele. *Am Orthop J* 32, 48, 1982.
14. Rothstein TB, Romano P, Shoch D. Meningomyelocele-associated ocular abnormalities. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1973; 71: 287-295.
15. Biglan AW. Strabismus associated with meningomyelocele. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1995; 32: 309-314.
16. France TD. Strabismus in hydrocephalus. *American Orthoptic journal*, 25, 101-105; 1975. The association of A pattern Strabismus with hydrocephalus.
17. Lenerstrand G, Gallo J, Sammuelson L. Neuro-ophthalmological findings in relation to CNS lesion in patients with myelomeningocele. *Development Medicine and Child Neurology.* 1990 32, 423-431.
18. Paysse EA, Khokhar A, McCreery KM, Morris MC, Coats DK. Up-slanting palpebral fissures and oblique astigmatism associated with A-pattern strabismus and overdepression in adduction in spina bifida. *J AAPOS.* 2002 Dec; 6(6): 354-9.
19. Altintas OI, Etus V, Etus H, Ceylan S, Caglar Y. Risk of strabismus and amblyopia in children with hydrocephalus. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2005 Dec; 243(12): 1213-7.
20. Simos PG, Papanicolaou AC, Castillo EM, Juranek J, Cirino PT, Rezaie R, Fletcher JM. Brain mechanisms for reading and language processing in spina bifida meningomyelocele: a combined magnetic source- and structural magnetic resonance imaging study. *JM. Neuropsychology.* 2011 Sep; 25(5): 590-601.
21. Wen S, Zhu H, Lu W, Mitchell LE, Shaw GM, Lammer EJ, Finnell RH. Planar cell polarity pathway genes and risk for spina bifida. *Am J Med Genet A.* 2010 Feb; 152A(2): 299-304.

Artículo original

Asociación de toxina botulínica y transposición muscular de rectos verticales aumentada en las parálisis del VI N

The association of botulinum toxin and vertical muscle augmented transposition for VIth nerve palsy

Pilar Merino¹, María Bove Álvarez², Pilar Gómez de Liaño²

Sección de Motilidad Ocular y Neuro-Oftalmología, Departamento de Oftalmología, Hospital Gregorio Marañón, Madrid

Resumen

Objetivo: Estudiar los resultados de la asociación de toxina botulínica y transposición parcial (TPRV) y total de rectos verticales (TRV) al recto lateral con fijación escleral en parálisis del VI nervio (p VI N). **Material y método:** Estudio retrospectivo de 9 casos con p VI N (7 unilateral, 1 con paresia III incompleta, 1 bilateral), operados con TRV (4 casos) o TPRV aumentada (4). En un caso con p VI bilateral se realizó en un ojo la TRV y TPRV en el contralateral asociada a una re-troinserción de RM. Inyección de toxina botulínica preoperatoria se realizó en 6, intra-operatoria en 2 y post-operatoria en 5. Se estudió desviación en posición primaria de la mirada (PM), ducciones, torticolis, y diplopía antes de la cirugía y al final del seguimiento. Se consideró buen resultado una desviación final en PM ≤ 10 DP, sin diplopía en PM e infraversión y con mejoría del torticolis y limitación de la abducción. **Resultados:** La desviación inicial fue de $47,78 \pm 26,89$ DP, con diplopía en 8 y torticolis en 9 (severo en 7, leve en 2). La desviación en PM al final del periodo de seguimiento fue de $6 \pm 8,1$ DP. En 5 se consiguió ortoforia, en 2 hipercorrección, y en 2 hipocorrección. La abducción y el torticolis mejoraron en todos, la diplopía se resolvió en 7. Se consiguió un buen resultado en 77,7%. **Conclusiones:** La asociación de toxina con TRV o TPRV y fijación escleral consiguió buenos resultados en la mayoría de los casos.

Palabras clave: *Transposición total de rectos verticales aumentada, transposición parcial rectos verticales, fijación escleral, parálisis del VI nervio, toxina botulínica.*

Summary

Purpose: To study the outcomes of the association of botulinum toxin and the partial (PVRT) or full rectus vertical muscles augmented transposition (VRT) for sixth nerve palsy treatment (p VI N). **Material and methods:** This is a retrospective study of 9 cases with sixth nerve palsy (7 unilateral, 1 with third nerve incomplete palsy, 1 bilateral), that were operated on with PVRT (4) or VRT (4) with scleral fixation. The bilateral VI N palsy was operated on PVRT plus medial rectus muscle recession in one eye, and VRT in the contralateral. Botulinum toxin was injected in the preoperative

¹ MD, PhD, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

² MD, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Los autores no tienen ningún interés comercial.

No se ha recibido ningún apoyo económico.

period in 6, in the intraoperative in 2, and in the postoperative in 5. The preoperative and final deviation in primary position (PP), ductions, diplopia and face turn were registered. A favorable outcome was a final deviation ≤ 10 PD, without diplopia in PP and infraversion, and an improvement of face turn and limitation of abduction. **Results:** the initial deviation was $47,78 \pm 26,89$ PD, diplopia: 8 cases, face turn: 9 (severe: 7, mild: 2). The final deviation was $6 \pm 8,11$ PD. Orthophoria was obtained in 5, overcorrection in 2, and undercorrection in 2. The limitation of abduction and the face turn improves in all patients, diplopia resolved in 7. A 77,7% of the patients had a favorable outcome. **Conclusions:** The association of botulinum toxin and partial or full vertical rectus augmented transposition for sixth nerve palsy treatment was efficient in most of the cases of this sample.

Key words: *full vertical rectus muscle augmented transposition, partial augmented transposition, scleral fixation, sixth nerve palsy, botulinum toxin.*

Introducción

La transposición de los rectos verticales al recto lateral aumentada con fijación escleral es una técnica que describió Foster en 1997 (1), para el tratamiento de las parálisis del VI nervio, y del síndrome de Duane tipo I (1). Posteriormente se ha utilizado en otras patologías como la parálisis incompleta del III nervio, la oftalmoplejia externa crónica progresiva, la exotropía consecutiva, etc. (2-6).

La fijación escleral posterior (comprobado mediante imágenes obtenidas con RM), cambia la dirección y los vectores de fuerza de los músculos transpuestos, aumentando la tensión tónica y elástica en la dirección del músculo paralizado y la rotación del ojo, aumentando el campo de visión libre de diplopía (1,7).

La necesidad o no de asociar el debilitamiento del recto medio ipsilateral es un tema controvertido. Para Foster no se debería debilitar nunca, ni siquiera si está contracturado, ya que se iría resolviendo posteriormente a la cirugía (1,8). Mientras que otros autores piensan que se debe debilitar para que la transposición sea más eficaz (2,9). Foster y otros autores proponen inyectar toxina botulínica en el recto medio ipsi o contralateral, en el caso que hubiera demasiada contractura o desviación residual significativa (1,10-13). La transposición de los rectos verticales aumentada no está exenta de complicaciones como el aumento potencial del síndrome de isquemia del segmento anterior (ISA) por el compromiso de las arterias ciliares posteriores con la fijación escleral, las hipercorrecciones, la

limitación de la aducción, las desviaciones verticales y la torsión del ojo (8,14-16). La transposición parcial de los rectos verticales consigue buenos resultados, semejantes a los de la transposición total, y podría evitar el ISA (2,9).

El objetivo de este trabajo es estudiar los resultados de la asociación de toxina botulínica y transposición muscular total o parcial aumentada con fijación escleral en el tratamiento de las parálisis del VI nervio.

Material y métodos

Se ha realizado un estudio retrospectivo de 10 ojos de 9 pacientes (5 mujeres), de edad media $50,89 \pm 10,76$ años (rango: 30-71 años) con parálisis completa del VI N a los que se realizó cirugía e inyección de toxina botulínica desde 2002 a 2014. Se incluyeron solo los pacientes operados con la transposición parcial o total de rectos verticales, aumentada con fijación escleral a 12-14 mm de limbo, combinada con toxina botulínica en el pre, intra o postoperatorio. Se excluyeron los casos que ya hubieran sido operados previamente con otra técnica, y aquellos con un periodo de seguimiento $<$ de 3 meses.

Se considera parálisis completa la limitación de la abducción grado -2, o -3, según la clasificación de Gómez de Liaño (17), con un test de fuerzas generadas negativo sobre el recto lateral. De los 9, 7 tenían una parálisis unilateral (4 en OD), 1 con parálisis bilateral, y otro tenía además una paresia incompleta del III nervio (OD). Se realizó TRV en 4 casos, y TPRV en otros

4. En el caso bilateral se realizó TRV en OD y TPRV con recesión del recto medio de 10 mm en el OI. Se empleó anestesia tópica asistida con sedación en 7 casos y anestesia general en 2.

En la tabla 1 se recogen los datos referentes al sexo, edad, diagnóstico, etiología de la parálisis, la desviación en posición primaria de la mirada (PM) en dioptrías prismáticas (DP), la presencia de diplopía, tortícolis, la limitación de la abducción, y la inyección preoperatoria de toxina botulínica.

La inyección de Botox® (Allergan, Inc, Irvine, California, USA) antes de la cirugía se indicó en todos los casos con parálisis < de 6 meses de evolución. Se inyectaron de 1 a 3 inyecciones en 6 pacientes (5 ui en cada dosis).

La desviación en posición primaria de la mirada (PM) en vision lejana se realizó con el cover test simultáneo con prismas, colocando el prisma delante del ojo con la parálisis, y corrigiendo el tortícolis. Se anotó la presencia de diplopía en PM e infraversión. El tortícolis en el eje horizontal se midió con prismas, haciendo fijar al paciente la última línea del optotipo que pudiera ver. Se clasificó en leve ($\leq 10^\circ$), moderado ($10^\circ-20^\circ$), severo ($\geq 20^\circ$). A todos se realizó el test de ducción forzada en quirófano antes

de comenzar la cirugía, que resultó positivo en todos los casos.

El abordaje quirúrgico se realizó con incisión limbar mediante peritomía de 180° en los 5 primeros casos. En los 4 últimos se realizaron 2 incisiones conjuntivales en fornix (temporal superior e inferior) para preservar la vascularización perilímbica. En la TRV ambos rectos verticales (RV) se suturaron a esclera con vycril (Ethicon) de 6-0 a la altura de la inserción del recto lateral siguiendo la espiral de Tillaux. La TPRV se realizó con las $\frac{3}{4}$ partes de los RV, disecándolos posteriormente 9 mm y suturando a esclera con vycril de 6-0. La fijación escleral se realizó con 1 solo punto de Dacron 5-0 (Alcon) o Nylon 5-0 (Alcon) a 12-14 mm del limbo colocando el 25% del recto superior e inferior paralelos al trayecto del RL.

En 2 casos se inyectó Botox (5 ui) en recto medio ipsilateral a la parálisis durante la cirugía. Un caso con parálisis bilateral, en OD (en el que se realizó la TRV). En otro caso se inyectó por ser una parálisis congénita, de gran evolución, con una gran contractura del recto medio.

Se consideró buen resultado una desviación \leq de 10 DP en PM, con mejoría del tortícolis y

Tabla 1. Datos preoperatorios.

Caso	Edad (años)	Sexo	Ojo afecto	Otras parálisis	Etiología	Diplopía	Tortícolis Cara lado afecto	Desviación (dp)	Abducción	TDF	Botox previos (núm., músculo y ojo)
1	42	H	OD	No	Tumor epidermoide fosa posterior	Sí	10°	30	-3	+	3 RM OD
2	50	H	OD	No	Traumática	Sí	25°	50	-3	+	2 RM OD
3	49	H	OI	No	Congénita	Sí	30°	25	-2	+	No
4	48	M	OD	III incompleta	Postcirugía de aneurisma	Sí	25°	50	-3	+	3 RM OD
5	30	H	OI	No	Traumática	Sí	25°	30	-3	+	2 RM OI
6	60	M	OI	No	Traumática	Sí	10°	40	-2	+	1 RM OI
7	71	M	AO	No	Traumática	No	30° (cara Dcha.)	120	-3 AO	+	No
8	52	M	OD	No	Cirugía tumor hipófisis	Sí	25°	45	-3	+	2 RM OD
9	56	M	OD	NO	No filiada	Sí	25°	40	-3	+	No

H: hombre. M: mujer. OD: ojo derecho. OI: ojo izquierdo. AO: ambos ojos. RM: recto medio. TDF: test ducción forzada. Núm.: numero. Dp: dioptrías prismática.

la limitación de la abducción, y con desaparición de la diplopía en PM e infraversión.

El estudio fue realizado de acuerdo a los principios establecidos en la Declaración de Helsinki.

Resultados

En la tabla 2 se han recogido los datos referentes al tipo de cirugía, la inyección de toxina botulínica intra y post-operatoria, anestesia em-

pleada, la desviación final, el grado de limitación de la abducción, el tortícolis y la diplopía al final del periodo de seguimiento.

La desviación inicial media horizontal en PM fue de $47,78 \pm 26,89$ DP (rango: 25-120). La desviación final en PM fue de $6 \pm 8,11$ DP (rango, 0-20). De los 9 casos que componen la muestra, 5 quedaron en ortoforia, 2 en hiperconvergencia (4 y 20 DP) y 2 en hipocorrección (10 y 20 DP). La diplopía preoperatoria, presente en 8 casos, se corrigió en todos excepto en 1 que quedó con diplopía intermitente por hiper-

Tabla 2. Tratamiento y datos postoperatorios

Caso	Cirugía	Botox Intra-operatorio	Anestesia	Botox postcirugía (n.º músculos, ojo y cuándo)	Re-intervención	Diplopía	Tortícolis Cara lado afecto	Desviación final (Dp)	Abducción	Adducción	Resultado	Evolución (meses)
1	TRV aumentada	No	Tópica con sedación	1 RM OD 11 meses	No	No	5°	10 ET	-1	0	Bueno	18
2	TRV aumentada	No	Tópica con sedación	No	No	No	No	OT	-1	0	Bueno	8
3	TRV aumentada	Sí RM OI	Tópica con sedación	No	No	No	No	OT	-1	0	Bueno	12
4	TPRV aumentada	No	Tópica con sedación	1 RM OD 1 semana	No	No	5°	OT	-2	-1	Bueno	53
5	TPRV aumentada	No	General	2 RL OI 2 y 3 meses	Sí (3 veces: intento retirada punto escleral y 2 resec RL)	Sí (intermitente)	Inversión 10°	20 XT	-1	0	Malo	75
6	TPRV		Tópica con sedación	1 RM OI 1 semana	No	No	No	OT	-1	0	Bueno	18
7	OI: TPRV aumentada + retro RM 10 mm OD: TRV aumentada	Sí RM OD	General	1 RM OI 1 semana	No	No	10° cara dcha	20 ET	-2 (OD) -2 (OI)	0 AO	Malo	21
8	TRV aumentada	No	Tópica con sedación	no	No	No	No	4 XT	-1	0	Bueno	3
9	TPRV aumentada	No	Tópica con sedación	no	No	No	5°	OT	-2	0	Bueno	26

TRV: transposición total rectos verticales al recto lateral. TPRV: transposición parcial rectos verticales al recto lateral. Retro: retroinserción. Resec: resección. RM: recto medio. RL: recto lateral. OD: ojo derecho. OI: ojo izquierdo. XT: exotropía. ET: endotropía. Dp: dioptrías prismáticas.

corrección con exotropía de 20 DP. La limitación de la abducción previa que era grado -3 en 7 casos, y grado -2 en 2 casos, mejoró en todos (-1 en 6 y -2 en 3). El tortícolis final fue leve en 4, ausente en 4, y en un paciente se produjo una inversión por hipercorrección.

La inyección de Botox postoperatoria se realizó a partir de la primera semana de la cirugía en 5 casos, 4 por hipocorrección (5 ui en recto medio ipsilateral al ojo de la parálisis), y en 1 por hipercorrección (2 inyecciones de 5 ui en recto lateral ipsilateral a los 2 y 3 meses de la cirugía respectivamente). En las hipocorrecciones, la toxina botulínica solo fue efectiva en 2 casos en los que se inyectó a la semana de la cirugía; en el paciente que se inyectó a los 11 meses no obtuvo resultado, y tampoco en el caso con parálisis bilateral. En el caso con hipercorrección de 20 DP la toxina botulínica en recto lateral, tampoco modificó ni la desviación, ni el tortícolis, ni la limitación de la aducción.

Se consiguió un buen resultado en un 77,77% de los casos de esta muestra (7/9). El periodo de seguimiento desde la cirugía hasta la última exploración ha sido de $26 \pm 21,94$ meses (rango: 3-75 meses). No se encontraron complicaciones intraoperatorias. Un paciente tuvo una hipercorrección en el postoperatorio inmediato de 20 DP con limitación de la aducción grado -1, e inversión del tortícolis, que requirió 3 cirugías adicionales, sin conseguir un buen resultado final. Otro caso operado con una TRV e inyección de toxina botulínica intraoperatoria tuvo un síndrome de isquemia de segmento anterior leve al día siguiente de la cirugía, que no afectó la agudeza visual. En la lámpara de hendidura se observó Tyndall (+), edema corneal leve con microbullas en el sector supero-temporal, y una corectopia con atrofia sectorial del iris en el sector horario de la 1. Se instauró tratamiento tópico con acetato de prednisolona 4 veces al día, y 60 mg de prednisona en régimen descendente. El ISA se resolvió a la semana quedando atrofia del iris y corectopia pupilar. En el mismo paciente se observó una desviación vertical severa (25 DP) por difusión de la toxina al recto inferior que tardó 8 meses en resolverse, con un buen resultado final.

Discusión

La transposición de rectos verticales al recto lateral con fijación escleral o aumentada fue descrita por Foster para tratar las parálisis del VI nervio, con desviaciones > 25 DP y tortícolis $> 25^\circ$, consiguiendo buenos resultados en un 82% de los casos asociando toxina botulínica postoperatoria cuando persiste endotropía significativa (1). En esta pequeña muestra de 9 casos con parálisis total del VI N se han obtenido resultados similares de un 77,77% con la asociación de toxina botulínica y transposición aumentada. En 5 ojos se realizó TRV y en otros 5 una TPRV, con resultados similares. Un paciente con parálisis del VI bilateral en el que se realizó una TRV en un ojo, y una TPRV en el contralateral tuvo mal resultado por persistir una endotropía de 20 DP. Otro de los casos con mal resultado fue operado con una TPRV con la que se obtuvo una hipercorrección de 20 DP. Por tanto estamos de acuerdo con los trabajos que defienden la transposición parcial de rectos verticales que consigue los mismos resultados, con un menor riesgo potencial de isquemia de segmento anterior (2,9,15,18).

Los resultados publicados con la TRV y la TPRV aumentada, asociada o no a recesión del recto medio ipsilateral o contralateral o inyección de toxina botulínica, son mejores que los obtenidos con las transposiciones aisladas (1,2). Las cifras de buenos resultados varían entre un 37 y un 100% quedando con una desviación final ≤ 10 DP, mejorando la rotación del ojo, el tortícolis y la diplopía (1,2,4,8,19,20). En esta pequeña serie el tortícolis inicial que era severo en 7 y leve en 2, se ha mejorado en todos quedando leve en 4 casos y desapareciendo en 4. En un paciente el tortícolis se invirtió por obtenerse una hipercorrección de 20 DP de exotropía. La limitación de la abducción también ha mejorado con la cirugía en todos los casos; inicialmente era grado -3 en 7 y -2 en otros 2, y en el postoperatorio fue de -1 en 6, y de -2 en otros 3. La diplopía se resolvió en todos los casos excepto uno (exotropía consecutiva).

La inyección preoperatoria de toxina botulínica en recto medio de 6 casos se aplicó en las

parálisis de < 6 meses de evolución para disminuir su contractura, recuperar la fuerza del recto lateral paralizado, y diferenciar las verdaderas parálisis de las paresias (17). En 2 casos se inyectó intraoperatoriamente, procedimiento que no se recomienda para no enmascarar la desviación vertical provocada con la toxina de la posible desviación vertical obtenida con la transposición (2). De los 2, en uno se observó una desviación vertical severa a pesar de haber puesto la inyección con visualización directa del recto medio. Otros estudios encuentran un 32% de desviaciones verticales secundarias a la inyección de toxina (11). En 5 casos se inyectó toxina botulínica en el postoperatorio, 4 por hipocorrección (siendo efectiva sólo en 2 que se inyectó a la semana de la cirugía), y en uno por hipercorrección con mal resultado.

Entre las complicaciones publicadas con la transposición aumentada se encuentran las desviaciones verticales, con una frecuencia de un 2-19%, aunque de menor incidencia que las transposiciones simples (1,2,9,18,21) y las torsiones (16). No se ha encontrado ninguna desviación vertical en nuestra serie. Para evitar estas desviaciones verticales Holmes et al proponen una menor transposición del recto inferior que del superior, dejando un espacio de 1-3 mm con el recto lateral (16) y Struck describe una modificación de la técnica uniendo los dos músculos verticales (14).

El síndrome de isquemia del segmento anterior es otra grave complicación que aumenta con la fijación escleral por afectación de la arteria ciliar posterior (15). Las transposiciones parciales de los rectos verticales consiguen los mismos resultados y disminuyen el riesgo de ISA (2,9). Uno de nuestros casos tuvo un ISA leve secundario a una transposición total de los rectos verticales e inyección intraoperatoria de toxina botulínica.

Sólo 1 de los pacientes con exotropía consecutiva de 20 DP tuvo una limitación de la aducción por hipercorrección, complicación referida por otros autores (2,3,8), por lo que se recomienda realizar ducción pasiva después de la cirugía, y hacer pequeñas recesiones de los músculos verticales, en caso de que sea positiva

(2). El porcentaje de nuestras hipercorrecciones fue del 11,1%, similar a otros trabajos (8,9). Algunos la resuelven con la retirada del punto de fijación escleral en el postoperatorio inmediato (9). El intento de retirada del punto de fijación no fue efectivo, pero habían transcurrido 2 meses de la cirugía. Se inyectó toxina botulínica en recto lateral del ojo afectado 2 veces, y resección del RL otras 2, quedando con mal resultado final.

En conclusión la transposición total o parcial de rectos verticales aumentada con fijación escleral, asociada a toxina botulínica ha conseguido buenos resultados sin necesidad de operar el recto medio contracturado en la mayoría de los casos. Sin embargo, la combinación de toxina y cirugía no está exenta de complicaciones, como hipercorrecciones, desviaciones verticales y síndrome de isquemia de segmento anterior. La toxina botulínica inyectada directamente en recto medio puede difundir al recto inferior y provocar una desviación vertical severa que tarda más de 6 meses en resolverse. Es preferible realizar transposiciones parciales que totales de los rectos verticales para disminuir el riesgo de isquemia del segmento anterior.

Bibliografía

1. Foster RS. Vertical muscle transposition augmented with lateral fixation. *J Aapos*. 1997; 1(1): 20-30.
2. Rosenbaum AL. Costenbader Lecture. The efficacy of rectus muscle transposition surgery in esotropic Duane syndrome and VI nerve palsy. *J Aapos*. 2004; 8(5): 409-419.
3. Mohamed SR, Ainsworth JR. Vertical augmented transposition surgery. *Eye (Lond)*. 2004; 18(1): 81-84.
4. Paysse EA, Brady McCreery KM, Ross A, Coats DK. Use of augmented rectus muscle transposition surgery for complex strabismus. *Ophthalmology*. 2002; 109(7): 1309-1314.
5. Snir M, Friling R, Kalish-Stiebel H, Sherf I, Weinberger D, Axer-Siegel R. Full vertical rectus muscle transposition combined with medial posterior fixation sutures for patients with adduction deficiency. *Ophthalmology*. 2005; 112(5): 939-943.
6. Cho YA, Rah SH, Kim MM, Lee JY. Vertical rectus muscles transposition in large exotropia with medial rectus muscle transection following endoscopic sinus surgery. *Korean J Ophthalmol*. 2008; 22(2): 104-110.
7. Clark RA, Demer JL. Rectus extraocular muscle pulley displacement after surgical transposition and

- posterior fixation for treatment of paralytic strabismus. *Am J Ophthalmol.* 2002; 133(1): 119-128.
8. Simons BD, Siatkowski RM, Neff AG. Posterior fixation suture augmentation of full-tendon vertical rectus muscle transposition for abducens palsy. *J Neuroophthalmol.* 2000; 20(2): 119-122.
 9. Brito MT VF, Thacker N, Alcorn D, Foster RS, Rosenbaum AL. Partial rectus muscle-augmented transpositions in abduction deficiency. *J Aapos.* 2003; 7: 325-332.
 10. Fitzsimons R, Lee JP, Elston J. Treatment of sixth nerve palsy in adults with combined botulinum toxin chemodenervation and surgery. *Ophthalmology.* 1988; 95(11): 1535-1542.
 11. Flanders M, Qahtani F, Gans M, Beneish R. Vertical rectus muscle transposition and botulinum toxin for complete sixth nerve palsy. *Can J Ophthalmol.* 2001; 36(1): 18-25.
 12. Leiba H, Wirth GM, Amstutz C, Landau K. Long-term results of vertical rectus muscle transposition and botulinum toxin for sixth nerve palsy. *J Aapos.* 2010; 14(6): 498-501.
 13. McManaway JW, 3rd, Buckley EG, Brodsky MC. Vertical rectus muscle transposition with intraoperative botulinum injection for treatment of chronic sixth nerve palsy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1990; 228(5): 401-406.
 14. Struck MC. Augmented vertical rectus transposition surgery with single posterior fixation suture: modification of Foster technique. *J Aapos.* 2009; 13(4): 343-349.
 15. Hong S CY, Han S, Lee JB. Effect of full tendon transposition augmented with posterior intermuscular suture for paralytic strabismus. *Am J Ophthalmol.* 2005; 140: 477-483.
 16. Holmes JM, Hatt SR, Leske DA. Intraoperative monitoring of torsion to prevent vertical deviations during augmented vertical rectus transposition surgery. *J Aapos.* 2012; 16(2): 136-140.
 17. P. GdLS, ed *Parálisis oculomotoras : diagnóstico y tratamiento.* Madrid: Tecnimedia Editorial S.L; 1999.
 18. Brito MT VF, Thacker N, Alcorn D, Foster RS, Rosenbaum AL. Surgical management of severe co-contraction, globe retraction, and pseudoptosis in Duane Syndrome. *J Aapos.* 2004; 8: 362-367.
 19. Yazdian Z, Rajabi MT, Ali Yazdian M, Rajabi MB, Akbari MR. Vertical rectus muscle transposition for correcting abduction deficiency in Duane's syndrome type 1 and sixth nerve palsy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2010; 47(2): 96-100.
 20. Murray DC, Walsh A, Henderson J, Ainsworth JR. Bilateral sixth nerve palsy treated with augmented vertical muscle transposition. *Eye (Lond).* 2001; 15(Pt 1): 118-120.
 21. Velez FG, Foster RS, Rosenbaum AL. Vertical rectus muscle augmented transposition in Duane syndrome. *J Aapos.* 2001; 5(2): 105-113.

Artículo original

Cirugía inervacional e inhibicional para desviación vertical disociada

Inervational and inhibitional surgery for dissociated vertical deviation

David Romero-Apis¹, Arturo Castellanos-Bracamontes²

Centro Mexicano de Estrabismo

Resumen

Objetivo: Durante años hemos estado realizando diferentes técnicas quirúrgicas con la finalidad de atenuar el movimiento disociado espontáneo de la desviación vertical disociada (DVD) mediante múltiples técnicas en rectos superiores, con transposición de oblicuos, con y sin hiperfunción de los mismos, incluso en el manejo de la DVD residual o con mala fijación mediante el plegamiento o resección del recto inferior. **Material y métodos:** En 12 pacientes se realizó la retroinserción bilateral de los rectos inferiores con la finalidad de inhibir al recto superior. Siempre y cuando el movimiento disociativo se disminuyera en forma considerable al realizar la maniobra de castellanos elevando el Mentón 30 g. **Resultados:** En el presente trabajo explicamos una nueva forma quirúrgica de abordar la Desviación vertical disociada con el debilitamiento de ambos rectos inferiores buscando inhibir la acción del recto superior por la ley de Hering y de Sherrington. Se presentan imágenes fotográficas evidentes de la disminución del fenómeno disociativo al elevar el mentón o después de cirugía. **Conclusiones:** La retroinserción de los rectos inferiores fue exitosa para controlar el estrabismo disociado. En el presente trabajo presentamos la maniobra predictiva de Castellanos para determinar si los pacientes son candidatos para dicho tratamiento.

Palabras clave: *Desviación vertical disociada (DVD), retroinserción rectos inferiores, elevación del mentón.*

Summary

Objective: For years we have been realizing different surgical techniques trying to diminish the dissociative spontaneous movement of the dissociated vertical deviation (DVD). This techniques are within a broad spectrum that includes different weakening techniques for the superior rectus, anterior transpositions of the inferior obliques with or without hyperfunction and the residual DVD by tucking or resection of the inferior rectus muscle. **Material and methods:** Bilateral inferior rectus recession was performed in 12 patients to inhibit the superior rectus muscle, only if the dissociated strabismus was diminished or abolished when performing the Maneuver described by Castellanos lifting the chin up 30 degrees. **Results:** This paper explains a new way to approach DVD by recessing the inferior rectus seeking to inhibit the action of the superior rectus muscle by Hering

¹ Jefe del servicio de estrabismo del instituto mexicano de oftalmología en Querétaro.

² Médico estrabólogo actualmente en práctica privada en Oftalmólogos unidos SC.

El trabajo ha sido presentado parcialmente en el congreso latinoamericano de Estrabismo de Río de Janeiro en 2013 y de República Dominicana en 2015, además del Simposio internacional de Estrabismo en Guanajuato Octubre 2014.

Los autores no tienen ningún interés económico o patrocinio.

and Sherrington laws. Photographic images are shown diminishing the dissociated deviation when lifting the chin up 30 degrees or after surgery. **Conclusion:** Bilateral recession of the inferior rectus muscles was a success controlling de dissociated strabismus. In this paper we show the predictive Maneuver by Castellanos to determine if the patients are good candidates for this procedure.

Key words: *Dissociated vertical deviation (DVD), Inferior rectus recession, Chin elevation.*

Introducción

La desviación vertical disociada (DVD) ha sido una patología que desde su descripción inicial en 1895 por Stevens ha causado controversias tanto en su origen como en sus diferentes formas de presentación, sus diferentes nombres, sus asociaciones a otras patologías y su tratamiento quirúrgico que ha sido de lo más variado. La DVD no responde a la ley de Hering, de ahí que se diga que los movimientos están disociados.

Las teorías que se han postulado para explicar la DVD son variadas y van desde un fallo en el control vergencial, el remanente de un reflejo primitivo al reflejo dorsal de la luz como plantea Brodsky (1,2) donde podemos comentar que en el cerebro de los peces hay entrecruzamiento completo de los nervios ópticos en el quiasma con proyección al colículo superior en lugar de la corteza cerebral. Guyton lo propone como mecanismo compensador del nistagmus latente (4) y a la hiperfunción de los oblicuos inferiores, la cual es ilógica ya que debería de desaparecer una vez tratados los oblicuos inferiores (cosa que no ocurre). La DHD fue descrita por los autores (5) desde el año 1990 tanto su cuadro clínico como su manejo quirúrgico.

En nuestro medio Gallegos-Duarte (6) ha estudiado la DVD mediante el mapeo cerebral digitalizado, captando la respuesta bioeléctrica cortical además de un registro simultáneo de los movimientos oculares mediante electro oculografía y videofilmación.

Es a partir de estos estudios que hoy sabemos que la corteza cerebral participa activamente en la producción de movimientos disociados y que algunas alteraciones corticales son capaces de inhibir la ley de Hering (7,8). Encontró que las variaciones neuroeléctricas de la corteza pueden generar movimientos anómalos.

Esta condición puede ser Manifiesta (visible para otras personas) o latente (al ocluir un ojo). Rara vez tienen posiciones compensadoras de cabeza o refieren diplopía ya que tienden a suprimir la imagen del ojo desviado.

El trabajo inició con la presentación de un poster por parte de Romero-Apis durante el XIX congreso latinoamericano de estrabismo CLADE en Río de Janeiro en el 2013 que presenta una paciente femenina de 16 años de edad operada a los 3 años de edad por endotropía congénita. Sin embargo, acude por presentar DVD manifiesta. AV en AO de 20/20 con segmento anterior y fondo de ojo normal. A la oclusión desocclusión de ambos ojos presenta 3+ de elevación (aproximadamente 20 DP) sin desviación horizontal. La maniobra de Posner preconizada por Arroyo Yllanes y col (16) fue positiva. En dicha paciente se realizó la retroinserción de ambos rectos inferiores para originar una hipertropía relativa que tendría que compensar aumentando la carga inervacional del recto inferior. El resultado lo consideramos positivo y empezamos a implementar no solo la técnica quirúrgica sino la prueba predictiva al tratamiento elevando el mentón. Las fotografías que se presentan tuvieron que ser recortadas por las actuales leyes de privacidad y protección a los pacientes.

Material y métodos

En todos los pacientes se llevó a cabo una exploración oftalmológica completa que incluía historia clínica, agudeza visual, capacidad visual, biomicroscopía y fondo de ojo. Solo participaron en el estudio todos los pacientes que no tenían patología ocular agregada a excepción del estrabismo disociado, independientemente de si existía o no desviación horizontal, la cual

fue manejada de acuerdo al criterio de los autores para la corrección horizontal. El fenómeno de Posner que no será motivo de este trabajo y el movimiento disociativo en el que predomina la hipertropía y el nistagmus latente a la oclusión estuvieron presentes en todos los casos.

La exploración de la DVD se realizó viendo un estímulo lejano y realizando oclusión desocclusión de ambos ojos para disociar el movimiento y presentar la hipertropía, exciclotorsión y exodesviación que la caracteriza y a continuación se volvió a realizar la oclusión desocclusión a la misma distancia pero elevando el mentón aproximadamente 30 g.

Aquí se pueden detectar 2 fenómenos disociados importantes como se muestra en las figuras 1 a 5. La elevación de los párpados es solo con la finalidad de hacer más evidente la positividad de esta prueba.

Los autores han detectado 2 tipos de pacientes.

1. Los que al elevar el mentón disminuye la hipertropía y el fenómeno de la DVD en general y
2. Los que no mejoran al elevar el mentón.

Este segundo grupo de pacientes NO son los mejores candidatos para este tipo de manejo quirúrgico. Sin embargo el primer grupo de pacientes, que son los que mejoran la DVD o disminuyen el fenómeno casi hasta abolirlo al elevar el mentón se ven beneficiados con la re-



Figura 1. Paciente 1: A. Oclusión con DVD y nistagmus latente. Paciente 1; B y C. Maniobra Predictiva de Castellanos elevando el mentón 30 g sin DVD ni nistagmus latente.



Figura 2. Paciente 3: A. DVD fijando de lejos con oclusión; B. Maniobra Predictiva de Castellanos elevando el mentón 30 g sin DVD.

troinserción de ambos rectos inferiores. Trasladando esa posición que obtienen con el mentón elevado ahora al frente.

7 pacientes masculinos, 5 femeninos con un promedio de edad que va de 18 meses a 38 años de edad. Ninguno tenía cirugía previa de estra-

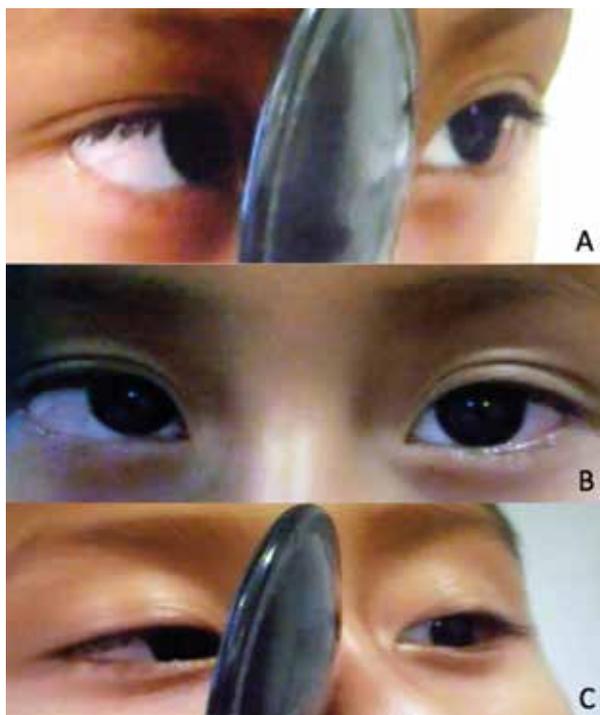


Figura 3. Paciente 4. A. Hipertropía del OD fijando de lejos; B. En Posición primaria de la mirada PPM con DVD descompensada; C. Maniobra Predictiva de Castellanos elevando el mentón 30 g sin DVD.



Figura 4. Paciente 7. A. Con DVD descompensada en OD en forma espontánea; B. Maniobra Predictiva de Castellanos elevando el mentón 30 g sin DVD.

bismo ni había sido inyectado con toxina botulínica. La desviación era descompensada en todos en posición primaria de la mirada (PPM) y en todos los casos la desviación al romper fusión fue severa (25 DP) en el ojo no fijador. En el ojo fijador la hipertropía fue menor de Leve (8DP) a Moderada (15 DP) pero con mayor ve-

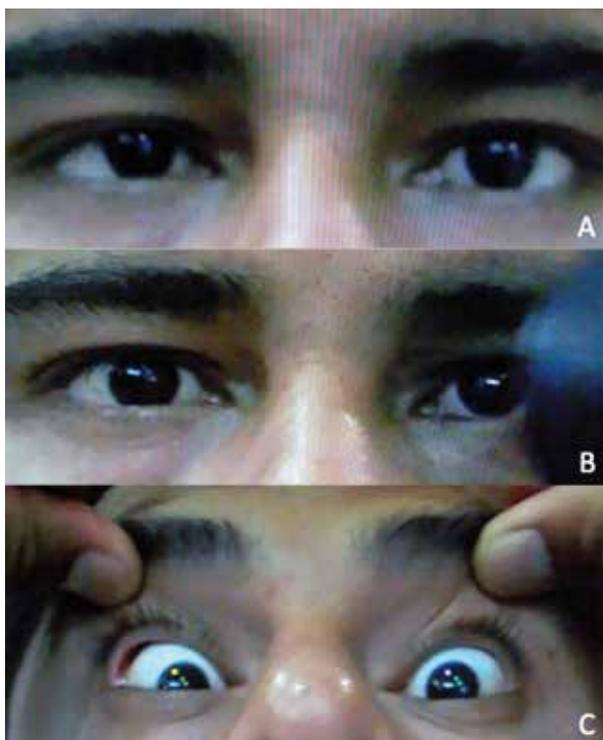


Figura 5. Paciente 10. A. DVD espontánea en OD además de ET. Este paciente presentaba un importante nistagmus latente en OD; B. Hipertropía con oclusión demostrando DVD en ambos ojos; C. Maniobra Predictiva de Castellanos elevando el mentón 30 g sin DVD ni nistagmus latente.

locidad de refijación. Al elevar el mentón 30 g se apreció disminución significativa del ojo en hipertropía e incluso desapareció la hipertropía. En 2 casos de nistagmus latente muy importante se apreció una disminución considerable del nistagmus latente al elevar el mentón.

Los pacientes tienen una posición satisfactoria al frente sin descompensación de la DVD en PPM, sin embargo debemos de reconocer que la hipertropía desencadenada a la oclusión desoculación persiste de manera significativa a la exploración postoperatoria. Ningún paciente presentó limitación a la depresión ni síndrome en «A».

Resultados

Actualmente tenemos 12 pacientes manejados con dicha técnica quirúrgica con más de 3 años de evolución con resultados muy satisfactorios, sin evidencia de espontaneidad en la DVD.

Las diferentes técnicas quirúrgicas han abarcado desde la utilización de toxina botulínica en el recto superior Mc Neer (9), anteriorización del oblicuo inferior en diferentes puntos, con y sin resección, con o sin hiperfunción de los mismos (10-12). Retroinserciones de los rectos superiores moderadas, con y sin Faden (13), Con suturas colgantes, en forma simétrica, asimétrica. Resección de recto inferior, plegamiento del recto inferior (Arroyo), Cirugía de 4 oblicuos al haber hiperfunción de los superiores Romero-Apis, Acosta-Silva (14), Gamio (15) y la resección del oblicuo superior.

Sin embargo, ninguna técnica quirúrgica se ha enfocado en buscar inhibir la acción del recto superior por medio de la ley de Sherrington.

Descripción de la técnica e hipótesis del funcionamiento de la misma:

Se realiza abordaje transconjuntival de ambos rectos inferiores con disección del ligamento de Lockwood y de las fascias intermusculares. Se retroinsertan ambos rectos inferiores a nivel del ecuador (aproximadamente de 6 a 7 mm) en forma simétrica con un desplazamiento hacia el sector nasal de $\frac{1}{2}$ ancho muscular con

la finalidad de evitar un posible Sx en «A» y se coloca el ligamento de Lockwood con punto de Kushner y se cierra la conjuntiva.

Con dicha cirugía se induce una hipertropía relativa que el paciente tiene que compensar fijando con el ojo preferente y mediante ley de Hering aumentando la carga INERVACIONAL sobre ambos rectos inferiores y por la ley de Sherrington al contraerse los rectos inferiores le manda una carga INHIBICIONAL de la misma magnitud a los rectos superiores disminuyendo de esa manera la hipertropía disociada de ambos ojos así como el nistagmus latente.

Los autores consideran que además de la vía normal de inervación que rige los movimientos oculares se encuentra la alteración bioeléctrica de la corteza cerebral que desencadena los movimientos disociados de la DVD, pero que al estar el recto superior con menos fuerza estos movimientos se ven importantemente disminuidos.

Consideramos que la técnica corrige de manera satisfactoria la hipertropía espontánea en PPM y que no se presenta desviación a lo largo del día y sin limitación de las ducciones y versiones. Sin embargo, debemos de reconocer que esperábamos una disminución o desaparición de la hipertropía a la oclusión desocclusión después de operados, lo cual no ocurrió.

Bibliografía

1. Brodsky, MC. Latent heliotropism. *Br J Ophthalmol* 2002; 86: 1327-28.
2. Brodsky, MC. Dissociated vertical divergence: a righting reflex gone wrong. *Arch Ophthalmol* 1999; 117: 1216-1222.
3. Ten Tusscher MP, Van Rijn RJ. A Hypothetical mechanism for DVD: unbalanced cortical input to subcortical pathways. *Strabismus*. 2010 Sep; 18(3): 98-103.
4. Guyton DL. Dissociated vertical deviation: An acquired nystagmus-blockage phenomenon. *Am Orthop J* 2004; 5477-87.
5. Romero-Apis D, Castellanos-Bracamontes, A: Desviación horizontal disociada (DHD). *Rev Mex Oftalmol* 1990; 64: 169-173.
6. Gallegos-Duarte Martín; Mendiola-Santibañez Jorge; Ortiz-Retana Juan José; et al. Desviación disociada. *Estrabismo de origen cortical. Cirugía y cirujanos*, vol 75, num 4, julio-agosto, 2007, pp. 241-247.
7. Gallegos M, Moguel S, Rubin de Celis B, Vidal R et al. Síndrome estrábico de variabilidad angular, un síndrome de origen cortical. *Comunicación libre XV congreso internacional del CLADE, Cartagena Colombia* 14 de Febrero 2003.
8. Caraballo RH, Cersosimo RO, Medina CS et al. Idiopathic partial epilepsy with occipital paroxysms. *Rev Neurol* 1977; 25: 1052-1058.
9. Mc Neer KW. Botulinum toxin injection into the superior rectus muscle of the non-dominant eye for dissociated vertical deviation. *Journal of pediatric ophthalmology and strabismus*. 1989; 26(4): 162-4.
10. Ellito, RL; Nankin, SJ: Anterior transposition of the inferior oblique. *J Pediatr Ophthalmol* 18: 335, 1981.
11. Mims, JL III: Benefits of bilateral anterior transposition of the inferior obliques. *Arch Ophthalmol* 104: 800. 1986.
12. Castellanos-Bracamontes, A; Espinosa-Velasco, A: Anteroinferoinserción del oblicuo inferior como tratamiento de la desviación vertical disociada. *Rev Mex Oftal* 71: 33, 1997.
13. Sprague, JB; Moore, S; Eggers, H; et al: Dissociated vertical deviation: Treatment with Faden operation
14. Acosta-Silva, M; Campomanes-Eguiarte, GA; Cirugía de 4 oblicuos para desviación vertical disociada y síndrome en «A». En Souza-dias, C; Goldchmit, M: Ed. *Anales XIV Congreso del consejo Latino americano de estrabismo CLADE. Sao Paulo, 2000. P 359-360.*
15. Gamio, S. A surgical alternative for dissociated vertical deviation based on new pathologic concepts: Weakening all four oblique eye muscles. *Outcome and results in 9 cases. Binocular vision and strabismus quarterly* 2002; 17(1): 15-24.
16. Arroyo-Yllanes, ME: Criterio diagnóstico y terapéutico en los estrabismos disociados. *Acta estrabológica Vol XXXIX, Julio-Diciembre 2010; 2: 175-190.*

Artículo original

Estrabismo dinámico. Nueva forma clínica detectada por vídeo-oculografía (Vog Perea)

Strabismus dynamic. New clinically detected by video-oculography (Vog Perea)

José Perea¹, M.^a Dolores Martínez², Sofía Navarro², Beatriz de Andrés²
Unidad de Investigación, Consultoría y Docencia de la Motilidad Ocular (SESCAM). Complejo Hospitalario de Toledo

Resumen

Objetivo: Exponer el concepto «dinámico» del estrabismo, mostrando situaciones singulares nuevas, imposibles de valorar por los procedimientos convencionales de exploración de la motilidad ocular. **Material y Método:** En la búsqueda «dinámica» se han estudiado 1.000 pacientes (normales y con muy variadas patologías). El procedimiento de estudio utilizado ha sido la vídeo-oculografía con el dispositivo VOG Perea. **Resultado:** Este trabajo clarifica el concepto «dinámico» merced a la exploración mediante vídeo-oculografía. La dinámica ocular fue percibida por Cüppers en 1973 por visualización directa del enfermo. **Conclusión:** Para conocer la dinámica ocular y la intimidad de los movimientos oculares, tanto en fisiología como en patología, es imprescindible la vídeo-oculografía.

Palabras clave: *Video-oculografía, VOG Perea, estrabismo dinámico, cirugía dinámica.*

Summary

Objective: To describe the «dynamic» concept of strabismus, showing new, impossible to assess by conventional methods of exploration of ocular motility unique situations. **Methods:** In the «dynamic» search have been studied 1000 patients (normal and varied pathologies). The study method used was the video with the VOG-Perea oculography device. **Result:** This paper clarifies the «dynamic» concept exploration through thanks to video-oculography. Dynamic eye was perceived by Cüppers in 1973 by direct visualization of the patient. **Conclusion:** For the eye dynamics and intimacy of eye movements, both in physiology and pathology, is essential oculography video.

Keywords: *Video-oculography, VOG Perea, dynamic strabismus, dynamic surgery.*

Introducción

A lo largo del tiempo, los distintos autores han clasificado el estrabismo conforme a muy diferentes criterios: De acuerdo al sentido de la desviación, a su permanencia mantenida, o no, en aras al reflejo de fusión, a la afectación de uno o ambos ojos, a la frecuencia, al comienzo de la desviación, a su vinculación al sistema acomodativo o no, a su concomitancia, a la etiología, etc.

En análisis razonado, hablar de «estrabismo dinámico» es poner a la enfermedad un epíteto que, realmente, no le añade significado alguno. Salvo cuando aparece contractura, todos los estrabismos tienen fuerte componente dinámico, pues hay que entender que cualquier situación espasmódica muscular (algo que es inherente al desequilibrio estrábico) conlleva implícitamente variabilidad motora. O sea, auténtica «dinámica» con todo el valor que implica este vocablo.

El estrabismo es un síndrome que, usualmente, se ha venido definiendo como «*estado posicional anómalo de los ojos, en el que uno de ellos, bien de modo permanente o intermitente, pierde la dirección de la línea de mirada sobre el objeto fijado*». Todo ello, independientemente de la edad de comienzo del estrabismo, de la importancia del ángulo de desviación, de su etiología (idiopática, refractiva, paralítica, restrictiva, etc.) o de su naturaleza más o menos especial (estrabismo agudo del adulto, de la miopía congénita, cíclico o psicósomático).

Hemos podido comprobar por vídeo-oculografía que la mayor parte de los estrabismos cursan con *variabilidad angular*; más o menos importante, dependiendo del estado espasmódico que presente el músculo en cada momento, registrando, incluso, momentos en los que no existe ángulo de desviación. Cuando la desviación ocular es muy frecuente, decimos que el equilibrio bi-ocular está muy descompensado. La gran variabilidad angular se ve en: algunas formas menores de endotropía congénita, estrabismos acomodativos refractivos, endotropías cíclicas, endotropías psicósomáticas y exotropías intermitentes. Aceptando esto, la vídeo-oculografía nos ha enseñado que todos

los estrabismos, exceptuando los contracturales y ciertos restrictivos, pertenecen al grupo de «ángulo variable».

Ahora bien, no es este tipo de variabilidad angular el que queremos mostrar en este trabajo. Aquí nos referimos a formas y situaciones clínicas nuevas, que el progreso tecnológico, concretamente la vídeo-oculografía, nos ha permitido detectar. Ya es momento de dejar de considerar el síndrome de estrabismo como una patología estática, explorada por procedimientos, asimismo, estáticos y arcaicos, y aceptemos que la motilidad ocular *per se*, al igual que sus perversiones, es dinámica pura. Leer trabajos actuales e, incluso, libros recientes obviando la vídeo-oculografía en el estudio de la motilidad ocular no es entendible. Podemos comprender que no se tenga experiencia con este modo de explorar el estrabismo, pero no puede admitirse su desconocimiento.

La denominación «estrabismo dinámico» fue por vez primera utilizada en 1869 por Afred de Graefe, que lo aplicó a la entidad que desde George Stevens (1887) se conoce como «heteroforia». Basó el apellido «dinámico» en el desplazamiento del eje visual que presentaban muchos individuos cuando se les ocluía un ojo. Si bien con el tiempo este modo de designar la foria cayó en desuso, quedó el poso del adjetivo «dinámico». Ahora, a través de la exploración mediante vídeo-oculografía, queremos hacerlo reaparecer aunque aplicándolo a ciertos tipos clínicos del síndrome de estrabismo que, presentando especial comportamiento en sus desplazamientos, merecen tal designación.

Poco después, en 1873, Edouard Meyer se refiere, igualmente, al «estrabismo dinámico» (1) en su famoso tratado oftalmológico. También, Jacob Stilling, en 1887, nos habla de «desviación dinámica» (2).

A partir de este momento, el término «dinámico» entra en un profundo mutismo hasta el 1973, en Madrid (España), en que Cürt Cüppers habla de un tipo de «cirugía dinámica» para corregir «componentes dinámicos» de algunos estrabismos, frenando la hiperactividad muscular. La técnica a utilizar habría de conocerse poco después con el nombre de «fadenoperación» (3).

Material y Método

El estudio ha sido realizado sobre muestra de 1.000 pacientes (normales y con muy variada patología), a quienes se les ha practicado vídeo-oculografía con el dispositivo VOG Perea (4). La investigación consistió en observar el comportamiento motor de los ojos cada cuatro centésimas de segundo, con un protocolo de exploración acordado, comprendiendo pruebas clásicamente aceptadas en el momento actual, y como único criterio de selección: colaboración del enfermo.

El fin era detectar formas nuevas y singulares de comportamiento bi-ocular en aras a los movimientos observados, buscando investigar sobre lo que podía entenderse objetivamente por estrabismo dinámico. Expectativas de hallazgo que han quedado visiblemente demostradas.

El estudio ha recaído sobre este conjunto de pacientes:

- Heteroforias (100).
- Esotropías (100).
- Exotropías (100).
- Estrabismos verticales (50).
- Microtropías (50).
- Desviaciones disociadas (DVD, DHD) (100).
- Paresias y Parálisis óculo-motoras (100).
- Desviaciones restrictivas (50).
- Nistagmos (100).
- Pacientes normales (250).

El protocolo de exploración seguido ha sido:

– Fijación disociada (equilibrio bi-ocular y movimientos oculares ejecutados ocluyendo uno y otro ojo).

– Fijación asociada (equilibrio bi-ocular en posición frontal y posiciones secundarias: dextro, levo, supra e infraversión. Valoración de la existencia, o no, de nistagmo y, en su caso, determinar el área de mínimo disturbio.

– Cover test alternante (equilibrio bi-ocular ocluyendo uno y otro ojo sin mediar tiempo alguno entre ambos momentos).

– Test de las 4 dioptrías en microtropías y en pacientes normales.

– Ducciones en ojos normales, paréticos, paralíticos y síndromes restrictivos.

- Movimientos sacádicos.
- Movimientos de perseguida.
- Nistagmo optocinético ambos ojos abiertos, ocluido uno y otro ojo.
- Coordimetría infrarroja (Perea) sacádica y de perseguida en paresias, parálisis y síndromes restrictivos.

Resultados

1. En este macroestudio hemos detectado los desplazamientos fisiológicos y patológicos conocidos usualmente en estrabología, valorados con mucha mayor precisión que con los procedimientos clásicos, puesto que la vídeo-oculografía (VOG-Perea) vence la supresión sacádica con registro gráfico de los movimientos cada 4 centésimas de segundo, además de permitir, en tiempo real, la observación de los desplazamientos y su grabación mediante el sistema vídeo.

2. Hemos comprobado que no es frecuente ver en clínica la concomitancia cuando se estudia el estrabismo por vídeo-oculografía. Alarma, por ejemplo, comprobar estrabismos operados que a la observación directa presentan resultados aceptables y que la VOG los acusa desastrosos, particularmente en lo que concierne a la concomitancia de versión.

3. La variabilidad angular en el síndrome de estrabismo, que no tiene nada que ver con nuestro concepto de «estrabismo dinámico», hay que aceptarla como algo normal. Es lógico, debido a que el estrabismo durante mucho tiempo se mantiene en una situación espasmódica. Se exceptúan las parálisis definitivas, los síndromes restrictivos y los estrabismos de larga duración en los que se ha añadido patología contractual.

4. En el síndrome de Duane, cuando se estudia por VOG, la bilateralidad es muy frecuente. También lo es el Tipo II.

5. Por último, y motivo de esta comunicación, hemos encontrado descentramientos desconocidos hasta ahora, que nos ha posibilitado mostrar una nueva clasificación del síndrome de estrabismo:

- Estrabismo estático.
- Estrabismo de ángulo variable.
- Estrabismo dinámico.

6. Hasta el momento actual consideramos como «estrabismos dinámicos» los tipos clínicos siguientes:

a) **Heteroforia** (fig. 1-A)

Fue el primer «estrabismo dinámico» aceptado. Descrito en 1869 por Alfred de Graefe al que dio esta denominación en *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*. Esta forma dinámica del síndrome de estrabismo, cuyo movimiento vemos de modo reproducible al disociar ambos ojos por oclusión de uno de ellos, consiste en un movimiento lento de descentramiento del mismo (en endo, exo o hiper), que vuelve a su posición inicial, por el reflejo de fusión, al destapar el ojo. Las formas descompensadas de la heteroforia (usualmente endoforias o hiperforias) son susceptibles de tratamiento, que puede consistir en compensación quirúrgica del «componente dinámico» de este tipo de estrabismo.

b) **Desviaciones disociadas: DVD, DHD, DTD** (fig. 1-B)

En 1894, Karl Schwieger también se mostró partidario del vocablo «dinámico» al describir la «desviación vertical dinámica». Esta entidad cambió su denominación por la de DVD en 1970, al ser así bautizada por el neoyorquino Edward Raab.

En este «estrabismo dinámico» incluimos las formas compensadas reproducibles de esta enfermedad: movimiento lento vertical (DVD), horizontal (DHD) y/o torsional (DTD) que aparece en uno y otro ojo cuando se ocluye su homólogo. Las desviaciones disociadas se diferencian de la foria por no obedecer a respuesta fusional alguna. Su único tratamiento posible, cuando procede, es quirúrgico.

c) **Ciertos signos de la esotropía congénita** (fig. 2)

Falta de congruencia disociada en los movimientos de versión, asimetría del NOC con hipoexcitabilidad en la respuesta naso-temporal y salvas rítmicas.

d) **Nistagmo manifiesto** (fig. 3) con mayor disturbio en alguna posición de la mirada. Co-

múnmente diagnosticable por el estudio de las versiones o vergencia. Se acompaña de tortícolis con cabeza girada hacia el lado en el que la frecuencia del movimiento nistágmico es mayor.

e) **Elevación en aducción** (fig. 4)

Cursa con un movimiento lento vertical de un ojo en la versión horizontal en correspondencia con el movimiento de aducción del mismo.

f) **Síndromes alfabéticos**

Muy variable en su formato por la diversidad tan importante de cuadros que podemos encontrar. Pueden también ser incluidos en el grupo de los estrabismos dinámicos, al presentar desplazamientos lentos, acaecer en versiones y ser reproducibles.

g) **Algunas exotropías intermitentes** (figs. 5 y 6)

h) **Síndrome de bloqueo del nistagmo** (figs. 7 y 8)

Posiblemente es la mejor expresión del componente dinámico del estrabismo. A nuestro juicio, así fue considerado por Cüppers cuando se refirió a su cirugía dinámica.

i) **Movimientos verticales anómalos de los síndromes restrictivos**

Independiente de su patogenia, también pueden considerarse como «componentes dinámicos» de esta especial forma del síndrome de estrabismo.

j) **Movimientos anómalos en las vergencias** (figs. 9 y 10)

En este apartado hemos considerado como «estrabismo dinámico» los movimientos lentos reproducibles de las insuficiencias de convergencia. También, los «disparos» motores del espasmo de convergencia.

Discusión

Es referida exclusivamente a los resultados obtenidos, destacando primordialmente su novedad. No podemos hacer estudio comparativo con otros autores porque no existen referencias ni datos bibliográficos al respecto en la literatura médica mundial.

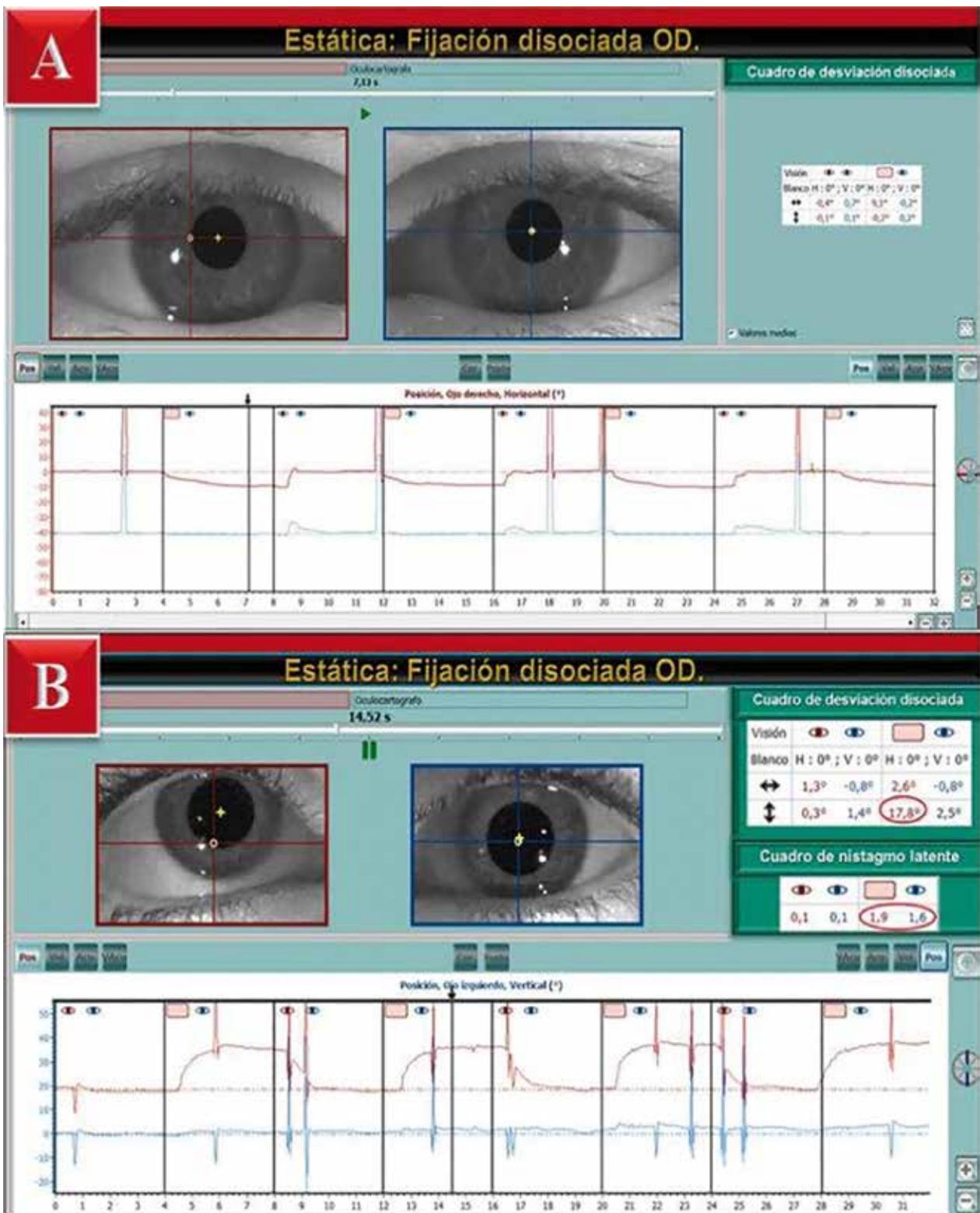


Figura 1. Estrabismos disociados.

A. Endoforia media de +8,7°. La figura representa uno de los momentos de oclusión del OD.

B. DVD. La figura recoge el momento en el que se ha ocluido el OD, apreciándose en la gráfica el desplazamiento vertical lento de «flotación». Su valor medio es de 17,5°. Obsérvese en el Cuadro de nistagmo la diferencia de frecuencia del mismo entre el estadio de ambos ojos abiertos y con el ojo derecho ocluido (nistagmo latente).

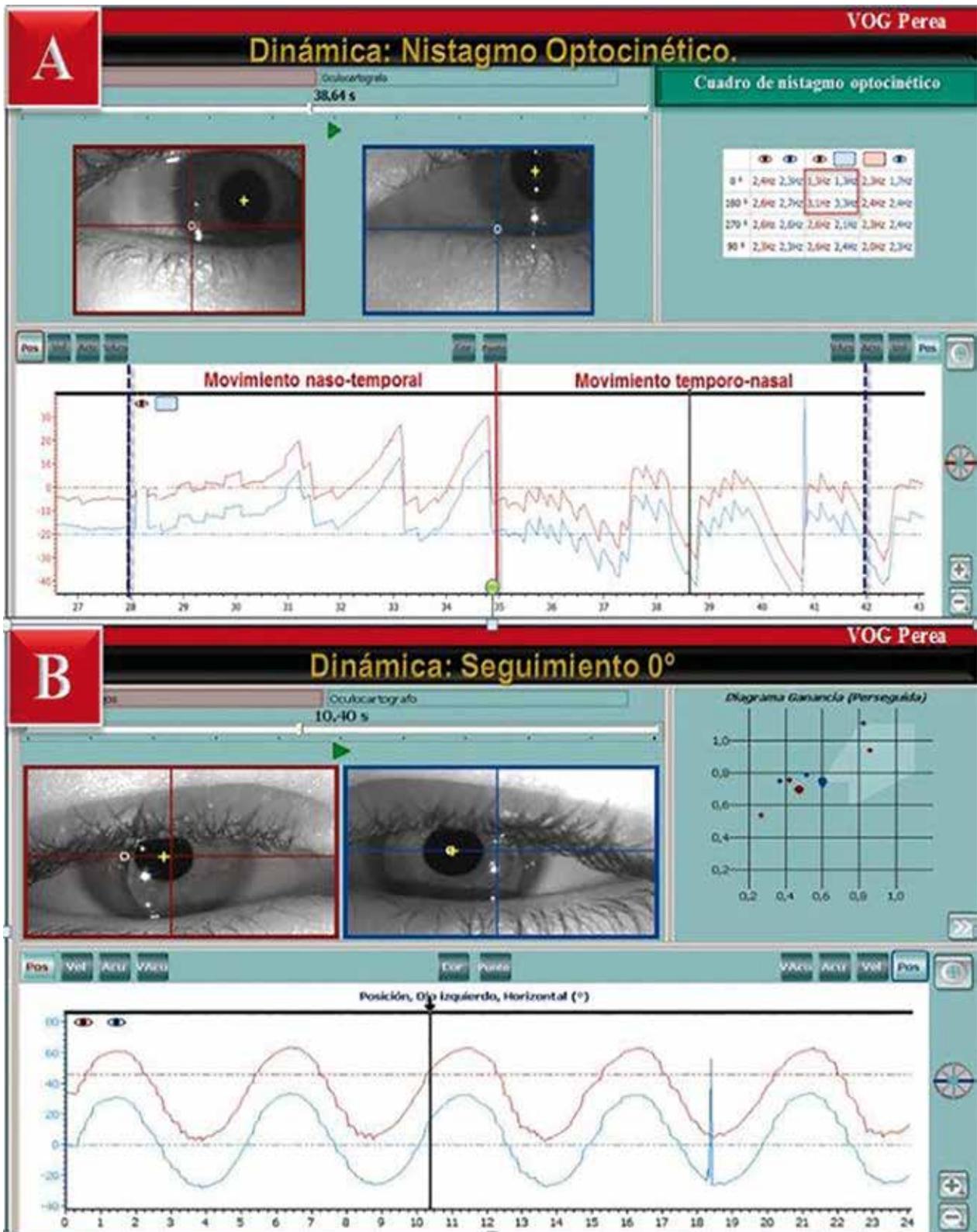


Figura 2. Esotropía congénita.

A. Es evidente la hipoexcitabilidad nasotemporal de esta esotropía congénita.

B. Se aprecian, con toda claridad, los movimientos paraniístágmicos en la parte descendente de las curvas, fiel expresión de las salvas rítmicas.

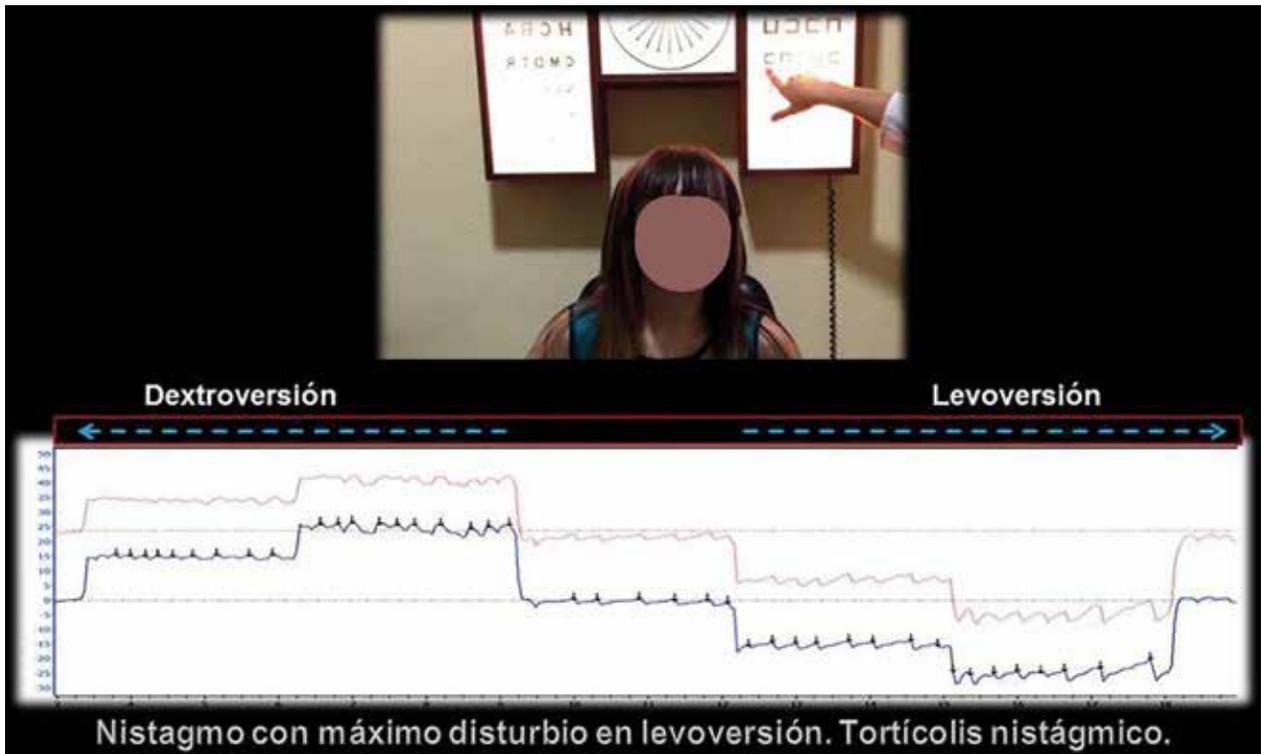


Figura 3. Nistagmo con máximo disturbio en leroversión. Tortícolis nistágmico (cabeza girada hacia su lado izquierdo).

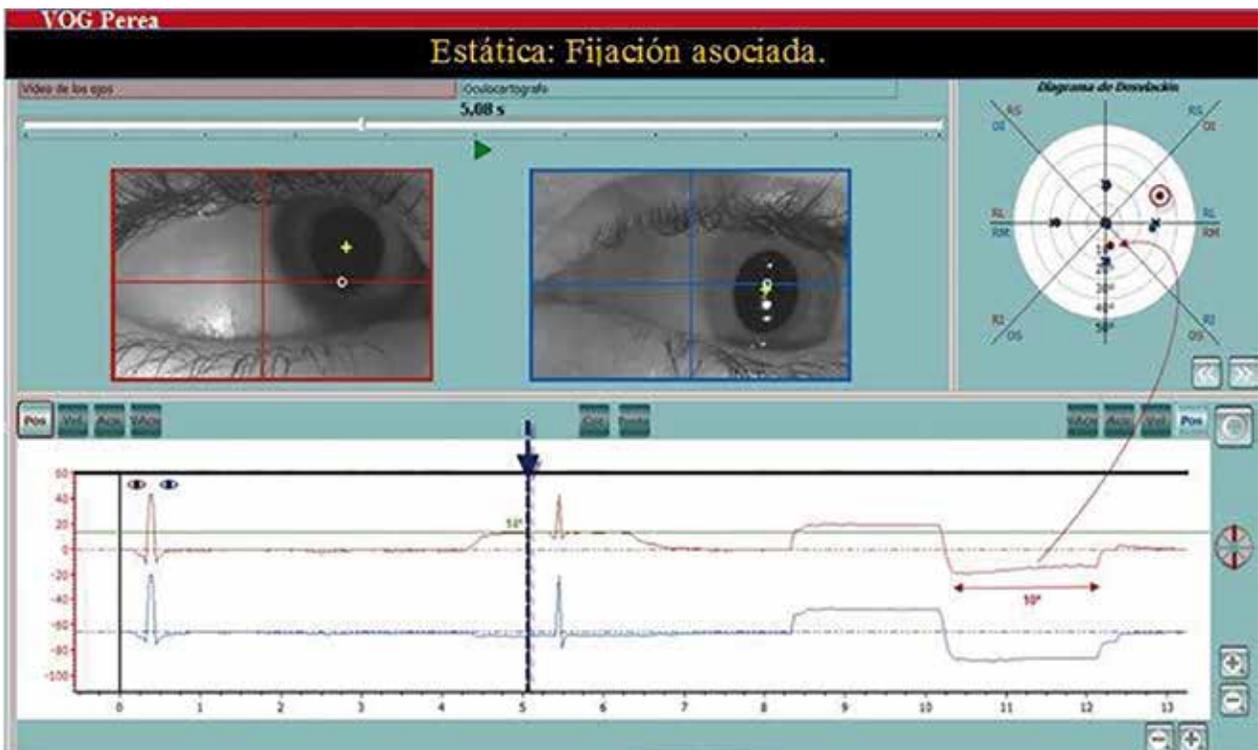


Figura 4. Elevación en aducción (de 14° OD). El Oculoscopio registra la elevación del OD en leroversión. El instante (5,08s) es recogido en el Oculógrafo (indicado por la flecha azul). También lo refleja el Diagrama de desviación (señalado por un punto rojo rodeado por un círculo rojo). La herramienta de medida muestra en color verde el valor de 14° de la elevación. Además, esta figura recoge un aspecto dinámico vertical del OD de 10° en infraversión (indicado en el Oculógrafo y en el Diagrama de desviación, señalado por la flecha roja curvada).

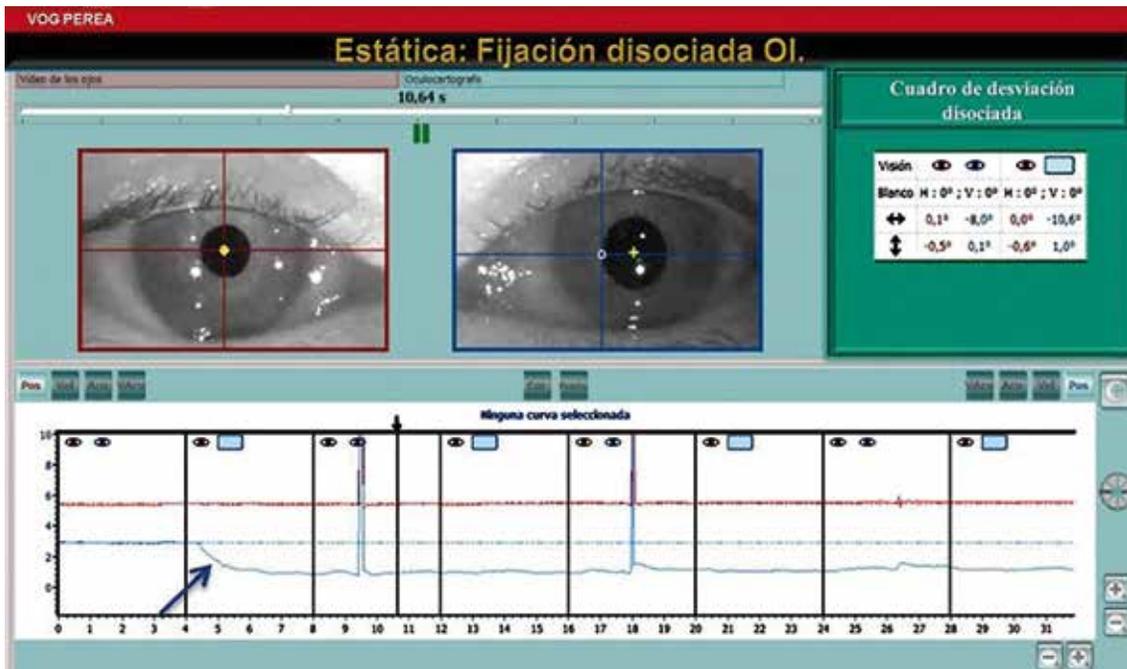


Figura 5. Exotropía intermitente OI. Se descompensa en la primera disociación y ya no se recupera en todo el proceso.

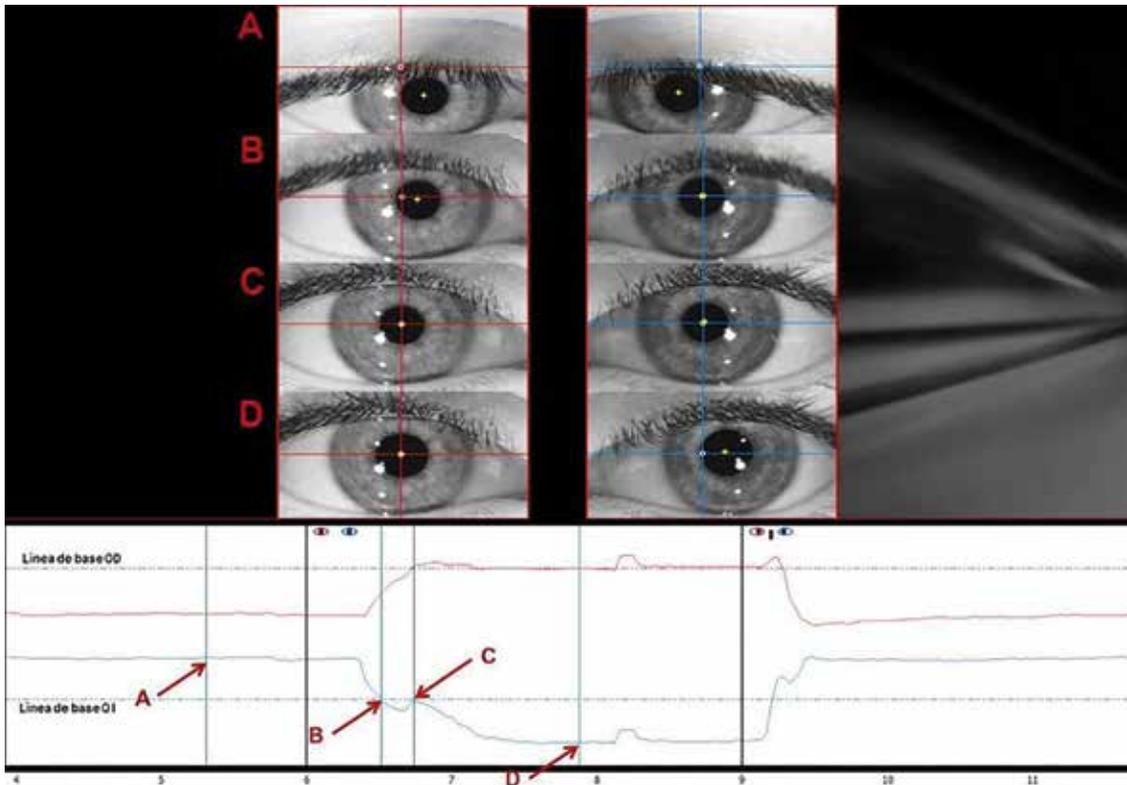


Figura 6. Exotropía intermitente. Cambio de dominancia ocular en el movimiento de divergencia.
A. Corresponde al instante de convergencia.
B. En el retorno a la fijación frontal, el OI ha llegado a su objetivo, en tanto el OD sigue caminando.
C. Ambos ojos en ortotropía en posición frontal.
D. El proceso sigue. Al tratarse de una exotropía intermitente, el OD sigue fijando en tanto el OI sufre la desviación. Como se ve, en el retorno del movimiento de vergencia domina el OI, que espera al OD, y cuando éste llega a su objetivo toma la dominancia el OI descompensándose en exo.

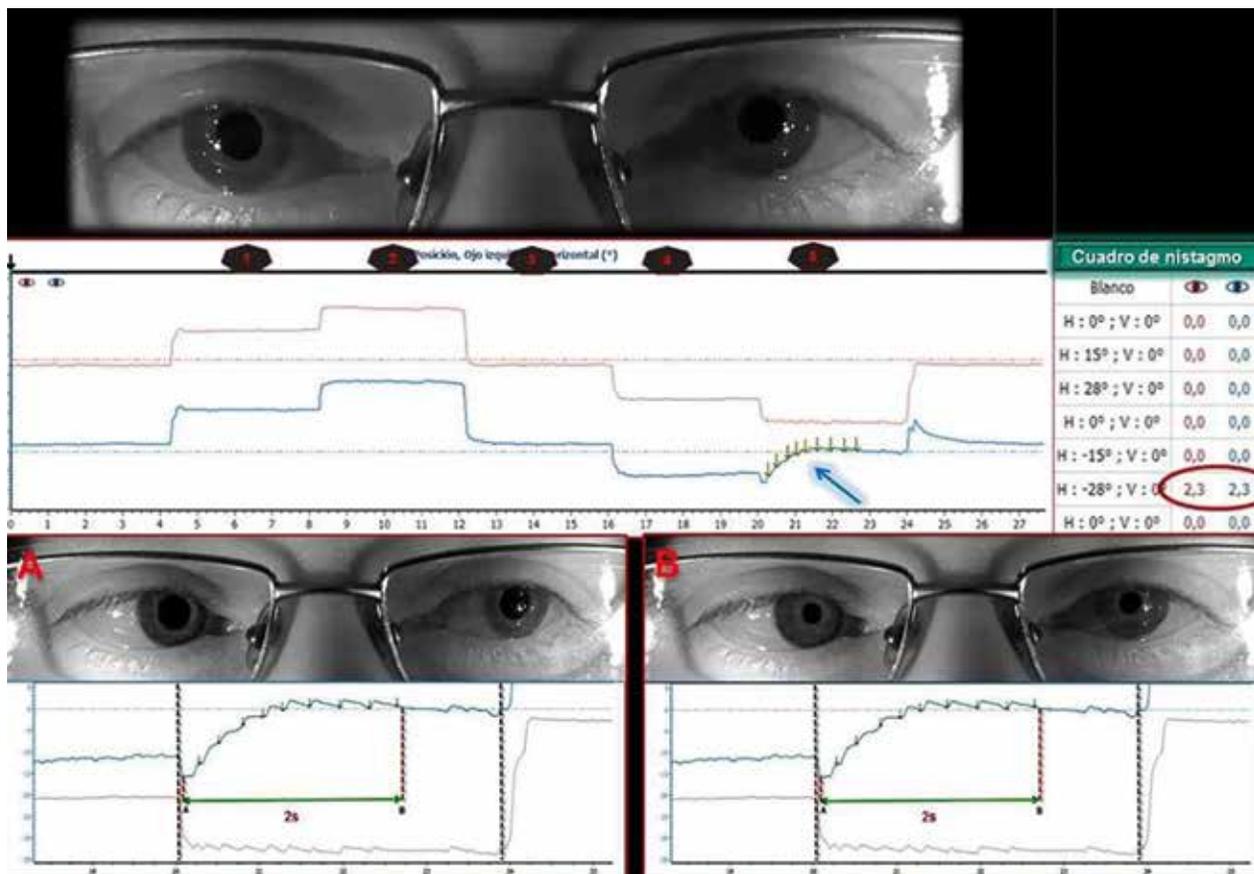


Figura 7. Síndrome de bloqueo del nistagmo. El gráfico de la parte superior representa el movimiento bi-ocular completo (posición frontal, 15° dextro, 30° dextro, frontal, 15° levo y 30° levoversión). Al iniciarse el último movimiento (señalado por la flecha azul) empieza un nistagmo manifiesto en ambos ojos, a lo que el ojo izquierdo responde (véase las figuras de detalle A y B) con un movimiento de aducción, que cesa cuando termina el nistagmo. Que se trata de un movimiento de convergencia, da fe la miosis bilateral que se ve en la figura B.

Basándonos en los registros, clasificamos, conceptualizamos y exponemos la importancia del estrabismo dinámico en motilidad ocular.

1. Clasificación del síndrome de estrabismo.
 - Estrabismo estático.
 - Estrabismo de ángulo variable.
 - Estrabismo dinámico.

En el grupo del «estrabismo estático» incluimos las parálisis oculares definitivas, los estadios contracturales y algunos estrabismos restrictivos. Todas las demás formas son «estrabismos de ángulo variable», es decir, estrabismos con variaciones angulares espontáneas no reproducibles. Finalmente, existe un pequeño grupo que denominamos «estrabismo dinámico».

La diferencia entre «estrabismo de ángulo variable» y «estrabismo dinámico» es la si-

guiente: En el estrabismo de ángulo variable el valor angular es aleatorio, casual, aparece en cualquier momento, como ocurre en los acomodativos, en los psicósomáticos, en las tropías intermitentes y, en general, en la mayor parte de los estrabismos. Y cuando el tratamiento es quirúrgico surge la duda sobre qué ángulo operar: máximo, mínimo o intermedio.

Por el contrario, en el «estrabismo dinámico», veremos seguidamente, sabemos siempre cuándo va a aparecer la desviación, es reproducible y acaeciendo siempre en situaciones concretas y determinadas. Cabe aplicar lo que Cüppers llamó, hace 42 años, «cirugía dinámica».

2. Concepto de «estrabismo dinámico».

«Forma clínica del síndrome de estrabismo, en la que a partir de una posición de estabi-

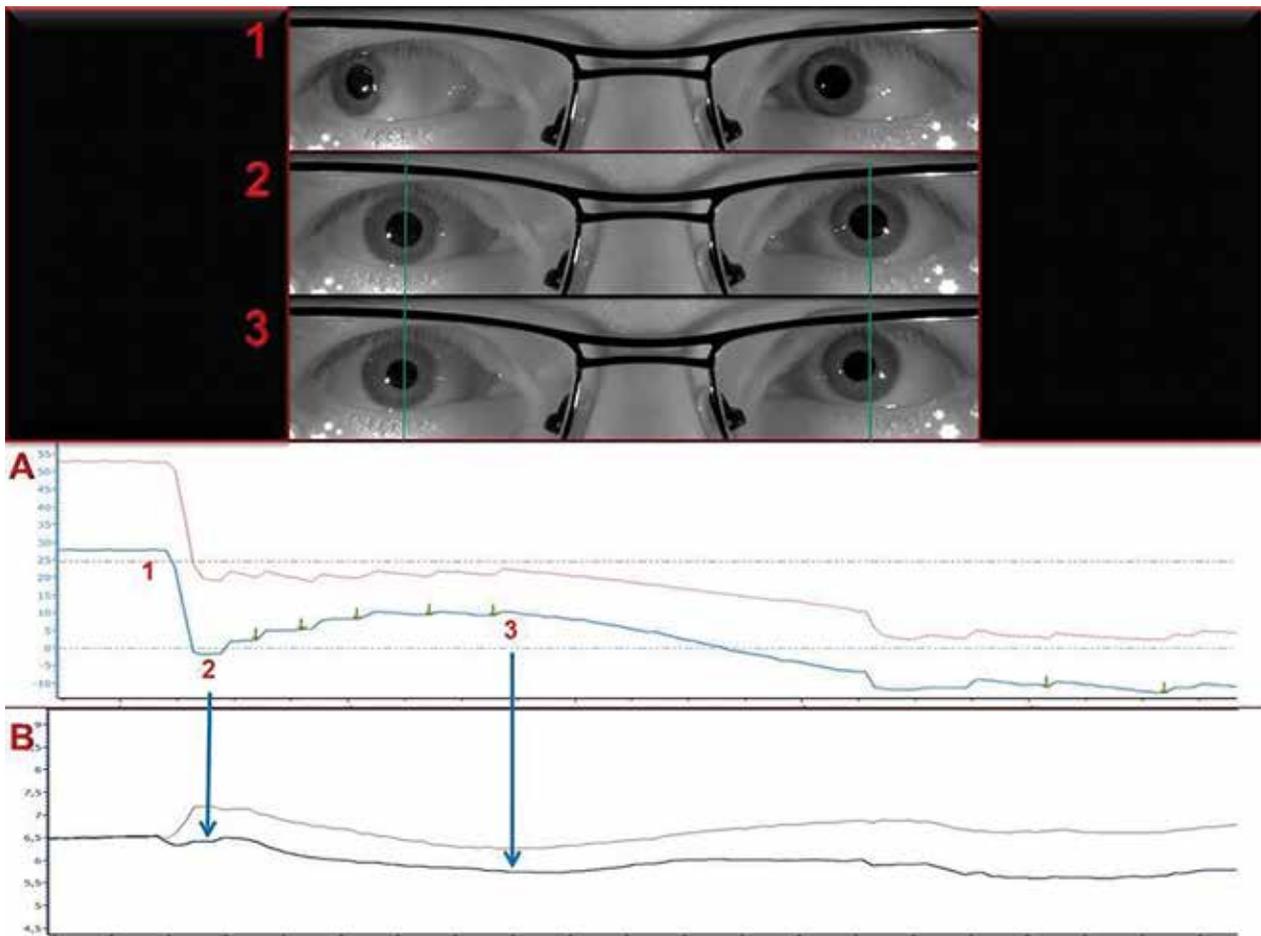


Figura 8. Otro caso de síndrome de bloqueo del nistagmo en el tránsito de la dextroversión (1) a posición primaria (2). En esta posición se inicia el nistagmo manifiesto por lo que el ojo izquierdo hace un movimiento de aducción para bloquearlo hasta llegar a la última posición (3). También es evidente la miosis que conlleva el movimiento de convergencia (compárense las pupilas del momento 2 al 3).

idad motora sufre un desequilibrio o descompensación motriz reproducible, a seguidas de una maniobra disociante o de un movimiento de versión o vergencia».

En el «estrabismo dinámico» lo característico no es el ángulo estático habido en las diferentes posiciones, sino la particular dinámica existente en algunos de sus movimientos.

3. La vídeo-oculografía es imprescindible para estudiar el «estrabismo dinámico». No se puede valorar éste con el cover test y prismas o mediante observación visual, debido a la supresión sacádica, que únicamente puede ser neutralizada por la vídeo-oculografía. Pretender diagnosticar y cuantificar una desviación disociada (DVD, DHD o DTD) con prismas es una quimera. Querer valorar una vergencia median-

te seguimientos guiados o utilizando lentes prismáticas, es desconocer la esencia íntima de la vergencia y los parámetros que pueden y deben valorarse para conocer realmente su calidad.

El interés de la detección del estrabismo dinámico o de los componentes dinámicos del síndrome de estrabismo está en permitir que, de modo racional, puedan aplicarse las terapias adecuadas. Por ejemplo, la fadenoperación, con los principios que consideró Cüppers, aún no se ha podido aplicar por falta de procedimientos de exploración para determinar la existencia de dichos «componentes dinámicos». Esto explica los fracasos habidos al utilizar esta técnica. El diagnóstico del «componente dinámico» de un estrabismo es el único modo que permite hacer una cirugía dinámica sabiendo realmente lo

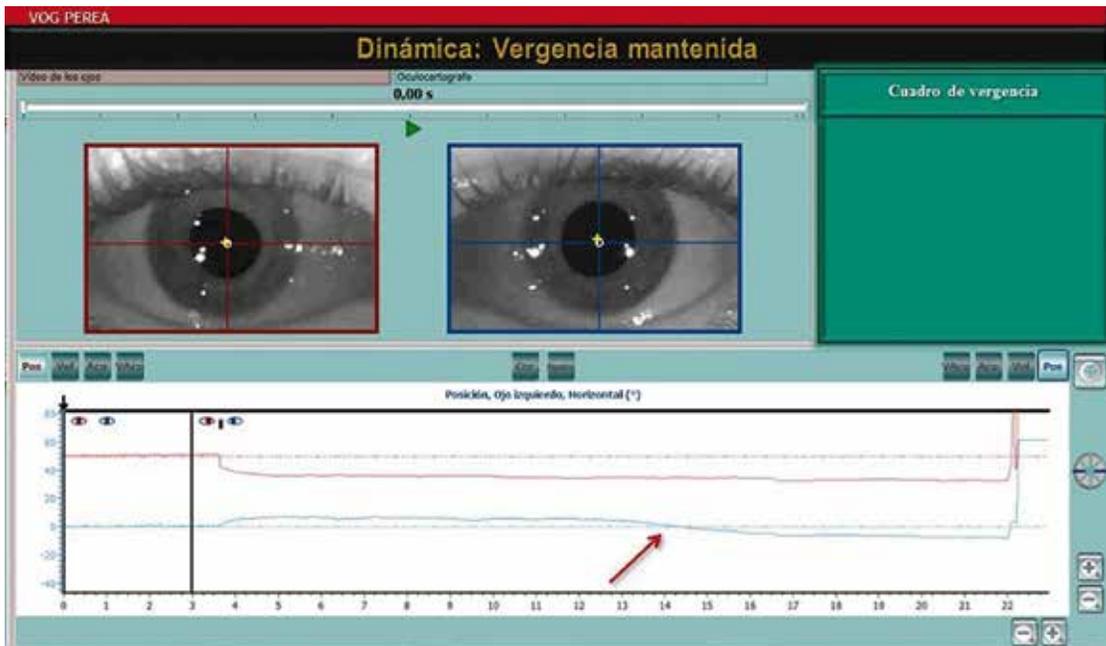


Figura 9. Insuficiencia de convergencia. El gráfico recoge el instante (señalado con la flecha roja) en el que el ojo izquierdo atraviesa la línea de base para pasar a la posición exo en una insuficiencia de convergencia.

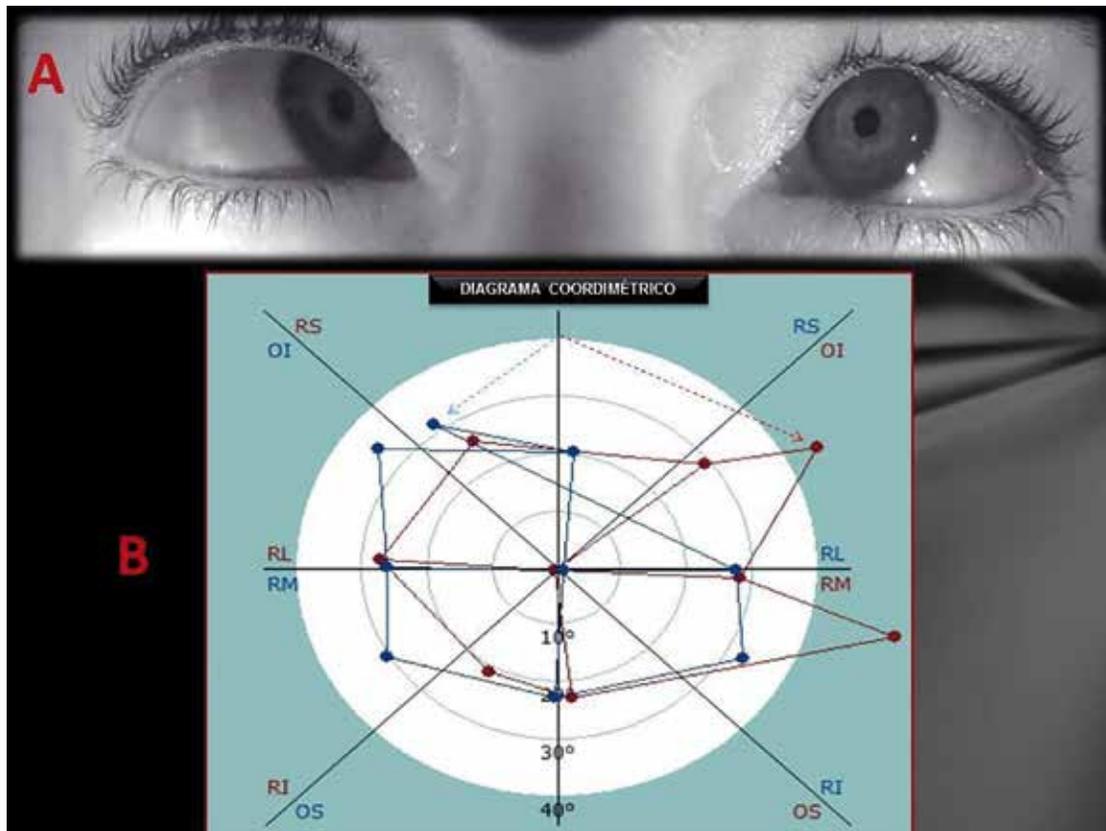


Figura 10. Espasmo de convergencia. Esta figura recoge los disparos espasmódicos en el momento coordimétrico de supraleoversión.

A. Corresponde al instante en el que llegado a la posición de supraleoversión se desencadena el espasmo, como se ve en la figura, con el añadido de apretada miosis.

B. En la gráfica inferior (Diagrama coordimétrico), las flechas indican las dos endoposiciones.

que se está haciendo. Lo demás es dar «palos de ciego».

Bibliografía

1. Meyer E. Tratado práctico de las enfermedades de los ojos. Editorial: Moya y Plaza. 1875. Pág. 543.
2. Stilling J. L'origine du strabisme. Editorial: Strasbourg. K.J.Trübner, Libraire Editeur. Paris J.B. Baillière et fils. 1888. Pág. 104.
3. Cüppers C. Acta Estrabológica. 1974, Volumen II, número 1, Enero-Diciembre, páginas 1-16.
4. Perea J. Fisiopatología del equilibrio oculomotor. 2011. ISBN: 978-84-695-4603-1. Editorial Brosmac S.L. Madrid. Pág. 183-250.

Comunicación corta

Resolución espontánea y completa en paciente con síndrome de Brown congénito

Spontaneous and complete resolution in a patient with congenital Brown syndrome

Raquel Lapuente Monjas¹, José Alberto Reche Sainz²,
Héctor Fernández Jimenez-Ortiz³, Nicolás Toledano Fernández⁴

Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Fuenlabrada

Resumen

Objetivos/Método: Presentamos un caso clínico de síndrome de Brown unilateral que tras siete años de seguimiento con actitud expectante, se observa resolución total y espontánea del cuadro.

Resultados/Conclusiones: La resolución total y espontánea del síndrome de Brown es un hecho muy poco frecuente. En la literatura se han descrito algunos casos de mejoría parcial espontánea pero anecdóticamente de resolución total. Aún así se desconocen cuáles son los factores pronósticos que la producirían. No obstante, la posibilidad de una mejoría espontánea debería comprobarse mediante un seguimiento razonable en el tiempo antes de indicar la cirugía.

Palabras clave: Síndrome de Brown, resolución espontánea, resolución completa.

Summary

Objectives/Methods: We report a case of unilateral Brown syndrome after seven years of follow-up with expectant management, total and spontaneous resolution is observed. **Results/Conclusions:** Total and spontaneous resolution of Brown syndrome is a very uncommon event. In the literature it has been reported some cases of spontaneous partial improvement but anecdotally full resolution. Still unknown the prognostic factors that would produce it. However, the possibility of spontaneous improvement should be checked by a long-term follow-up prior to recommending surgery.

Key words: Brown syndrome, spontaneous resolution, full resolution.

Introducción

El síndrome de Brown es un tipo de estrabismo poco frecuente caracterizado por una limitación total o parcial de la elevación del ojo

afecto en aducción (ADD), que es secundaria a una restricción mecánica en el complejo tendón/tróclea del oblicuo superior (1). En la mayoría de los casos tiene un origen congénito y aparece esporádicamente, pero también puede

¹ Licenciada en Medicina y Cirugía. Especialista en Oftalmología. Clínica Oftalmológica AVER.

² Licenciado en Medicina y Cirugía. Especialista en Oftalmología. Doctor en Medicina.

³ Licenciado en Medicina y Cirugía. Especialista en Oftalmología.

⁴ Licenciado en Medicina y Cirugía. Especialista en Oftalmología. Doctor en Medicina.

responder a causas adquiridas. Afecta predominantemente al ojo derecho siendo bilateral tan sólo en un 10% de los casos (1). El Síndrome de Brown congénito habitualmente se diagnostica y se corrige quirúrgicamente durante la infancia, siendo poco conocida su historia natural a largo plazo. A continuación se describe un caso de un síndrome de Brown congénito que se resolvió espontáneamente.

Caso clínico

Niño de 5 años de edad referido por movimientos anómalos del ojo izquierdo (OI) desde el nacimiento. No tenía historia previa de traumatismo, inflamación ocular, cirugías previas o enfermedad sistémica, pero sí antecedentes familiares de abuelo y tío maternos probablemente afectados. En el examen oftalmológico, presentaba restricción de la elevación del OI en ADD y en la supravversión, con un marcado downshoot en la ADD de ese ojo (fig. 1), además de divergencia en la mirada hacia arriba (patrón alfabético en V). En posición primaria de la mirada, estaba en ortotropía sin diplopía

ni tortícolis asociada. El resto de exploración fue normal, con agudeza visual de 1.0 en ambos ojos, y una estereoagudeza de 60 segundos de arco. Mediante ducción pasiva del OI se observó una restricción de la elevación en ADD, confirmándose el diagnóstico de síndrome de Brown. Se adoptó una actitud expectante con controles anuales que no revelaron cambios significativos en la motilidad ocular pero sí una buena preservación de la binocularidad, en los 5 años siguientes. En la revisión de los 10 años, se observó una progresiva mejoría de la elevación en ADD del OI (fig. 2). El paciente no realizó ejercicios oculares ni tomó antiinflamatorios que pudieran justificar esta mejoría. A los 12 años de edad, el paciente presentaba una recuperación completa de la motilidad ocular del OI, con la total normalización de la elevación del OI en ADD y sin evidencia de restricción (fig. 3).

Discusión

El rasgo clínico más característico del síndrome de Brown es la limitación de la elevación

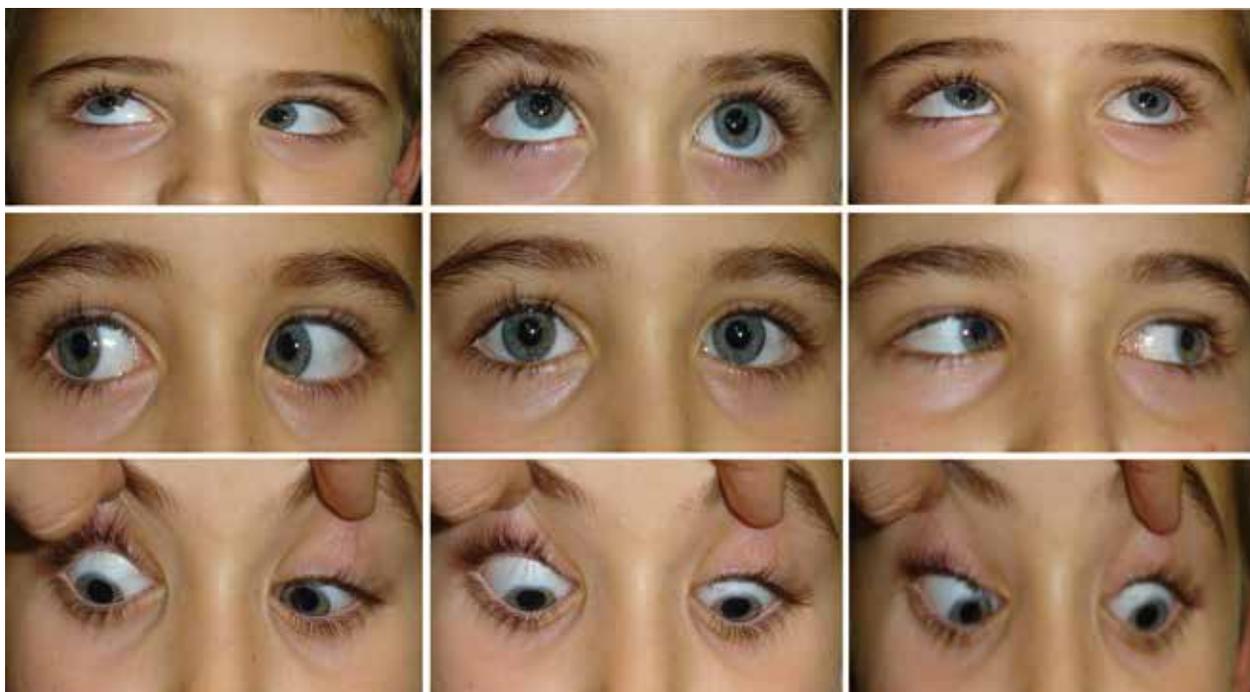


Figura 1. Revisión a los 5 años mostrando restricción de la elevación con downshoot en aducción del OI y restricción en la supravversión de OI.

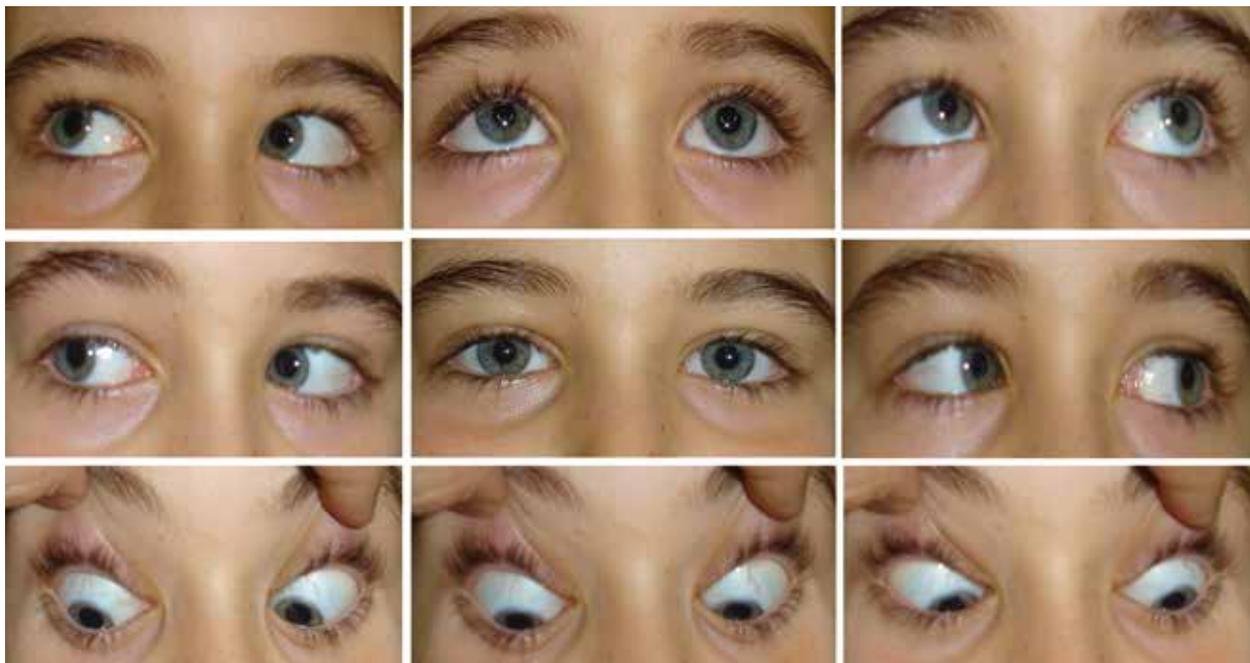


Figura 2. Revisión a los 10 años con mejoría de la elevación en aducción OI.

en ADD del ojo afecto, que se suele acompañar de un agrandamiento de la hendidura palpebral. La agudeza visual y la binocularidad de estos pacientes suelen estar conservadas. En los casos con mayor restricción, se observa además una hipotropía del ojo afecto en posición primaria, un patrón alfabético en «V» y un tortícolis compensador de elevación del mentón con giro

de la cara al lado contrario para mantener la binocularidad (2). Dichas características constituirían las principales indicaciones de un abordaje quirúrgico para este síndrome.

El test de la ducción forzada es muy útil para realizar un diagnóstico diferencial de esta entidad con otras afecciones como la verdadera parálisis del oblicuo inferior.

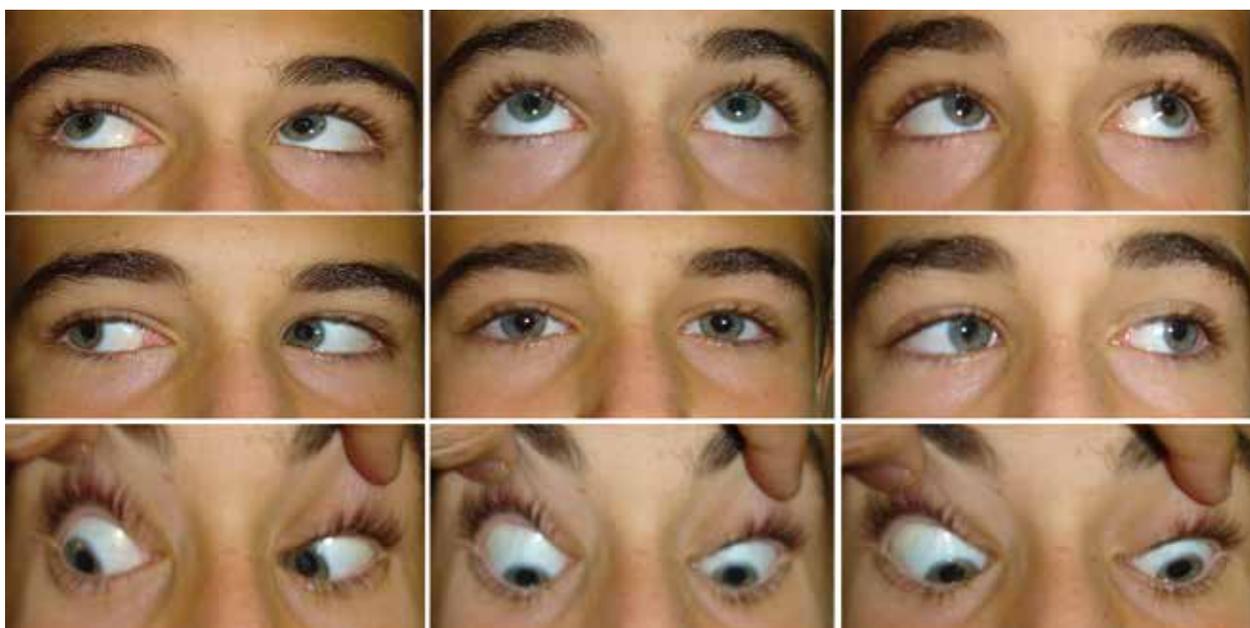


Figura 3. Revisión a los 12 años. Recuperación completa de la motilidad ocular del OI con total normalización de la elevación en aducción y en la supraversión, sin evidencia de restricción.

Desde el punto de vista etiopatogénico, podrían ser diversos los mecanismos implicados en la restricción del movimiento del tendón del oblicuo superior a través de la tróclea. Podría deberse a la existencia de un tendón corto o inelástico que sería incapaz de relajarse pasivamente, pero también a incongruencias anatómicas entre ambos elementos, como sería un tendón excesivamente ancho o con nódulos fibrosos, o una tróclea de menor tamaño o con adherencias fibrosas (1).

La historia natural del síndrome de Brown congénito resulta ser poco conocida. Se han descrito muy escasos casos de resolución espontánea, muchos de ellos tras varios de años de evolución (4). En un estudio longitudinal con amplio seguimiento, Dawson et al. (2) observaron que en un significativo porcentaje de casos se producían mejorías parciales e incluso resoluciones totales de forma espontánea. No obstante la mayor parte de las series descritas tienen tiempos de seguimiento cortos por lo que se infraestimaría la incidencia real de resolución espontánea (3).

En nuestro paciente, el seguimiento fue bastante largo, ya que se inició a los 5 años de edad, pero no fue hasta los 10 años cuando se observó una mejoría que culminaría con una resolución total a los 12 años.

Se desconocen cuáles serían los factores de buen pronóstico en la evolución natural de

este síndrome. En algún caso, se ha descrito la presencia de un «click» audible por el paciente, que podría significar cómo la restricción al deslizamiento del tendón va siendo vencida de forma intermitente, representando una etapa intermedia en la resolución (2,4,5).

Como conclusión, este caso destaca la posibilidad de que se produzca una mejoría espontánea y total de un síndrome de Brown congénito tras un seguimiento de varios años. Cuando se conserve buena binocularidad, se debería considerar realizar un seguimiento razonable en el tiempo antes de indicar una corrección quirúrgica.

Bibliografía

1. Capasso L, Torre A, Gagliardi V, Magli A. Spontaneous resolution of congenital bilateral Brown's syndrome. *Ophthalmologica* 2001; 215:372-5.
2. Dawson E, Barry J, Lee J. Spontaneous resolution in patients with congenital Brown syndrome. *J AAPOS* 2009; 13: 116-8.
3. Wright KM. Brown's syndrome: Diagnosis and management. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1999; 97: 1023-109.
4. Lambert SR. Late spontaneous resolution of congenital Brown syndrome. *J AAPOS* 2010; 14: 373-5.
5. Leone CR Jr, Leone RT. Spontaneous cure of congenital Brown's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1986; 102: 542-43.

Comunicación corta

Heterocromía de iris: diagnóstico diferencial

Iris heterochromia: differential diagnosis

Tirso Elvira López-Arroquia¹, S López-Romero², M Morión-Grande³,
C Doncel¹, D Cuevas¹, J López-Andrade⁴

Hospital La Mancha-Centro, Alcázar de San Juan (Ciudad Real)

Resumen

Introducción: La heterocromía de iris puede aparecer de forma aislada o en el contexto de diversas condiciones patológicas. **Casos clínicos:** Presentamos una niña con sordera neurosensorial, heterocromía de iris y distopia cantal, diagnosticada como Síndrome de Waardenburg tipo 1, dermatosis de herencia autosómica dominante; y un niño con melanosis oculi, con heterocromía de iris y del fondo de ojo y pigmentación episcleral en el ojo más oscuro. **Conclusión:** La anamnesis detallada y una valoración oftalmológica y neurológica completas son necesarias en el diagnóstico diferencial de la heterocromía de iris en niños, que puede deberse a un variado rango de condiciones.

Palabras clave: *Síndrome de Waardenburg, melanosis oculi, heterocromía de iris.*

Summary

Introduction: Iris heterochromia may be found in isolation or in the context of different pathological conditions. **Clinical cases:** We present a girl with sensorineural deafness, iris heterochromia and canthal dystopia, diagnosed as Waardenburg syndrome type 1, autosomal dominant skin disease; and a child with melanosis oculi with heterochromia of the iris and fundus and darker episcleral pigmentation in the same eye. **Conclusion:** A detailed history and complete ophthalmologic and neurological assessment are necessary in the differential diagnosis of iris heterochromia in children, which may be due to a wide range of conditions.

Key words: *Waardenburg syndrome, melanosis oculi, iris heterochromia.*

¹ Licenciado en Medicina y Cirugía. Oftalmólogo en Agencia Pública Empresarial Sanitaria Hospital de Poniente (El Ejido, Almería). Sección Oftalmología Pediátrica y Estrabismo.

² Licenciada en Medicina y Cirugía. Oftalmóloga en Hospital Mancha Centro (Alcázar de San Juan, Ciudad Real). Sección Oftalmología Pediátrica y Estrabismo.

³ Licenciado en Medicina y Cirugía. Oftalmólogo en Agencia Pública Empresarial Sanitaria Hospital de Poniente (El Ejido, Almería). Sección Glaucoma.

⁴ Doctor en Medicina. Oftalmólogo en Agencia Pública Empresarial Sanitaria Hospital de Poniente (El Ejido, Almería). Sección Retina.

Este trabajo ha sido parcialmente presentado en el XXIII Congreso de la Sociedad Española de Estrabología, Alicante, abril 2015, como Comunicación en Panel.

Introducción

El color del iris está determinado por los gránulos de pigmento del epitelio pigmentario posterior del iris (EPPI), la concentración de pigmento en los melanocitos del estroma anterior, el tipo de melanina y la capacidad de absorción-reflexión de la luz de la matriz estromal extracelular.

Los iris de color verde-azulado contienen más cantidad de eumelanina (marrón-negra) mientras que los iris oscuros contienen una mezcla de fenomelanina (roja-amarilla) y eumelanina. Por otro lado, un iris azul se debe a una matriz estromal menos densa.

Al nacimiento, el iris tiene color azulado o grisáceo, según la raza. El color adulto se alcanza a los 3-5 meses de edad, como resultado de una migración progresiva de melanocitos desde la cresta neural o de una mayor diferenciación de éstos desde las células precursoras primitivas.

La herencia del color de ojos es poligénica y no ha sido completamente explicada de momento.

Casos clínicos

Niña de 9 años con Síndrome de Waardenburg tipo I en seguimiento por exoforia. Presenta distopia cantal, hipertelorismo, heterocromía de iris (fig. 1) y poliosis. Asocia mechón blanco frontal (fig. 2), raíz nasal ancha con hipoplasia de aletas nasales, manchas de hipopigmentación cutánea y sordera congénita neurosensorial bilateral.

Niño de 12 años con melanosis oculi, con heterocromía tanto de iris (fig. 3) como del fondo de ojo y pigmentación difusa gris-azulada epiescleral (fig. 4) en el ojo derecho.

Discusión

La heterocromía de iris puede aparecer de forma aislada o en el contexto de una condición patológica: iris hipocrómico: rubeola congénita, síndrome de Horner, Sd. Waardenburg,



Figura 1. Síndrome de Waardenburg tipo 1. Heterocromía de iris, distopia cantal, raíz nasal ancha, hipoplasia aletas nasales.

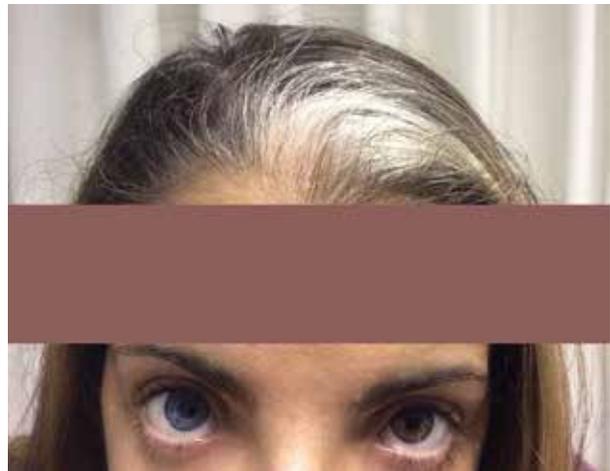


Figura 2. Mechón blanco frontal.



Figura 3. Melanosis oculi ojo derecho con heterocromía sin afectación palpebral.



Figura 4. Se aprecia pigmentación epiescleral en supravversión.

hipomelanosis de Ito, esclerosis tuberosa; iris hiperocrómico: melanocitosis ocular, neurofibromatosis, hemocromatosis, Sd. Sturge-Weber, colobomas, ectropión congénito de iris, rubeosis o tumores de iris (1-4).

En el Sd. de Waardenburg (SW) una alteración en la migración y diferenciación del melanoblasto provoca ausencia de melanocitos en piel, pelo, ojos y estría vascular de la cóclea (5).

Existen cuatro subtipos. Los tipos I y II son los más comunes. Los hallazgos clínicos característicos son distopia cantal, anomalías en la pigmentación del iris, mechón blanco central y sordera congénita neurosensorial. También pueden presentar desplazamiento lateral del conducto lagrimal, hipertelorismo, poliosis, estrabismo, labio leporino, canas precoces, raíz nasal ancha, hipertrichosis de línea media facial, hipoplasia de aletas nasales, cresta metópica, mandíbula cuadrada y manchas cutáneas hipopigmentadas. Todos los subtipos comparten estas características, salvo la distopia cantal que no aparece en el tipo II.

En el iris podemos encontrar heterocromía completa o parcial (21-28%) uni o bilateral, más frecuente en el SW-II (47%) o isohipocromía bilateral (14,9-42%). Se debe a un menor número de melanocitos con menor número y tamaño de melanosomas en el iris azul (1).

Tanto en la rubéola congénita como en el síndrome de Horner congénito puede existir hipocromía por disfunción de la inervación simpática del iris, que produce una disgenesia neurotrófica de los melanocitos con melanosomas normales (1).

La Hipomelanosis de Ito es un trastorno neurocutáneo caracterizado por la migración en mosaico de células con diferente potencial pigmentario, con disminución de la melanización y número de melanosomas.

La esclerosis tuberosa presenta hamartomas astrocitarios en sistema nervioso central, piel y retina. Puede asociar despigmentación iridiana en el 10% de los pacientes (3).

La melanocitosis ocular es el resultado de la migración incompleta de los melanocitos. Si sólo afecta al globo ocular se denomina melanosis oculi (6,2%); cuando alcanza la piel pal-

pebral se denomina Nevus de Ota (59,3%) (1). Generalmente unilateral, se manifiesta como una pigmentación difusa gris azulada epiescleral, con úvea e iris ipsilaterales más oscuros. El iris tiene numerosos melanocitos con macromelanosomas. Asocia mayor riesgo para el desarrollo de glaucoma y melanoma uveal y orbitario (1).

En la hemocromatosis el depósito de hierro estimula la oxidación de tirosina en la piel y el consiguiente acúmulo de melanina. A nivel ocular no está claro por qué aparece una pigmentación marrón-verdosa a nivel de iris produciendo heterocromía total o parcial (6).

El síndrome de Sturge-Weber se caracteriza por hemangioma facial color vino de Oporto con hemangioma intracraneal, coroideo, conjuntival y epiescleral ipsilaterales y glaucoma asociado a la afectación del iris (37%) (7).

En los colobomas de iris se puede observar mayor pigmentación del ojo afectado en 17% de los casos (8) debido a una migración anómala de células de la cresta neural al estroma iridiano.

El ectropión congénito de iris se caracteriza por la presencia de epitelio pigmentario posterior sobre la superficie del iris (4).

La rubeosis de iris tras inflamación crónica o como primer signo de un retinoblastoma puede simular una heterocromía adquirida (4).

Los melanomas de iris se pueden manifestar como hiperocromía y glaucoma ipsilaterales (1).

Conclusiones

La anamnesis detallada, así como una valoración oftalmológica y, en ocasiones, neurológica completas son necesarias en el diagnóstico diferencial de la heterocromía de iris en niños, que puede deberse a un amplio y variado rango de condiciones.

Bibliografía

1. Rennie IG. Don't it make my blue eyes brown: heterochromia and other abnormalities of the iris. *Eye* 2012; 26: 29-50.

2. Cruz M. Tratado de pediatría. 8ª Edición. Madrid: Ediciones Ergón; 2001. II: 1996.
3. Sánchez M, Díaz-Llopis M, Benítez del Castillo JM, Rodríguez MT. Manifestaciones oftalmológicas de las enfermedades generales. LXXVII Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Oftalmología. 2001.
4. Wright K, Spiegel P. Oftalmología pediátrica y estrabismo. Madrid: Ediciones Harcourt; 2001: 58.
5. Read A, Newton V. Waardenburg syndrome. *J Med Genet* 1997; 34: 656-665.
6. Davies G, Dymock I, Harry J, Williams R. Deposition of melanin and iron in ocular structures in haemochromatosis. *Brit J Ophthalmol* 1972; 56: 338-342.
7. Aggarwal NK, Gandham SB, Weinstein R, Saltzman R. Heterochromia iridis and pertinent clinical findings in patient with glaucoma associated with Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2010; 47: 361-365.
8. Morrison DA, FitzPatrick DR, Fleck BW. Iris coloboma with iris heterochromia: a common association. *Arch Ophthalmol*. 2000; 118: 1590-1591.

Comunicación corta

Miopización bilateral tras cirugía de exotropía de gran ángulo en paciente adulto

Adult with bilateral myopic shift after surgery in large angle exotropia

Verónica Castro Navarro¹, Paula Palomares Fort¹, Alicia Gracia García¹,
Enrique Cervera Taulet²

Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Valencia.

Resumen

Objetivo: El estudio de un paciente adulto, sano, con exotropía de gran ángulo, que presenta una miopización bilateral transitoria tras cirugía de estrabismo. **Conclusiones:** Los cambios refractivos secundarios a la cirugía de estrabismo acontecen frecuentemente en desviaciones de gran ángulo. Son generalmente transitorios y asintomáticos. La cicloplejía es de utilidad en estos casos. La influencia de la tensión muscular en la topografía corneal y los cambios en el cuerpo ciliar se consideran los factores patogénicos esenciales.

Palabras clave: *Exotropía de gran ángulo, error refractivo, miopización, estrabismo, espasmo acomodativo.*

Summary

Objective: To describe a case report of transient bilateral myopic shift in a healthy adult after strabismus surgery secondary to large angle exotropia and its findings in corneal topography. **Conclusion:** Refractive errors after strabismus surgery are usually considered transient and asymptomatic and are frequently seen in large angle deviations. Cycloplegic treatment may be useful in those cases. The influence of muscular tension in corneal topography and changes in the ciliary body are considered the main etiopathogenic factors.

Key words: *Large angle exotropia, refractive error, myopic shift, strabismus, spasm of accommodation.*

Introducción

Los cambios refractivos secundarios a la cirugía de estrabismo son complicaciones descritas en la literatura. Se describen generalmente como transitorios y asintomáticos; sin embargo, hasta el 25% de los adultos y el 2% de los niños

puede presentar cambios mayores de 1 dioptría durante más de un año (1,2). Su etiopatogenia es multifactorial habiéndose encontrado modificaciones en corneales en parámetros de cámara anterior y cristalino (1,2). A continuación, presentamos el caso clínico de un adulto con exotropía de gran ángulo que, tras cirugía, presentó

¹ MD.

² MD, PhD.

Caso clínico aceptado como comunicación oral en el XXIII Congreso de la Sociedad Nacional de Estrabología (Alicante, 2015)

una miopización transitoria bilateral secundaria a un espasmo acomodativo postquirúrgico con leves modificaciones en la curvatura corneal.

Caso clínico

Varón de 36 años con exotropía desde los 14 años, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés. Al inicio, presenta una mejor agudeza visual corregida (MAVC) 20/20 en ambos ojos (AO) y una refracción sin cicloplejía de +0.25 (0.25*170°) en su ojo derecho (OD) y +0.75 (-4.25*170°) en su ojo izquierdo (OI). La exploración de polo anterior, fundoscopia y

motilidad ocular extrínseca es normal AO. La prueba de oclusión prismada cuantifica valores estables de -70 dioptrías prismáticas (dP) con dominancia del OD. Se realiza retroinserción de 7 mm de músculos rectos laterales (RL) AO y resección de 7 mm de músculo recto medio OI. Al mes, se objetiva ortotropía y una autorrefracción sin cicloplejía de -5.50 (-0.75*170°) OD y -2.25 (-5.00*170°) OI, que mejora con cicloplejía a +0,00 (-0,75*2) OD y +0,25 (-4,50*170) OI. Cuatro meses postquirúrgicos, se mantiene el cambio miópico. A los 5 meses postquirúrgicos, la MAVC es 20/20 AO en ortotropía y la autorrefracción sin cicloplejía es +0,25 (-0,50*170°) OD y +0,50 (-4,25*170°)

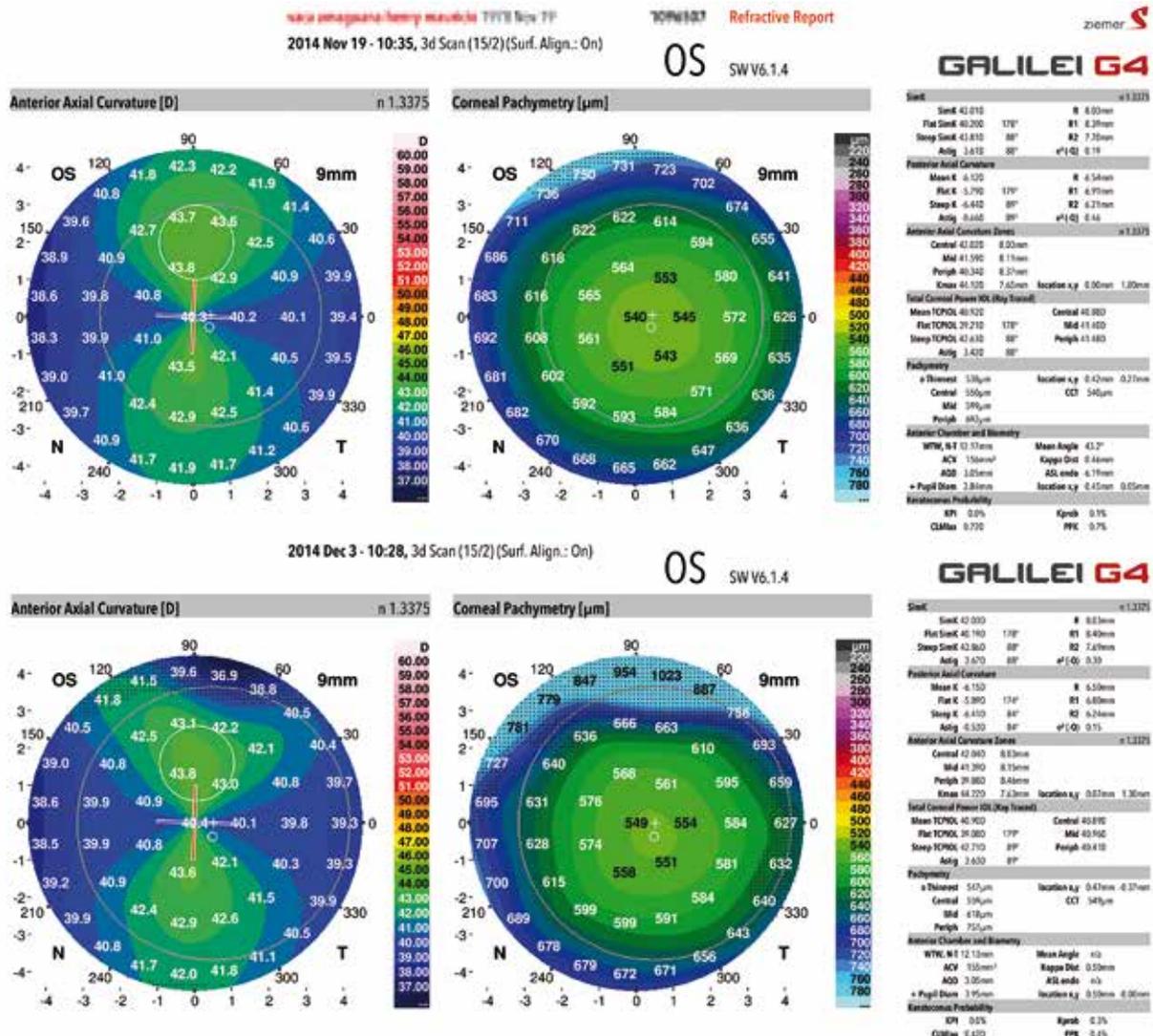


Figura 1. Imagen de análisis con Galilei de variaciones producidas en potencia corneal, paquimetría y curvatura en el ojo izquierdo antes y después de la corrección del defecto refractivo postquirúrgico.

OI. Asimismo, se objetiva un aplanamiento corneal en AO al estudiar la topografía corneal con Galilei.

Discusión

La etiología de los cambios refractivos post-cirugía de estrabismo permanece incierta (1,2). Dentro de los mecanismos descritos se encuentran variaciones en la topografía corneal, cambios en la curvatura del cristalino, en la presión intraocular o en parámetros de la cámara anterior. Al suturar los músculos a la esclera, y modificar la localización y fuerza de inserción, se modifica el vector de sus fuerzas ejercidas sobre la superficie corneal, produciéndose cambios en la potencia dióptrica de la misma que afectan tanto al componente esférico como, predominantemente al astigmatismo. Asimismo,

alteraciones en la circulación del cuerpo ciliar conllevan un aumento de curvatura cristaliniana anterior y una disminución del volumen de cámara anterior (1,2).

El desarrollo de los métodos de imagen en los últimos años ha intentado esclarecer algunas de las controversias generadas al respecto. El empleo de tecnología tipo Scheimpflug ha permitido, entre otras cosas, el análisis de la potencia, elevación, grosor y curvatura corneal, de aberrometrías de alto orden y de cambios en la profundidad y volumen de la cámara anterior (1,2). En este sentido, en 2013, Noh y colaboradores evaluaron los cambios topográficos y de parámetros de cámara anterior en 24 ojos sometidos a cirugía de resección aislada del recto lateral. Tras una recesión media de 6,9 mm, y aún habiéndose objetivado variaciones en la potencia corneal este grupo consideró como factor patogénico esencial el aplanamiento de

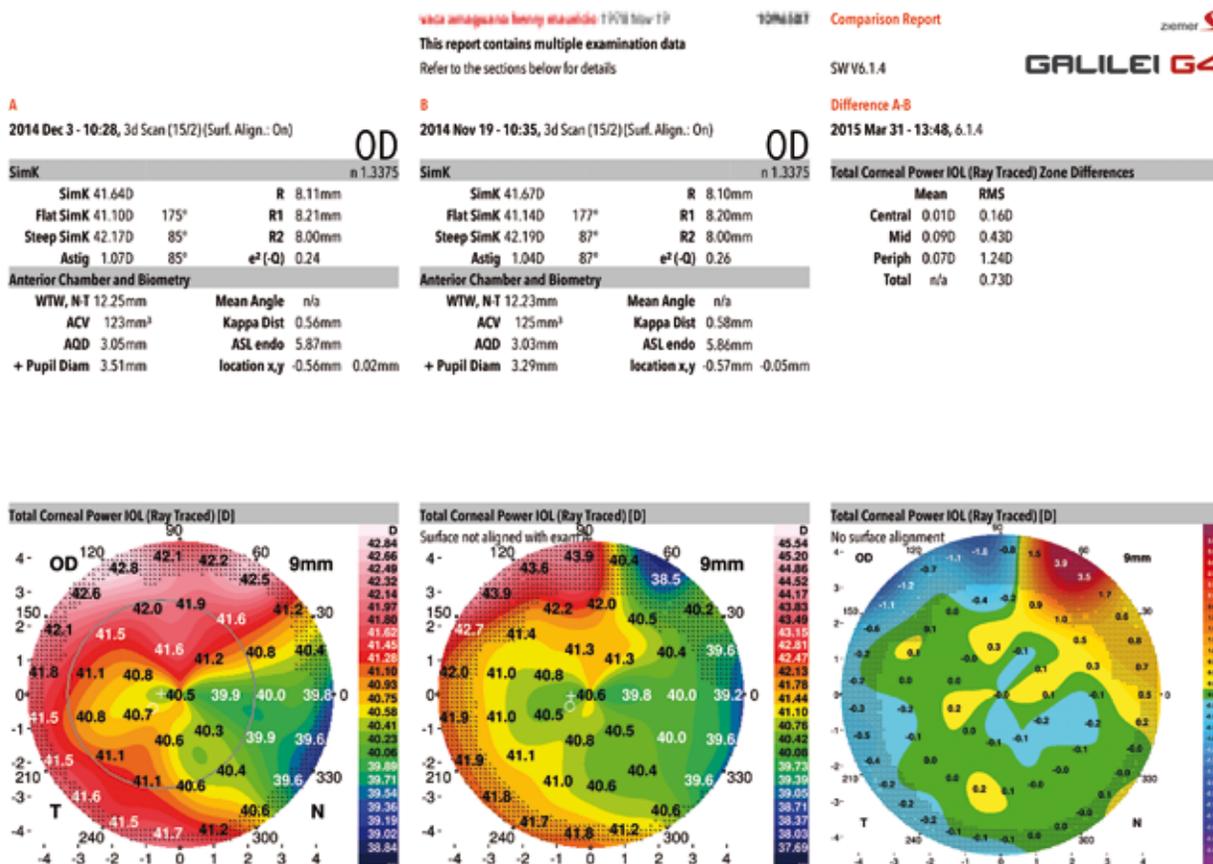


Figura 2. Representación de Galilei del cambio producido en la potencia corneal y curvatura del ojo derecho al resolverse la miopización transitoria.

la cámara anterior por una edematización postquirúrgica del cuerpo ciliar (1). Por este motivo, no es de extrañar que otras modificaciones en el cuerpo ciliar puedan ser también causa de alteraciones en la refracción.

El espasmo acomodativo es una rara condición caracterizada por una respuesta acomodativa aumentada, involuntaria y mantenida para un estímulo determinado. Es típica la asociación de convergencia, miosis y pseudomiopía por una contracción del músculo ciliar y una relajación de la tensión zonular que provoca un aumento de la curvatura y un desplazamiento anterior del cristalino (3). Aunque generalmente se considera el espasmo acomodativo secundario a un aumento de la inervación parasimpática, hay casos descritos tras cirugía ocular o exodesviaciones (4,5). Pacientes jóvenes, con gran capacidad de acomodación, con un cociente convergencia acomodativa/acomodación (CA/A) alto pueden usar el reflejo sincinético de cerca como herramienta para corregir la exodesviación (5).

En nuestro caso no disponemos de topografía corneal previa a la intervención. No obstante, el análisis de los cambios producidos en la misma durante el periodo postoperatorio junto con la práctica resolución del defecto refractivo al suprimir con cicloplejía la acomodación, sugieren la hipótesis de un efecto mixto de remodelamiento corneal y espasmo acomodativo con predominancia de este último factor en la etiología del cambio miópico.

Durante el periodo sintomático el tratamiento con cicloplejía resultó sumamente eficaz y seguro, y el empleo de tecnología Scheimpflug ha ayudado en el seguimiento y en el manejo de esta complicación.

El desconocimiento de los factores de riesgo asociados a los cambios refractivos postquirúrgicos, así como la gran variabilidad interindividual en los estrabismos y la posibilidad de poder emplear técnicas quirúrgicas para la corrección de la desviación, imposibilita la prevención de los errores de refracción. Sin embargo, hay algunos factores que nos deben alertar sobre esta posible complicación. Desviaciones de gran ángulo, la rigidez muscular en pacientes adultos o la intervención sobre más de un músculo extraocular aumentan la posibilidad de cambios refractivos postquirúrgicos. Aunque en pacientes adultos no existe riesgo de ambliopía, es muy importante descartar esta alteración refractiva en niños por el gran impacto que puede conllevar en su función visual si no es detectada precozmente.

Bibliografía

1. Noh JH, Park KH, Lee JY, Jung MS, Kim SY. Changes in refractive error and anterior segment parameters after isolated lateral rectus muscle recession. *J AAPOS*. 2013 Jun; 17(3): 291-5.
2. Emre S, Cankaya C, Demirel S, Doganay S. Comparison of preoperative and postoperative anterior segment measurements with Pentacam in horizontal muscle surgery. *Eur J Ophthalmol*. 2008 Jan-Feb; 18(1): 7-12.
3. Sukhija J, Dogra MR, Zadeng T, Ram J. Functional spasm of accommodation: Changes on scheimpflug imaging Oman *J Ophthalmol*. 2014 Sep-Dec; 7(3): 150-152.
4. Airiani S, Braunstein RE. Accommodative spasm after laser-assisted in situ keratomileusis (LASIK). *Am J Ophthalmol*. 2006 Jun; 141(6): 1163-4.
5. Shanker V, Ganesh S, Sethi S. Accommodative spasm with bilateral vision loss due to untreated intermittent exotropia in an adult. *Nepal J Ophthalmol*. 2012 Jul-Dec; 4(2): 319-22.

Comunicación corta

Ectopia lentis. Manejo y evolución, a propósito de un caso

Ectopia lentis. Management and evolution, a purpose of a case

Ángela Barrajón Rodríguez¹, María José Martín-Serrano Canalejas²,
Fernando González del Valle¹, Sonia López-Romero Moraleda¹

Hospital La Mancha-Centro, Alcázar de San Juan (Ciudad Real)

Resumen

Objetivo/Método: Paciente remitido por subluxación cristaliniiana congénita bilateral. Se interviene realizándose facoaspiración, colocación de anillo de Cionni con anclaje escleral e implante de lente intraocular de 3 piezas, luxándose la óptica mediante maniobra de Gimbel tras capsulorrexia posterior intraquirúrgica. Tras evolución satisfactoria, se establece un microestrabismo, con dominancia de ojo izquierdo (OI) y ambliopía leve contralateral. Se prescribe la refracción optándose por unas gafas electrónicas programadas, tras no adaptación a oclusión con parche. **Resultados/Conclusiones:** Proponemos el procedimiento quirúrgico descrito como alternativa de tratamiento de la ectopia lentis en edad pediátrica, sin olvidarnos del manejo médico para conseguir el mejor desarrollo visual.

Palabras clave: *Ectopia lentis, subluxación cristaliniiana, ambliopía, gafas electrónicas, lente intraocular.*

Summary

Objective/Method: Patient referred by bilateral congenital crystalline lens subluxation. He is operated on making phacoaspiration, placing Cionni scleral ring and 3 pieces intraocular lens, with luxation of optical by Gimbel maneuver after intraoperative posterior capsulorhexis. After satisfactory evolution, a microstrabismus is set up, with dominance of left eye (LE) and contralateral mild amblyopia. We prescribe refraction opting for programmed electronic eyeglasses after not to adapt to occlusion patch. **Results/Conclusions:** We propose the surgical procedure as an alternative treatment of ectopia lentis in childhood, without forgetting the medical management to achieve the best visual development.

Keywords: *Ectopia lentis, crystalline lens subluxation, amblyopia, electronic eyeglasses, intraocular lens.*

Introducción

La ectopia lentis es una condición en la que el cristalino se encuentra desplazado con respecto a su emplazamiento originario debido a

ruptura y/o debilidad de las fibras zonulares, pudiendo ser congénita o adquirida (1).

Entre las causas congénitas, encontramos alteraciones metabólicas sistémicas hereditarias como son el síndrome de Marfan (2), la

¹ Licenciado en Medicina y Cirugía. FEA Oftalmología.

² DUE. Servicio de oftalmología.

homocistinuria, el síndrome de Weill-Marchesani, la hiperlisinemia y la deficiencia de sulfito oxidasa. Cuando no está asociada a anomalías oculares o sistémicas se clasifica como ectopia lentis familiar o idiopática esencial (1). Las luxaciones adquiridas pueden ser traumáticas, espontáneas (secundarias a patologías oculares) y post-quirúrgicas (3).

Caso clínico

Presentamos el caso de un niño de dos años y medio de edad remitido a nuestro hospital para valoración y tratamiento de aparente dificultad visual secundaria a subluxación cristaliniiana congénita bilateral, con cierta asimetría siendo mayor en ojo izquierdo (OI) (fig. 1) que en ojo derecho (OD), existiendo bisección del eje visual y originándose un estado afáquico intermitente en ambos ojos (AO) (fig. 2). El resto del polo anterior es normal y en el fondo de ojo las papilas son de bordes netos y normocoloreadas, las máculas presentan aspecto fisiológico y la periferia retiniana se encuentra a plano en los cuatro cuadrantes de AO. La agudeza visual (AV) sin corrección en binocular registrada fue de 0,05 a 1 metro de distancia con test de Pigassou. El niño se encontraba en estudio por posible enfermedad de Marfan o alteración renal, las cuales se descartaron posteriormente. Se opta por intervenir quirúrgicamente, en primer lugar el OI que es el que presenta mayor



Figura 2. Bisección del eje visual originándose un estado afáquico intermitente en ambos ojos.

afectación. Bajo anestesia general, se realiza facoaspiración, colocación de anillo de Cionni con anclaje escleral (fig. 3) e implante de lente intraocular de 3 piezas, luxándose la óptica mediante maniobra de Gimbel tras capsulorrexia posterior intraquirúrgica, con el fin de evitar el difícil manejo de la opacificación temprana de la cápsula posterior que sucede en personas de corta edad. Se consigue corregir la subluxación del saco cristaliniiano y alinear la óptica con el eje visual (fig. 4).

La evolución fue satisfactoria, con ganancia rápida de AV, siendo de 0,7 según el test de Pigassou en el primer mes postoperatorio. Tras 3 meses de la primera cirugía se realiza el mismo procedimiento en el OD, presentando buena evolución también.

Varios meses después se evidencia el establecimiento de un microestrabismo, con dominancia de OI de lejos y de cerca, registrándose una diferencia de una línea de visión según el

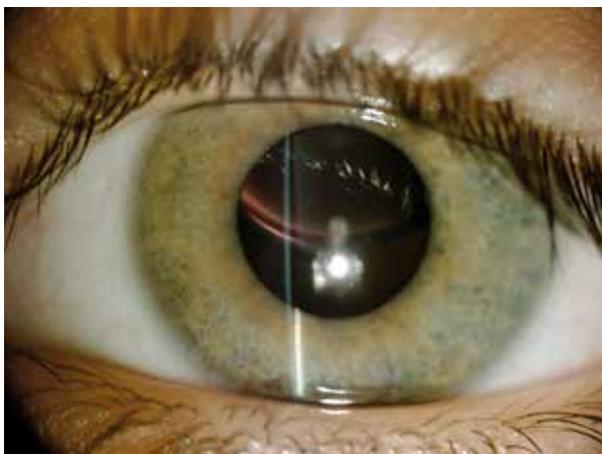


Figura 1. Subluxación cristaliniiana en ojo izquierdo.

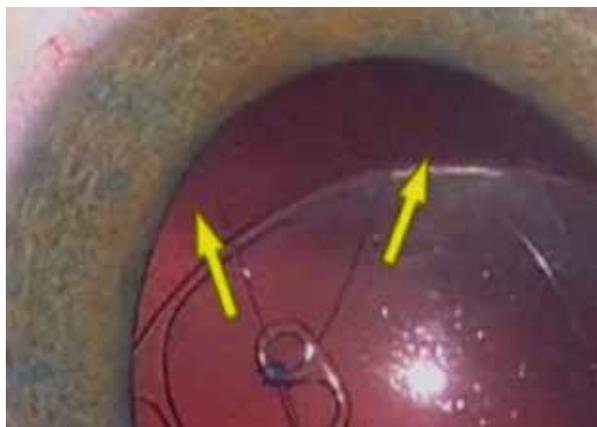


Figura 3. Imagen intraquirúrgica de colocación de anillo de Cionni con anclaje escleral.

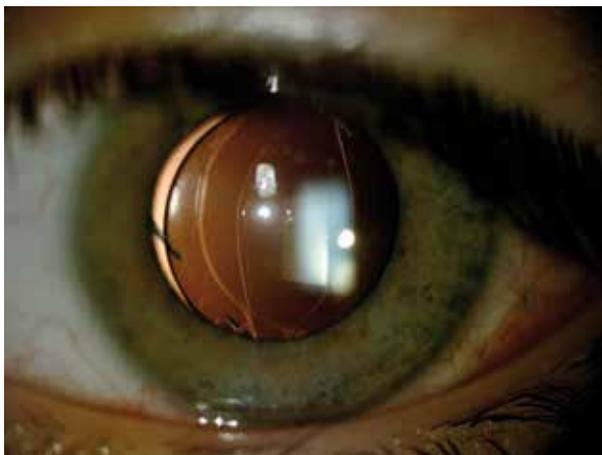


Figura 4. Aspecto postoperatorio de polo anterior tras implante, luxación y alineación de óptica de lente intraocular con eje visual en cámara posterior mediante manobra de Gimbel.

test de E de Snellen. Previamente se había prescrito refracción para AV cercana y es en este momento, en el que se prescribe la refracción de lejos que presenta bajo paralización de la acomodación con atropina, siendo en OD: +0,75 -1 a 90° y en OI: +2,50 -2,50 a 95°, además de adición esférica de +3 en AO, optando por un modelo de gafas con bifocal alto.

La adaptación a las gafas fue buena, pero no a la oclusión con parches, y la penalización con agentes ciclopléjicos no era efectiva en este paciente, por lo que se decide realizar el tratamiento de la ambliopía con unas gafas electrónicas programadas para la oclusión intermitente del ojo con mayor AV, de forma personalizada, obturando la lente del OI durante 1 minuto y dejando sin oclusión durante otro minuto. De esta manera, conseguimos que la penalización sea satisfactoria, a la vez que se potencia el desarrollo visual llevando la refracción correcta prescrita (fig. 5) y sirviéndole de protección frente a posibles traumatismos oculares. Tras varios meses de uso continuado de estas gafas, hemos objetivado una mejora en la AV del ojo ambliope, sin perjuicio para el ojo con mayor visión.

Discusión

Pensamos que en este paciente la mejor alternativa para tratar la afaquia y favorecer la re-



Figura 5. Gafas electrónicas programadas para la oclusión intermitente del ojo con mayor agudeza visual, permitiendo llevar la refracción correcta prescrita.

cuperación visual es el implante de una lente en cámara posterior, pudiendo ser los resultados funcionalmente mejores.

Aunque las indicaciones quirúrgicas son similares entre diversas series publicadas, no existen líneas generales para decidir la conducta quirúrgica, existiendo controversia al decidir la más apropiada. Por tanto, es necesario individualizar para conseguir el mejor resultado (1).

Proponemos esta técnica como una alternativa en el tratamiento quirúrgico de la ectopia lentis en edad pediátrica, sin olvidar la necesidad del manejo médico para conseguir el mejor desarrollo visual.

Una oclusión permanente, total y asimétrica mantenida en el tiempo, podría ocasionar pérdida definitiva de la visión binocular.

La tecnología del cristal líquido en las gafas es segura y no produce efectos adversos tras un uso prolongado (fig. 6), consiguiendo el efecto parche deseado (4). Ya que la penalización con parche y atropina como tratamientos no son universalmente exitosos, existe la necesidad de nuevos abordajes. Las gafas de cristal líquido han sido aconsejadas como potencial alternativa al tratamiento de la ambliopía. Con ellas se consigue la mejora de la AV de lejos y de cerca y de la estereopsis, siendo bien aceptado por los niños y los padres (5).



Figura 6. Manejo médico postquirúrgico. Las gafas de cristal líquido han sido aconsejadas como potencial alternativa al tratamiento de la ambliopía.

Bibliografía

1. García-Arroyo S, Peña Aceves A. Ectopia lentis familiar esencial, reporte de un caso y opciones de manejo. *Rev Mex Oftalmol.* 2006; 80(2): 97-101.
2. Macías Martínez J, Arroyo Muñoz LL, Lozano Alcázar J. Manejo quirúrgico de ectopia lentis en síndrome de Marfan. *Rev Mex Oftalmol.* 2007; 81:332-335.
3. González-Castaño C, Castro J, Álvarez-Sánchez M. Luxación del cristalino: Etiología y resultados. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2006; 81: 471-478.
4. BenEzra O, Herzog R, Cohen E, Karshai I, BenEzra D. Liquid crystal glasses: Feasibility and safety of a new modality for treating amblyopia. *Arch Ophthalmol.* 2007; 125(4): 580-581.
5. Spierer A, Raz J, BenEzra O, Herzog R, Cohen E, Karshai I et al. Treating amblyopia with liquid crystal glasses: A pilot study. *Investigative ophthalmology and visual science.* 2010; 51: 3395-3398.

Comunicación corta

Estrabismo Fixus en el contexto de paciente con hipotonía (Síndrome de Allan Herndon Dundley)

Strabismus fixus in hypotony patient (Allan Herndon Dundley Syndrome)

Nancy Uzcátegui Rodríguez¹, Emilia García Robles², Eva Ramos Yau¹,
Fredy Molina Socola¹

Unidad de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo. Servicio de Oftalmología.
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España

Resumen

Objetivo: Manejo del estrabismo fixus en paciente de 13 meses con hipotonía por déficit de MTC8. **Métodos/Resultados:** Presenta endotropía de +60 Dp con limitación a la abducción, reflejo en ojos de muñeca negativo, refracción bajo cicloplejía de +2,5 dioptrías y fondo de ojo normal. No existe experiencia en el tratamiento del estrabismo que presenta; por su edad, retraso neurológico y tipo de desviación estaría indicada la toxina botulínica, pero su tipo de enfermedad neuromuscular lo contraindica. **Conclusiones:** El tratamiento conservador con oclusión alterna es la única alternativa aplicable hasta observar la respuesta neuromuscular y la maduración neurológica con el tratamiento sistémico.

Palabras clave: Déficit de MCT8, estrabismo fixus, hipotonía.

Summary

Objectives: Management of strabismus fixus in a 13 months patient with hypotonia caused by a MTC8 deficit. **Methods/Results:** In the exploration: + 60 Dp esotropia with abduction limitation, negative doll's reflex, refraction under cycloplegia +2,5 Diopters, and normal fundus. There is no experience in the treatment of this strabismus; because of his age, neurological delay and type of deviation it would be indicated the botulinum toxin, however it is contraindicated because of the neuromuscular disease. **Conclusions:** Conservative treatment with alternate occlusion is the only applicable option until we see neuromuscular response and neurological evolution with systemic treatment.

Key words: MCT8 deficit, strabismus fixus, hypotonia.

¹ Licenciado en Medicina y Cirugía.

² Doctora en Medicina y Cirugía.

Este trabajo ha sido presentado a modo de comunicación en panel en el XLVI Congreso de la Sociedad Andaluza de Oftalmología celebrado del 23 al 25 de enero de 2014.

Introducción

El síndrome de Allan Herndon Dudley es una patología ligada al cromosoma X, muy poco frecuente, causada por un déficit del Transportador Monocarboxilado 8 (MCT8) que transporta las hormonas tiroideas T3 y T4, y su deficiencia durante el período crítico de desarrollo neuronal fetal causa en estos pacientes un déficit intelectual y neurológico muy importante (1) caracterizado por hipotonía generalizada que evoluciona a espasticidad, retraso psicomotor severo, trastornos del movimiento como distonía, coreoatetosis y retraso en la mielinización (2,3). Las manifestaciones oftalmológicas son escasas; la ptosis es muy común así como la mirada perdida y ojos prominentes. Menos comunes son la presencia de estrabismo, nistagmus rotatorio, opacidad corneal, cataratas prematuras y anomalías fundoscópicas (4).

Todos los pacientes afectados presentan un perfil caracterizado por niveles elevados de T3, niveles de T4 bajos o normales y TSH en rangos normales (2,3).

En los últimos años se han multiplicado las publicaciones sobre este síndrome con la identificación de más de 50 familias en el mundo. El primer caso en España se publicó en 2013 (3).

Caso clínico

Niño de 13 meses de padres no consanguíneos, que al nacimiento presentó un Apgar de 9 puntos, sin ninguna alteración. A los 4 meses los padres detectaron que el niño presentaba desconexión del medio y que no fijaba la mirada, acudiendo al hospital y siendo ingresado para estudio.

Como antecedente familiar madre hipotiroidea en tratamiento con Eutirox 75 mg diarios. A la exploración presentaba: cara normoconfi-



Figura 1. Endotropía +60 Dp y limitación de la abducción en AO. *Abreviaturas:* Dp: dioptrías prismáticas; AO: Ambos ojos.

gurada, dolicocefalia, epispadias severa, fuerza muscular disminuida globalmente, hipotonía severa, hiporreflexia, conectado con el medio y estrabismo convergente.

Se realizó ecografía abdominal sin hallazgos patológicos; resonancia magnética craneal donde se observó un ligero retraso en la mielinización, y se solicitó un estudio genético en el cual se detectó una delección en hemizigosis en el gen MCT8, confirmándose así el diagnóstico de déficit de MCT8 o Síndrome de Allan Herndon Dudley. Se inició tratamiento con Tiratricol, metabolito análogo de Triyodotironina (ácido triyodotiroacético) con la intención de saltar el transportador MCT8 y generar la entrada de T3 y T4 en células musculares y nerviosas.

Exploración oftalmológica: Agudeza visual de seguimiento a objetos, endotropía cruzada de +60° y síndrome de limitación de la abducción; reflejo en ojos de muñeca negativo descartando parálisis del VI par. Refracción bajo cicloplejía de +2,5 dioptrías en ambos ojos; en el fondo de ojo se observan papilas normocoloreadas bien delimitadas y a nivel y retina con buena coloración, sin lesiones.



Figura 2. Hipotonía generalizada característica de esta enfermedad.

Actualmente no existe tratamiento sistémico realmente efectivo para la afectación neurológica, por lo que principalmente el tratamiento es sintomático como rehabilitación, antiepilépticos, antiespásticos, antidistónicos y suplementos nutricionales (3).

En cuanto al tratamiento oftalmológico, dado el retraso neurológico que presenta, la edad y el estrabismo, estaría indicada la inyección de toxina botulínica en los músculos rectos medios, sin embargo esta terapia está contraindicada por la enfermedad neuromuscular que presenta; no se plantea cirugía ya que dicho estrabismo puede cambiar espontáneamente a la divergencia con el crecimiento por su retraso neurológico, por lo que por el momento prescribimos oclusión alterna, a la espera de la respuesta favorable de la hipotonía con el tratamiento sistémico y plantear más adelante el tratamiento de toxina botulínica versus cirugía.

Conclusiones

La afectación oftalmológica en esta enfermedad es un reto por la complejidad de la mis-

ma y la incertidumbre en la evolución del cuadro a medio y largo plazo. Con el seguimiento de este paciente pretendemos observar la evolución y aportar una posible solución satisfactoria que nos permita en el futuro abordar otros casos como el referido en este artículo.

Bibliografía

1. Grijota-Martínez C, Díez D, Morreale de Escobar G, Bernal J, Morte B. Lack of Action of Exogenously Administered T3 on the Fetal Rat Brain Despite Expression of the Monocarboxylate Transporter 8. *J Clin Endocrinol Metab* 2011; 152(4): 1713-1721.
2. Rodríguez F, Grenha J, Ortez C, Nascimiento A, Morte B, M-Belinchón M et al. Hypotonic male infant and MCT8 deficiency - a diagnosis to think about. *BMC Pediatrics* 2014; 14: 252.
3. López-Marín L, Martín-Belinchón M, Gutiérrez-Solana L, Morte-Molina B, Duat-Rodríguez A, Bernal J. Deficiencia del transportador celular de hormona tiroidea MCT8: caso clínico y revisión de la bibliografía. *Rev Neurol* 2013; 56 (12): 615-622.
4. Schwartz C, Stevenson R. The MCT8 thyroid hormone transporter and Allan--Herndon--Dudley syndrome. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2007; 21(2): 307-321.

Comunicación corta

Diplopía como manifestación de Síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton secundario a adenocarcinoma de colon

Diplopia as a symptom of Lambert-Eaton myasthenic syndrome secondary to colon adenocarcinoma

Maribel Acuña Salles¹, Cristina Molero Langa¹, Pedro Pascual Ruiz¹, Daniel Garcerant Congote¹, Laura Cabrejas Martínez², Miguel Ángel Alonso Peralta²

Servicio de Oftalmología. Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Resumen

El síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton es un desorden infrecuente que se presenta generalmente en el contexto de un síndrome paraneoplásico neurológico. Su asociación a adenocarcinoma de colon no ha sido descrita en la literatura. **Objetivo:** Presentamos el caso de una mujer de 53 años con antecedentes de adenocarcinoma de colon tratado con hemicolectomía y quimioterapia que presentó datos de afectación autonómica y de musculatura extraocular con auto anticuerpos anti canales de calcio positivos. Se diagnostica Síndrome paraneoplásico miasteniforme de Lambert-Eaton. **Conclusión:** Este caso resulta interesante por la asociación no descrita de Síndrome de Lambert-Eaton a adenocarcinoma de colon.

Palabras clave: *Síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton, adenocarcinoma de colon, diplopía.*

Summary

Lambert-Eaton myasthenic syndrome is an infrequent disease, usually presented as a paraneoplastic neurological syndrome. Among scientific literature, its association with colon adenocarcinoma has never been described. **Objective:** We present the clinical case of a 53 year-old woman with previous colon adenocarcinoma, treated with hemicolectomy and chemotherapy. She developed autonomic and extraocular muscle dysfunction, with positive calcium channel antibodies. Thus, Lambert-Eaton myasthenic syndrome was diagnosed. **Conclusion:** This is the first reported association between colon adenocarcinoma and Lambert-Eaton myasthenic syndrome.

Key words: *Lambert-Eaton myasthenic syndrome, colon adenocarcinoma, diplopia.*

¹ Licenciado en medicina y cirugía. Médico Residente de Oftalmología.

² Doctor en medicina y cirugía.

Trabajo presentado como caso clínico en el Congreso de la Sociedad Española de Estrabología, Cuenca, abril de 2014.

Introducción

El síndrome miasteniforme de Lambert-Eaton (SMLE) se presenta habitualmente en el contexto de un síndrome paraneoplásico neurológico, siendo frecuente su asociación con el carcinoma microcítico de pulmón (CMP), no habiendo sido comunicada a la fecha su asociación con adenocarcinoma de colon. Las manifestaciones clínicas del SMLE incluyen debilidad proximal progresiva, fatigabilidad y afectación autonómica, resultando infrecuente su afectación ocular.

Describimos un caso de diplopía secundaria a afectación de musculatura extraocular como manifestación de un SMLE, excepcionalmente asociado a adenocarcinoma de colon.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 53 años con antecedentes de adenocarcinoma de colon que fue tratado mediante hemicolectomía derecha y quimioterapia. Tras este tratamiento, presentó síntomas de polineurorradiculopatía sensitiva tóxica, la cual fue interpretada como secundaria al tratamiento con quimioterapia. En el seguimiento posterior, presentó abolición de reflejos aquíleos, debilidad muscular proximal de miembros superiores y manifestaciones autonómicas.

Fue remitida a consultas de Oftalmología por añadirse diplopía vertical intermitente y dificultad en la apertura palpebral de predominio matutino, con perfil de mejoría vespertina. En la exploración de la motilidad ocular extrínseca se encontró que tanto ducciones como versiones no presentaban limitaciones o restricciones



Figura 1. Exploración de la motilidad extraocular. Imagen de lateroversiones, supraversion e infraversion en las que no se encontraron restricciones o limitaciones.

(fig. 1), sin embargo, se objetivó dificultad en mantener la mirada en posiciones extremas por fatigabilidad. Durante la exploración no presentó diplopía. Además, presentaba una endoforia de 4°. La analítica general, serología y estudio de líquido cefalorraquídeo fueron normales. Se realizó resonancia magnética nuclear de cerebro y columna completa en las que no se evidenciaron alteraciones estructurales que explicaran los síntomas (fig. 2). El estudio de anticuerpos anti canales presinápticos de calcio ligados a voltaje (Ac anti-VGCC) resultaron positivos. Se diagnostica SMLE con arreflexia, afectación autonómica y de musculatura extraocular, iniciándose tratamiento por parte de Neurología con diaminopiridina, pirodostigmina y corticoides, con buena respuesta clínica. Debido al carácter intermitente y no incapacitante de las manifestaciones oculares se decidió por parte de Oftalmología observación de la evolución de los síntomas. Actualmente y tras la instauración del tratamiento por parte de Neurología, los síntomas se han estabilizado, presentando diplopía no invalidante en forma ocasional.

Discusión

El SMLE es uno de los síndromes paraneoplásicos de causa autoinmune más representativos y bien definidos, en el cual la liberación

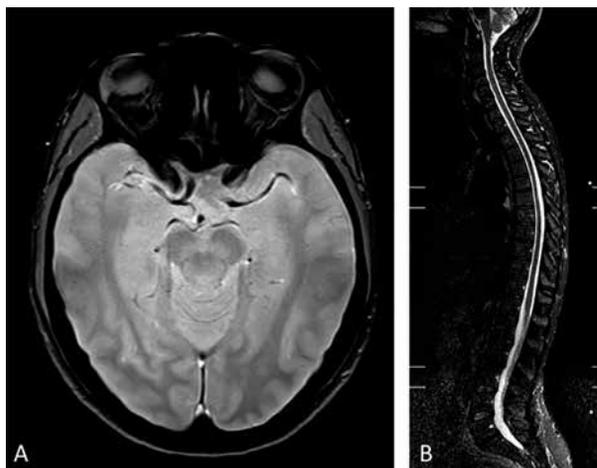


Figura 2. Resonancia magnética nuclear (A) corte transversal de cerebro y (B) corte sagital de columna completa sin alteraciones estructurales.

de acetilcolina en la unión neuromuscular se encuentra disminuida o bloqueada por la presencia de Ac anti-VGCC.¹

El SMLE se presenta generalmente en el contexto de un síndrome paraneoplásico, reportándose que entre un 50 y 60% de los pacientes tiene algún tipo de tumor (1), en la mayoría de los casos un CMP (2), lo que motiva que frente al diagnóstico primario de SLE las pruebas de screening de neoplasias estén justificadas hasta 2 años tras el diagnóstico (3).

Las manifestaciones clínicas típicas del SMLE incluyen una tríada típica consistente en debilidad proximal progresiva de predominio matutino, síntomas autonómicos como sequedad bucal y disfunción eréctil y arreflexia, presentando en estadios avanzados afectación craneobulbar con ptosis, diplopía y disfagia (1).

La ocurrencia de sintomatología ocular oscila entre el 0 y el 80% y la de síntomas bulbares entre el 5 y el 80%. Este amplio rango de prevalencias probablemente sea secundario a la inconsistencia o fluctuación de los síntomas al momento de la evaluación¹. En todo caso, la afectación ocular del SMLE no suele ser un síntoma al debut de la enfermedad, a diferencia de otros síndromes miasteniformes con los que hay que hacer el diagnóstico diferencial. Aunque se han reportado algunos casos de SMLE con síntomas oculares exclusivos (1), cabe destacar que la afectación craneobulbar generalmente señala progresión dentro de la historia natural de la enfermedad.

El diagnóstico de SMLE se establece mediante las manifestaciones clínicas, los hallazgos característicos de los estudios de conducción nerviosa y por la presencia de Ac anti-VGCC, resultando éstos últimos más específicos (hasta el 99%) (1) por el alto grado de solapamiento clínico y electromiográfico que puede presentar con casos de Miastenia gravis (4) y con otros desórdenes de la conducción, destacando en

nuestro caso la presencia de polineuropatía sensitiva tóxica preexistente.

El tratamiento inicial incluye el de la neoplasia causante del SMLE. Sin evidencia oncológica, los agentes de liberación de acetilcolina presináptica, tal como la diaminopiridina en asociación o no a piridostigmina, suelen ser eficaces y bien tolerados (1). La persistencia de afectación ocular de carácter permanente o invalidante se puede manejar mediante corrección quirúrgica.

En esta paciente, el antecedente de adenocarcinoma de colon resulta ser el único dato clínico que pueda explicar la presencia de SMLE. Es importante destacar que el cáncer colorrectal raramente se presenta asociado a desórdenes paraneoplásicos neurológicos, habiendo sido comunicados algunos casos de vasculitis y neuropatía sensorial (5).

No hemos encontrado en la literatura reportes de casos de SMLE asociado a adenocarcinoma de colon, por lo que este caso resulta de particular interés.

Bibliografía

1. Titulaer MJ, Lang B, Verschuuren JJ.: Lambert—Eaton myasthenic syndrome: from clinical characteristics to therapeutic strategies. *Lancet Neurol* 2011; 10(12):1098-1107.
2. Arai H, Inui K, Hashimoto K, Kan-O K, Nishii T, Kishida H, et al.: Lung adenocarcinoma with Lambert-Eaton myasthenic syndrome indicated by voltage-gated calcium channel: a case report. *J Med Case Rep* 2012 5; 6: 281.
3. Leypoldt F, Wandinger KP.: Paraneoplastic neurological syndromes. *Clin Exp Immunol* 2014; 175: 336-348.
4. Muñoz-Mateo J, Álvarez-Vázquez O, Fernández-Rodríguez R, Fagundo-González O, Flores-Calvente J.: Síndrome miasteniforme de Eaton-Lambert. Revisión y presentación de un caso. *Rehabilitación* 2006; 40: 271-274.
5. Sio T, Paredes M, Chaudhary U.: Neurological manifestation of colonic adenocarcinoma. *Rare tumors* 2012; 4: 98-100.

Comunicación corta

Coristoma epibulbar en el Síndrome de Goldenhar: ¿cuándo tratar para evitar la ambliopía?

Epibulbar Choristoma in Goldenhar syndrome: when to treat to prevent amblyopia?

Alejandra Tapia¹, Pilar Merino², Patricia Pérez¹, Pablo Javier Mazagatos¹,
Pilar Gómez de Liaño¹

Sección de Motilidad Ocular y Neuro-Oftalmología, Departamento de Oftalmología,
Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España

Resumen

Objetivo/Métodos: El Síndrome de Goldenhar se caracteriza por ser una enfermedad polimalformativa congénita debido a un desarrollo aberrante del primer y segundo arco branquial. Los hallazgos oculares más frecuentes incluyen el coristoma epibulbar, coloboma, microftalmia, anoftalmia, nistagmus, anisocoria, estrabismo y catarata, las cuales pueden generar ambliopía por privación, anisometropía, defectos refractivos altos y/o supresión. **Resultado/Conclusiones:** Presentamos un caso de un Síndrome de Goldenhar con un quiste dermoide epibulbar en limbo esclerocorneal que generaba astigmatismo irregular progresivo. Se muestra el estudio oftalmológico, tratamiento quirúrgico y evolución clínica.

Palabras clave: Síndrome de Goldenhar, quiste dermoide, ambliopía.

Summary

Objective/Methods: Goldenhar syndrome is a rare congenital defect characterized by an anomalous development of the first and second branchial arches. Common ocular manifestations include epibulbar choristoma, coloboma, microphthalmia, anophthalmia, nystagmus, anisocoria, strabismus and cataract, which can lead to deprivation amblyopia, anisometropia, high refractive errors and/or suppression. **Result/Conclusions:** We present a case of Goldenhar syndrome with a dermal epibulbar cyst located in the corneal limbus, which caused high and progressive irregular astigmatism. In this report we show its clinical management, surgical treatment and clinical evolution.

Key words: Goldenhar syndrome, dermoid cyst, amblyopia.

Introducción

El Síndrome de Goldenhar, también llamado displasia óculo-aurículo-vertebral, corresponde a una enfermedad polimalformativa congénita

debido a un desarrollo aberrante del primer y segundo arco branquial, de etiología desconocida (1).

Presenta un amplio rango de manifestaciones cráneo-faciales y vertebrales, siendo las

¹ MD, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Spain.

² MD, PhD, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Spain.

más comunes la asimetría facial, anomalías del pabellón auricular y alteraciones oculares como el quiste dermoide epibulbar. Su incidencia es de 1 de cada 25.000 nacidos vivos (1), con una presentación mayor en varones (3:2) y afectación asimétrica (70%) (2).

Los hallazgos oculares incluyen fundamentalmente el coristoma epibulbar (quiste dermoide 75%, lipodermoide 50%), coloboma, microftalmia, anoftalmia, nistagmus, anisocoria, estrabismo y catarata (3) los cuales pueden generar ambliopía por privación, anisometropía, defectos refractivos altos y/o supresión.

A propósito de la presentación del siguiente caso clínico de varón portador de quiste dermoide y coloboma completo, se nos plantean diferentes cuestiones en relación al manejo y seguimiento oportuno, para alcanzar un adecuado desarrollo visual y evitar la ambliopía.

Caso clínico

Acude a nuestra consulta un lactante de 4 meses de edad, remitido por el servicio de pediatría con diagnóstico de síndrome de Goldenhar (cariotipo 46 XY, normal), para valoración oftalmológica.

Había presentado una gestación y parto dentro de la normalidad, y los antecedentes familiares para síndrome de Goldenhar eran negativos. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad en el paciente eran fístulas preauriculares, quiste epidérmico umbilical, comunicación interauricular tipo ostium secundum, fimosis e infecciones respiratorias de repetición.

A la exploración oftalmológica destacaba la presencia en ojo derecho (OD) de coloboma iridorretinocoroideo a las 6 horas que respeta papila y fovea (fig. 1). En ojo izquierdo (OI) presentaba una masa sólida de 5 mm de diámetro, vascularizada, de tonalidad amarillenta, con presencia de pelos en su superficie y ubicada a nivel de limbo esclero-corneal ínfero-temporal, sugerente de quiste dermoide.

A la edad de 4 años se constata una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de la unidad en OD y de 0,4 en OI (Pigassau a 5m). No pre-

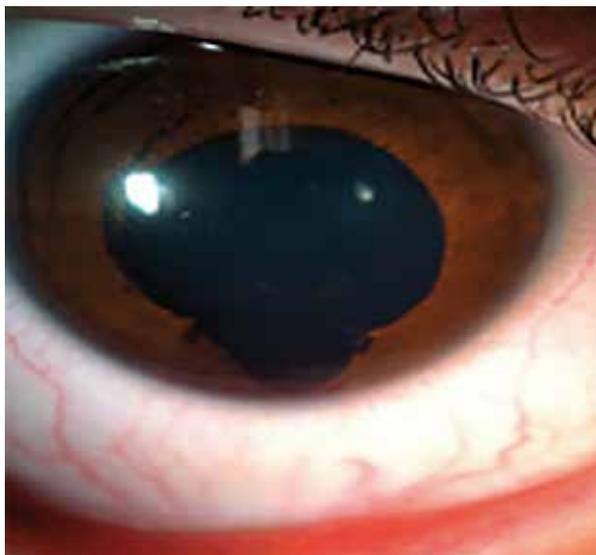


Figura 1. Coloboma completo a las 6 horas, componente iridiano OI.

sentaba alteraciones en las pruebas de motilidad ocular intrínseca, ni extrínseca y Cover Test normal. Las pruebas de estereopsis por la corta edad del paciente no eran fiables. El quiste dermoide invadía 2 mm de córnea con un diámetro total de 6 mm. La autorrefractometría mostraba en OD: +5.00 +2.5 a 96° y en OI: +4.00 +5.0 a 49°. Se realizó corrección óptica y oclusiones alternantes (Pauta:5/1, OD/OI).

Se realizaron revisiones bianuales hasta los 10 años, cuando presentaba una MAVC de la unidad en OD y 0,2 en OI; el quiste dermoide había aumentado su diámetro hasta los 7 mm e invadía 3mm la superficie corneal (fig. 2). La autorrefractometría era en OD: +4.25 +2.00 a 95° y en OI +3.50 +6.50 a 47°, con una topografía corneal que corrobora el astigmatismo irregular elevado (fig. 3). Se solicitó un estudio de imagen con tomografía axial computarizada de órbita, la cual descartó el compromiso orbitario.

Ante el aumento del tamaño de la lesión, junto con la disminución de agudeza visual y astigmatismo elevado en OI se decide extirpación quirúrgica de la lesión. El informe anatómo-patológico confirmó el diagnóstico de quiste dermoide limbar.

El paciente continuó con controles periódicos presentando a la edad de 11 años recidiva del quiste dermoide en limbo corneal de OI. La



Figura 2. Quiste dermoide epibulbar OI.

MAVC era de 0,3 (Snellen a 6 m) con una auto-refractometría en OI de +3.50 +4.75 a 48°, que se corrigió ópticamente.

Discusión

El quiste dermoide epibulbar, según su localización, puede provocar un astigmatismo irregular de difícil corrección óptica, lo que ocasiona un defecto refractivo alto, anisometropía, ambliopía por privación y supresión con afectación de la estereopsis.

El tratamiento del quiste puede consistir en observación periódica o en resección quirúrgica,

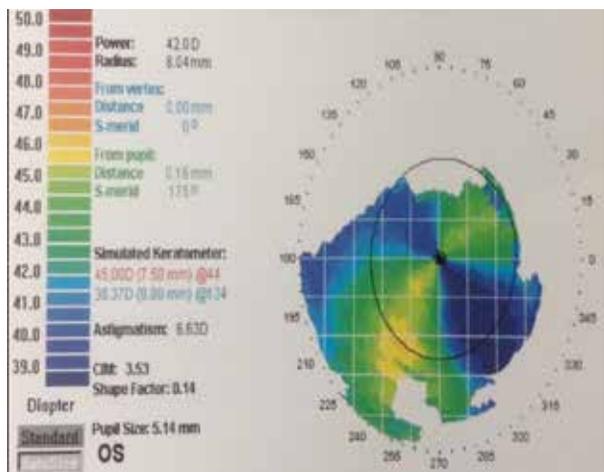


Figura 3. Topografía corneal OI.

dependiendo del tamaño y del compromiso corneal o estructuras de cámara anterior del ojo (4). A su vez, el manejo del astigmatismo secundario podría tratarse con corrección óptica y oclusiones alternantes durante la etapa de inmadurez visual. Si presentase un astigmatismo elevado, irregular y de difícil corrección óptica, se podría recomendar una resolución quirúrgica precoz.

A pesar de optar por un tratamiento quirúrgico precoz, se han de considerar tanto las características del paciente como los aspectos propios del quiste, como pueden ser su tamaño, localización e invasión en profundidad, pues son factores de riesgo de recidiva. El empleo de pruebas de imagen la OCT de segmento anterior y BMU nos permiten delimitar el borde inferior de la lesión con el fin de procurar una metódica planificación quirúrgica (4).

Al tratarse de una patología congénita se debe tener en consideración las manifestaciones oftalmológicas de forma precoz y valorar cómo éstas pueden afectar el desarrollo visual normal, teniendo en cuenta que el sistema visual alcanza la maduración casi completa en los primeros tres años de vida, persistiendo una cierta plasticidad entre los 3 y los 8 años.

Agradecimientos

Fotos cortesía de Azucena Baeza Autillo, MD, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, Spain.

Bibliografía

1. Vendramini S, Richieri-Costa A, Guion-Almeida ML: Oculo auriculo vertebral spectrum with radial defects: a new syndrome or an extension of the oculoauriculovertebral spectrum? Report of fourteen Brazilian cases and review of the literature. *Eur J Hum Genet* 2007, 15: 411-421.
2. Kokavec R: Goldenhar syndrome with various clinical manifestations. *Cleft Palate Craniofac J* 2006, 43: 628-634.
3. Hartsfield JK: Review of the etiologic heterogeneity of the oculo-auriculovertebral spectrum (Hemifacial Microsomia). *Orthod Craniofac Res* 2007, 10: 121-128.
4. Merino M^ªL., Belmonte Martin J., Belmonte Martínez J., Rodrigo F.: Manejo del quiste dermoide corneal. *Acta estrabológica* 2014, 43(2).

Comunicación corta

Diagnóstico diferencial, mediante VOG-Perea, entre endoforia descompensada y foria monofijacional de Parks

Differential diagnosis by VOG-Perea, between decompensated esophoria monofijacional phoria the Parks

José Perea¹, M.^a Dolores Martínez², Sofía Navarro², Beatriz de Andrés²

Unidad de Investigación, Consultoría y Docencia de la Motilidad Ocular (SESCAM). Complejo Hospitalario de Toledo

Resumen

Objetivo: Mostrar la dificultad del diagnóstico diferencial entre endoforia descompensada y la foria monofijacional de Parks (microtropía con componente fórico) (1). Se señalan los signos que marcan la diferencia. **Conclusiones:** El procedimiento ideal para resolverlo es la video-oculografía (2), que detecta la dominancia ocular, el micromovimiento (si lo hubiere), la existencia, o no, del escotoma de Harms (3) y el registro de los movimientos de vergencia fusional asimétrica (4,5).

Palabras clave: Video-oculografía, VOG-Perea, foria monofijacional, esoforia descompensada, microtropía, escotoma de Harms.

Summary

Objective: To show the difficulty of differential diagnosis between uncompensated phoria monofijacional esophoria and Parks (microtropia with phoric component) (1). Signs that make a difference is drawn. **Conclusions:** ideal for solving procedure is the video-oculography (2) which detects the eye dominance, micromotion (if any), the existence or not of scotoma Harms (3) and recording movements asymmetric fusional vergence (4,5).

Keywords: Video-oculography, VOG-Perea, monofijacional phoria, decompensated esophoria, microtropia, Harms scotoma.

Introducción

La foria monofijacional, descrita por Marshall Miller Parks en 1961, enfermedad rara como entidad primaria, usualmente es secundaria a una endotropía recuperada estéticamente de forma espontánea o por cirugía. Corresponde a una microtropía con el añadido de heteroforia.

La heteroforia, por el contrario, es una ortotropía que se descompensa en heterotropía al disociar ambos ojos.

La diferencia entre heteroforia compensada y foria monofijacional de Parks es tarea simple si nos basamos en el estudio sensorial. La primera aportaría buena correspondencia retiniana, no-supresión foveal y normal estereoagudeza.

¹ Médico-Oftalmólogo Emérito.

² Médico adjunto del Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario de Toledo.

Problema distinto es el diagnóstico diferencial entre heteroforia descompensada y foria monofijacional, mostrado en el caso que nos ocupa.

Caso clínico

Paciente de 32 años, con antecedentes familiares de estrabismo, que refiere visión doble al mirar lateralmente (derecha-izquierda) e, incluso, de frente, de modo intermitente, en especial cuando se siente cansado. Desde hace bastantes años prefiere cerrar un ojo para encontrarse más cómodo.

Estudio sensorial

Agudeza visual s.c. OD = 1 OI = 1.

Estereoagudeza: 130" de arco. Supresión foveal ojo izquierdo.

Diplopía al disociar con cristal rojo a 1 m.

Luces de Worth a 5 m: 5 luces (diplopía).

Estudio motor

Fijación disociada: Endoforia +9,1° OD. Endoforia +6,4° OI (fig. 2).

Cover test alternante: +8,9° fijando OD. +11,7° fijando OI (fig. 3)

La Vergencia de refijación da cuenta de la dominancia del OD (fig. 4)

El test de las 4 D muestra la normalidad de la prueba descartando la microtropía (fig. 5).

Fijación asociada: Ortotropía en PPM. En dextroversión +11,5°. En dextroversión +7,7°. (fig. 6).

Discusión

En el estudio de la motilidad ocular por vídeo-oculografía llegamos a la siguiente conclusión:

Se trata de una heteroforia descompensada. Este paciente siempre ha padecido su endoforia cuya defensa, para buscar confort, era cerrar su ojo derecho. En principio, el estudio de las vergencias por vídeo-oculografía indica que el OD es dominante, como refleja la anarquía motora del OI (fig. 4).

Los datos más relevantes para llegar al diagnóstico los aporta el estudio sensorial (estereoagudeza, supresión, correspondencia retiniana) y el test de Irvine-Jampolsky (test de las 4 D).

La deficiente estereoagudeza (130") y la supresión foveal del ojo izquierdo son signos que suelen acompañar a la heteroforia descompensada, aunque también son visibles en las microtropías.

El test de las 4 D es definitivo y confirma el diagnóstico. Tanto cuando se antepone el prisma al ojo derecho (ojo dominante) como cuando se antepone al ojo izquierdo (ojo dominado) hay siempre respuesta motora compatible con normalidad (ortotropía). Cuando se antepone al

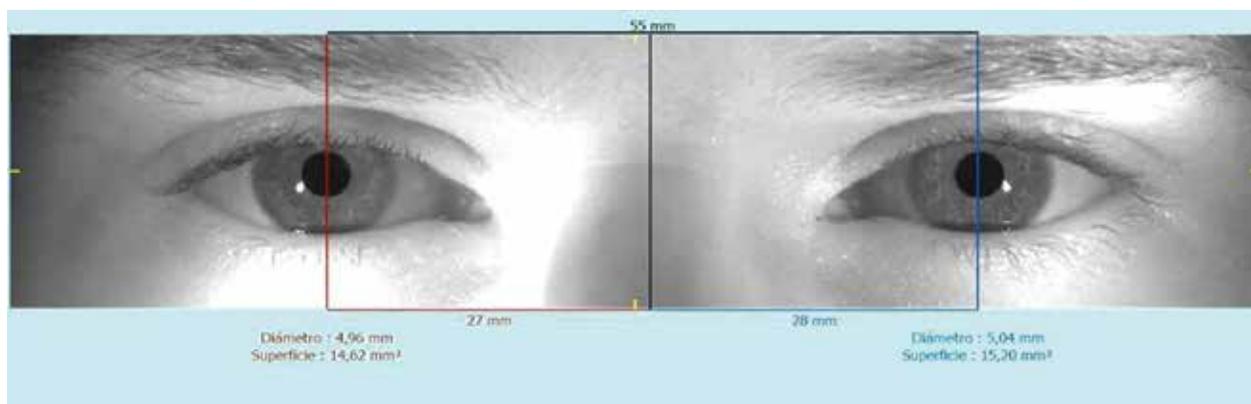


Figura 1. Parámetros pupilares.

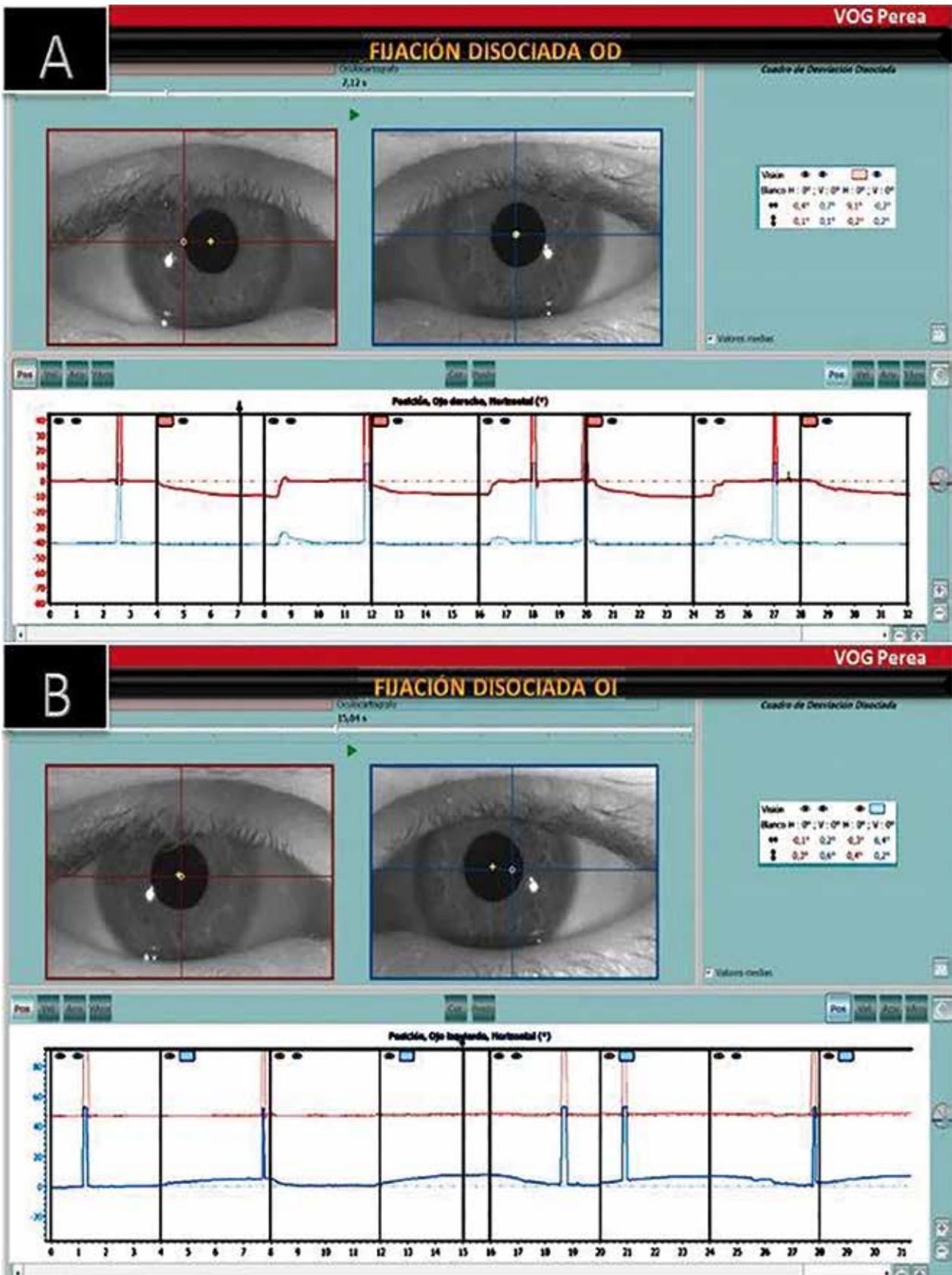


Figura 2. Fijación disociada. A. Endoforia OD (+9,1°) . B. Endoforia OI (+6,4°).

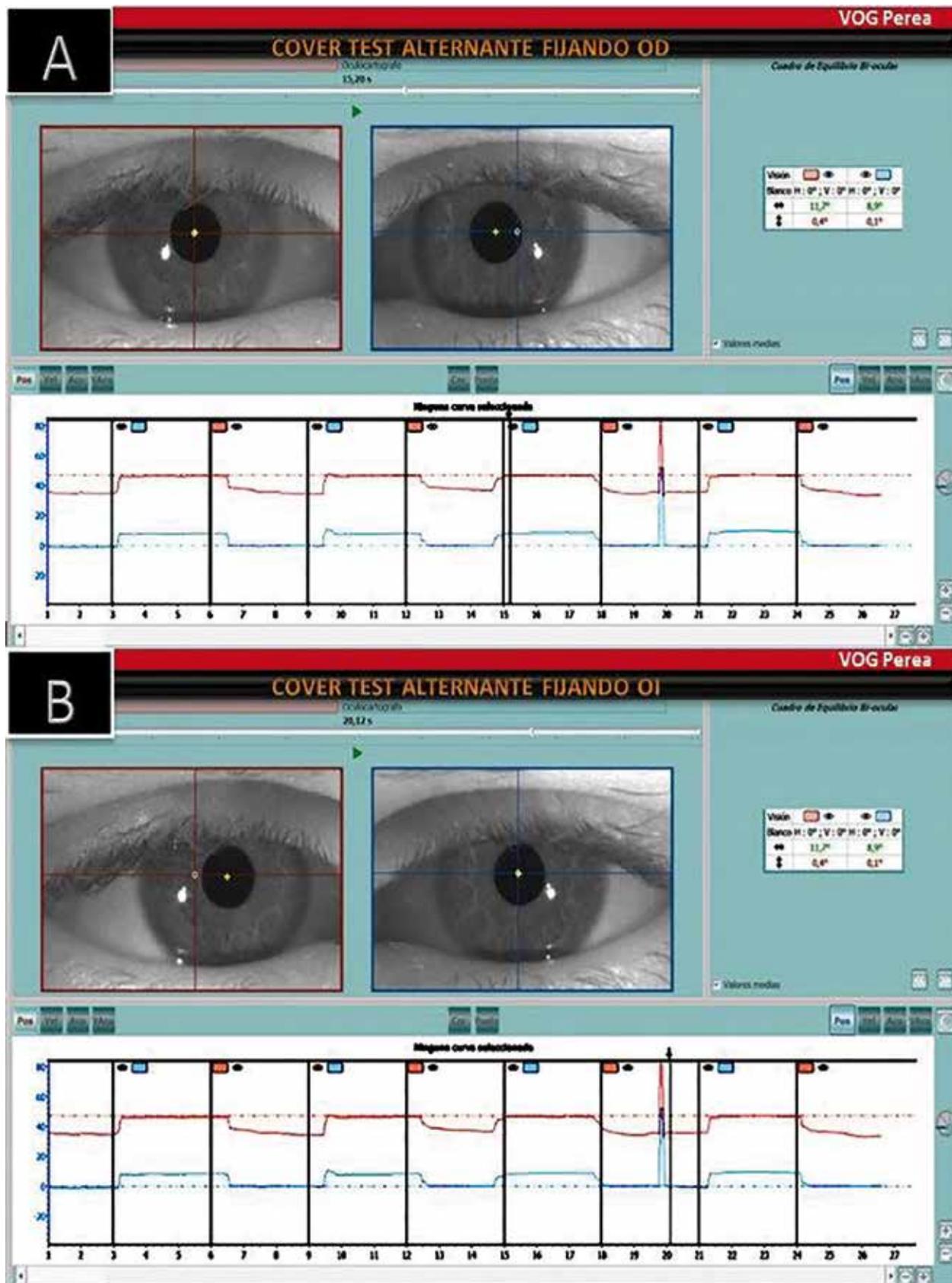


Figura 3. Cover test alternante. A. Fijando OD (+8,9°). B. Fijando OI (+11,7°).

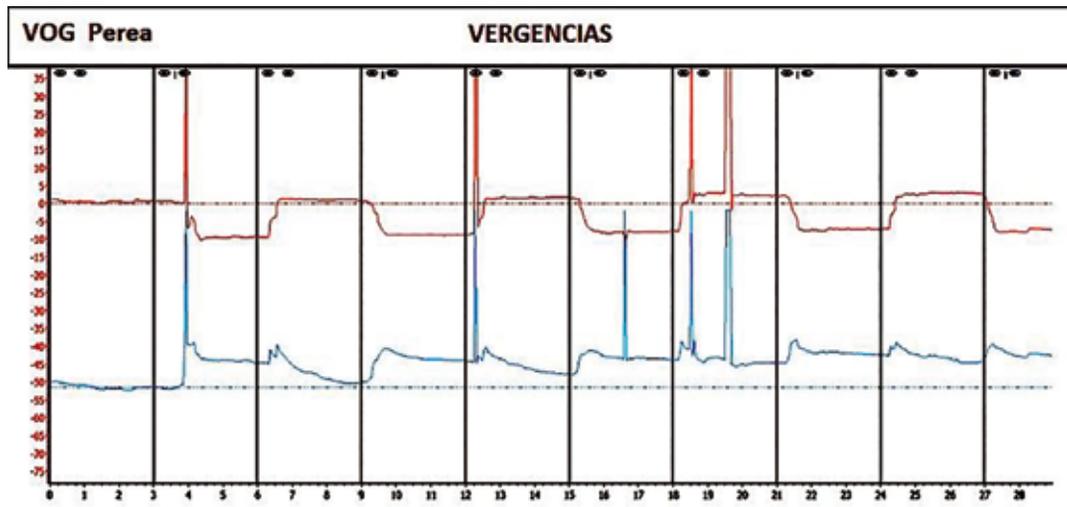


Figura 4. Las vergencias muestran claramente la incongruencia motora con dominancia del OD. Véase la anomalía gráfica del movimiento vergencial del OI.

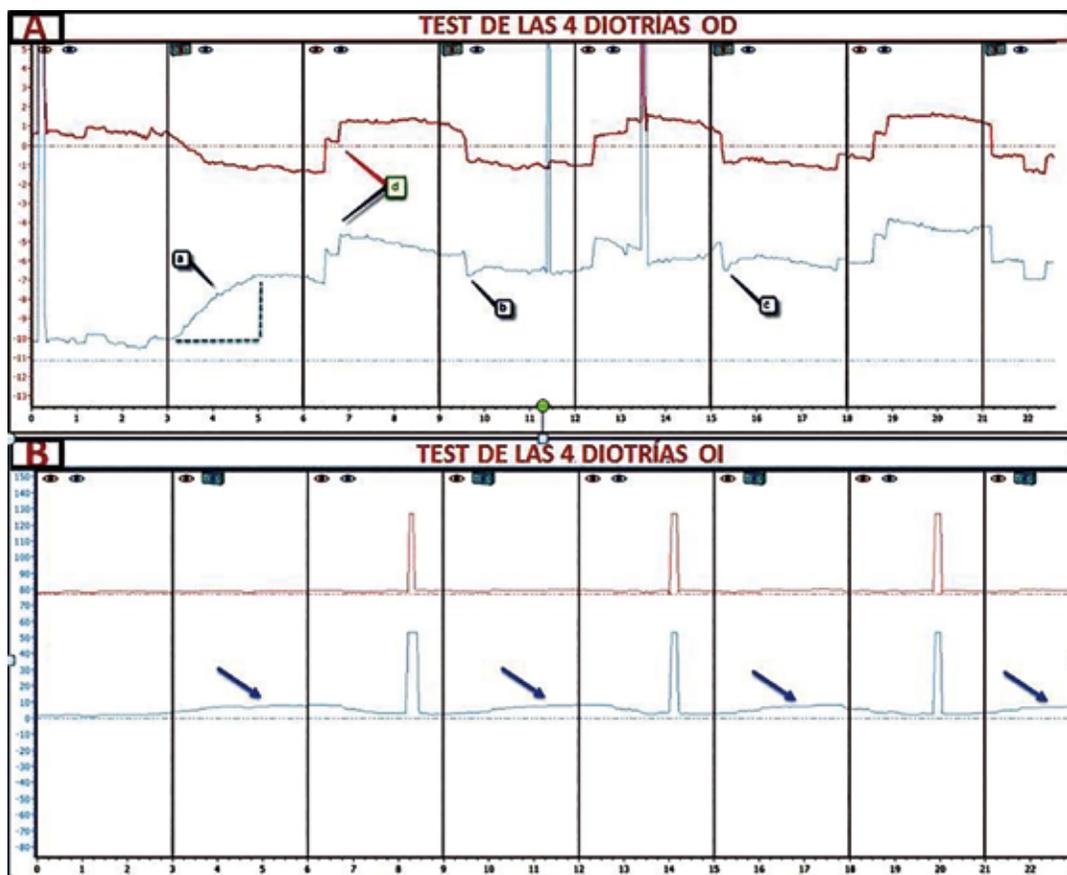


Figura 5. Test de las 4 D (Irvine-Jampolsky). **A.** Prisma antepuesto al OD (ojo dominante). Ausencia del escotoma de Harms. La curva lenta del OI, al inicio de los movimientos y acotada por los dos trazos de línea discontinua, es la respuesta fórica que provoca la disociación prismática. A partir de aquí la anteposición del prisma al OD provoca un pequeño movimiento en el OI (b y c) que vuelve por vergencia asimétrica a la situación fórica precedente. La indicación aportada por «d» corresponde al primer movimiento de divergencia desdoblado con perfecta correspondencia motora en ambos ojos. **B.** Prisma antepuesto al OI (ojo dominado). La anteposición del prisma al ojo izquierdo induce un movimiento de convergencia fusional asimétrica (curva indicada por las flechas azules). Corresponde al Tipo A de mi clasificación. La respuesta de este ojo evidencia la no existencia del escotoma de Harms.

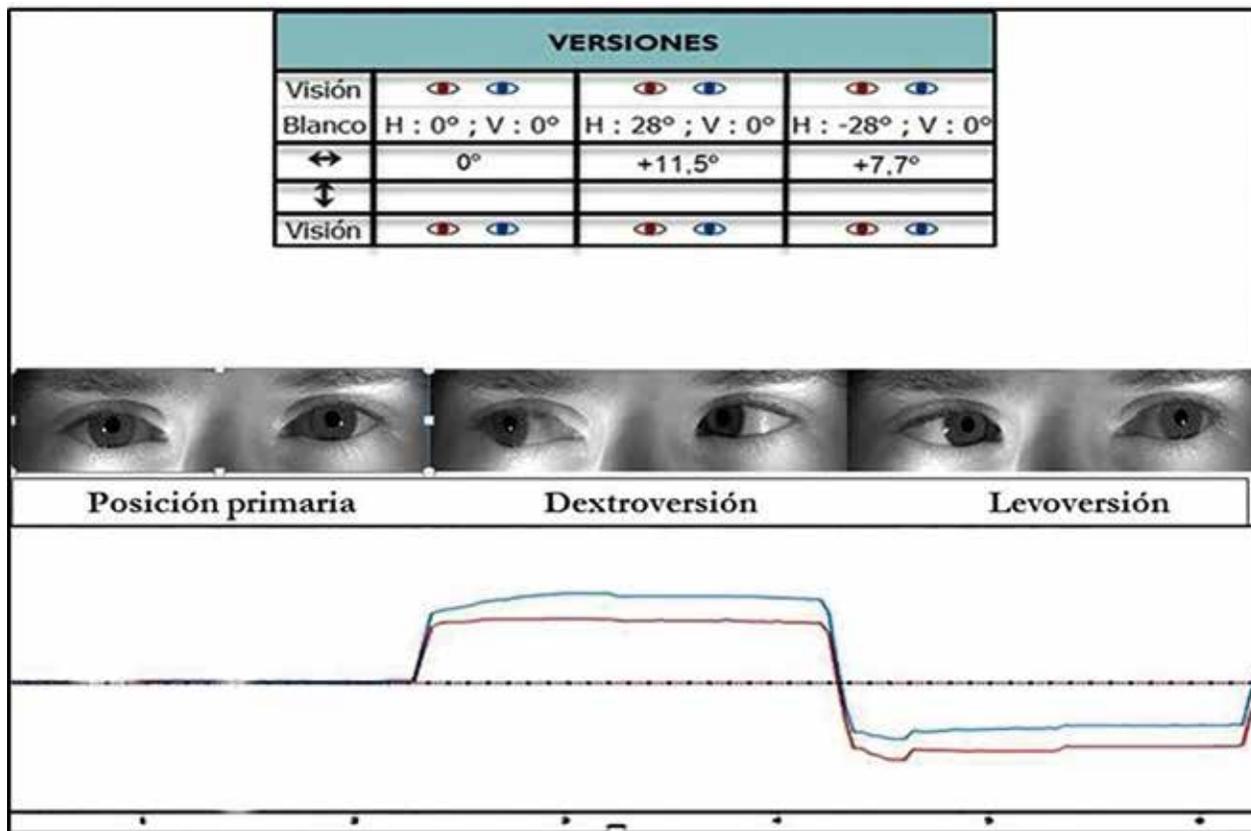


Figura 6. Ortotropía en posición primaria y endotropía en dextro y levoversión con fijación del ojo en aducción (OI en dextro y OD en levoversión).

ojo derecho hay un Tipo D y cuando se antepone al ojo izquierdo hay un Tipo A de mi clasificación (4). En ninguna de las dos exploraciones hay silencio motor, indicativo de la existencia del escotoma de Harms, aval de la microtropía.

Por otra parte, el dato de la no-existencia de ambliopía, nos hace inclinar la balanza al diagnóstico de heteroforia descompensada, puesto que la microtropía se acompaña, usualmente, de discreta ambliopía.

No obstante, este paciente muestra el raro dato de diplopía en lateroversiones, en cuyas posiciones diagnósticas hay sendas heterotropías, en tanto que hay normalidad en PPM. A este signo, que suponemos congénito, no le hemos podido dar explicación etiológica. Se ha practicado RNM y estudio neurológico, que han resultado normales.

El diagnóstico diferencial entre estas dos entidades es muy importante, pues un tratamiento ortóptico antisupresivo en una heteroforia

sería correcto, en tanto que practicado en una microtropía podría ser nefasto. En la actualidad este paciente se encuentra confortable con tratamiento prismático.

Bibliografía

1. Perea J.- Estrabismos (pág.389). ISBN: 978-84-695-4601-7. Edición: Artes Gráficas Toledo S.A.U. 2008. (Pág.389)
2. Perea J.- Fisiopatología del equilibrio oculomotor. 2011. ISBN: 978-84-695-4603-1. Editorial Brosnac S.L. Madrid. (Pág. 183-250).
3. Perea J.- Test de las 4 dioptrías ¿realidad o quimera?. Acta estrabológica. 2008. Vol. XXXVII, 2:83-88.
4. Perea J.- Video-Oculografía. Exploración y registro de la motilidad ocular. Monografía breve (pág.87-91). Acta estrabológica. 2009. Vol. XXXVIII, 2:57-119.
5. Perea J. Video-oculografía y test de las 4 dioptrías. Otro concepto de exploración. Anales del Instituto Barraquer. 2011. Vol. nº 1-2. Pág. 57-64.

Controversias

Cómo enfrentarse al reto de la asociación glaucoma-miopía

Coordinador: Dr. José L. Urcelay¹

Panel de expertos: Dra. Elena Arrondo Murillo. Instituto de Microcirugía Ocular.
Barcelona

Dra. Consuelo Gutiérrez-Ortiz. Hospital Universitario Príncipe
de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid

Dra. Esperanza Gutiérrez Díaz. Hospital Universitario Doce de
Octubre. Madrid

Dra. Isabel Lopes-Cardoso. Hospital S. Sebastião – CHEDV.
Santa María da Feira. Instituto Cuf. Porto

Dra. Carmen Rodríguez-Bermejo. Fundación Jiménez-Díaz.
Madrid

Resumen

Las alteraciones anatómicas características del ojo miope suponen una dificultad añadida a la hora de establecer los criterios de normalidad/patología ante la sospecha de glaucoma. Estas variantes morfológicas alteran tanto los estudios estructurales como las pruebas funcionales. Distinguir cuáles de estas alteraciones son intrínsecas a las peculiaridades del ojo miope y cuáles son secundarias a un glaucoma coexistente supone un auténtico reto. Esta dificultad se repite al determinar si los cambios en las pruebas realizadas a lo largo del tiempo son debidos a progresión del daño glaucomatoso o son inherentes a la evolución de la retino-coroidosis miópica. También el planteamiento terapéutico tiene sus peculiaridades, pues se ha sugerido una mayor labilidad de la papila óptica miópica frente a la presión intraocular. Finalmente, ante un eventual tratamiento quirúrgico, las características anatómicas del ojo miope pueden suponer un mayor riesgo de complicaciones per o postoperatorias. Ante esta posibilidad, los criterios de selección de la técnica óptima pueden diferir de los empleados en otras circunstancias. Intentaremos dar respuesta a estas cuestiones con la ayuda de cinco oftalmólogas expertas en glaucoma y que basándose en su amplia experiencia en este tipo de casos, responden a las preguntas planteadas.

Summary

The anatomical typical characteristics of the myopic eye are a problem to stablish diagnostic criteria of normal/pathology in patients with glaucoma suspicion. The several tests to study functional and structural damages are altered in myopic eyes. It is very difficult to separate which alterations are secondary to glaucoma or to myopia. Therefore, it is very difficult to diagnose if the progression of the ocular anomalies are secondary to the glaucoma or to the myopic retino-choroidopathy progression. Medical and surgical treatment is also a challenge because of a greater incidence of intra-operative and postoperative complications in myopic eyes. Five ohthalmologists with a great experience in glaucoma disease have answered several questions related to these issues.

¹ Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Es evidente la dificultad para diagnosticar daño o progresión –tanto estructural como funcionalmente– en un ojo con alteraciones de base. En el caso de un ojo con alteraciones anatómicas típicas de corio-retinosis miópica, ¿qué valor le das a la OCT y al CV para establecer el primer diagnóstico de glaucoma?

Dra. Esperanza Gutiérrez

Creo que la OCT tiene poco valor para establecer el diagnóstico, ya que el grosor de la capa de fibras nerviosas puede estar alterado por la miopía, y sobre todo, la presencia de placas de atrofia y estafilomas en el polo posterior hacen que la calidad y segmentación suelen ser muy deficientes. Las nuevas técnicas basadas en el estudio del anillo neural pueden ser más útiles, ya que corrigen los defectos debidos a la inclinación del eje de la papila y permiten una medición más exacta del grosor del anillo, pero su uso aún está muy restringido.

En el campo visual hay que diferenciar entre los defectos frecuentes en los miopes, como el aumento de la mancha ciega o la reducción generalizada de sensibilidad, y los debidos al glaucoma. Hay que valorar el patrón topográfico, valorando la presencia de defectos en zonas características (escotoma arciforme, escalón nasal) y comparando los puntos a ambos lados del meridiano horizontal. En cualquier caso, y a pesar de los defectos y distorsiones que pueda presentar, creo que el campo visual sigue siendo una prueba imprescindible para evaluar la situación funcional del paciente, y la presencia de lesiones con un patrón característico de glaucoma apoyará el diagnóstico en los casos dudosos.

Dra. Elena Arrondo

El examen con SD-OCT y HD-OCT de nervio óptico es útil en pacientes con miopías bajas-medias que no presenten grandes placas de atrofia peripapilar, para realizar el seguimiento del glaucoma más que para establecer el diag-

nóstico del mismo, porque los pacientes miopes incluso sin glaucoma suelen mostrar menor grosor de la capa de fibras nerviosas sobre todo a nivel superior e inferior. De ahí la utilidad de realizar exámenes periódicos en estos pacientes para ver si hay una progresiva pérdida de CFNR. Por el contrario en los pacientes con alta miopía y grandes placas de atrofia peripapilar, el análisis de capa de fibras peripapilar suele tener poca utilidad por los artefactos en la medición de los límites de la papila y de la CFNR, por lo que no lo utilizo de forma habitual. El análisis del complejo de células ganglionares con el OCT (GCC) puede representar una herramienta útil en pacientes en los que el área macular se encuentre preservada de las áreas de atrofia.

La campimetría puede presentar escotomas secundarios a la patología coriorretiniana que presentan muchos miopes. A pesar de ello, en la práctica diaria ante la sospecha de una neuropatía óptica glaucomatosa, la exploración complementaria que me ayuda con más frecuencia para el diagnóstico de glaucoma es la perimetría standard blanco-blanco. Aunque los discos oblicuos y las áreas de atrofia peripapilar pueden ocasionar la presencia de escotomas en el campo visual, no todos los escotomas se pueden achacar a las placas de atrofia coriorretiniana. Yo habitualmente realizo retinografías del polo posterior, Optomap o incluso fotografía con autofluorescencia a los pacientes miopes y las evalúo conjuntamente con los campos visuales del mismo paciente para observar si existe congruencia entre las placas de atrofia y los escotomas observados en el campo visual. Normalmente la exploración del nervio óptico, a pesar de su dificultad, te da un índice de sospecha alto, y si además el paciente presenta escotomas en su campo visual que no se corresponden espacialmente con las placas de atrofia CR que se observan en la retina, el diagnóstico de glaucoma es más que probable.

Dra. Isabel Lopes

Un ojo con alteraciones corio-retinianas miópicas puede tener defectos de capa de fibras y alteraciones perimétricas relacionadas con la

condición de miopía que pueden o no ser similares a los defectos encontrados en glaucoma. Yo creo que en un ojo con corio-retinopatía miópica resulta muy difícil establecer un diagnóstico de glaucoma basado en un primer examen de OCT o una primera secuencia de campos visuales reproducibles. Adicionalmente, las bases de datos de OCT no incluyen suficiente número de ojos miopes normales (no glaucomatosos) y no nos ayudan mucho a separar el normal del patológico. En comparación con ojos no miopes, los ojos miopes tienen diferencias en el espesor de capa de fibras, en la distribución de fibras en área peripapilar, implantaciones oblicuas y geometrías distintas del nervio óptico. Además, las áreas de atrofia peripapilar con frecuencia llegan a la zona del círculo de cálculo dificultando la evaluación de la capa peripapilar, además de papilas atípicas que no se encuadran en las bases de datos de los parámetros de disco óptico. En este sentido, tenemos actualmente la posibilidad de evaluación de las células ganglionares maculares, zona con menor variabilidad anatómica, particularmente útil en la miopía, pero que también pueden no ser de ayuda si hay una maculopatía miópica significativa. Es evidente que el contexto clínico, como la presencia de PIO elevada junto a otros signos de causas secundarias como la pseudoxfoliación o la dispersión pigmentaria en cámara anterior pueden ayudar a la hora de definir si es o no es glaucoma. Un diagnóstico de glaucoma de presión baja en un ojo con coriorretinopatía miópica es siempre dudoso.

Creo que ante una sospecha de glaucoma con alteraciones anatómicas de miopía, tiendo a no valorar tanto las alteraciones de la OCT en el sentido de que sean alteraciones glaucomatosas, como lo hago en ojos sin miopía. El diagnóstico de glaucoma resulta mucho más difícil y no es un diagnóstico de «first glance». No siempre lo que es señalado como anormal en la OCT de un ojo miope se traduce en un defecto en los exámenes perimétricos.

Pongo en duda el diagnóstico de glaucoma ante la anormalidad de una primera OCT en un ojo con corio-retinopatía miópica. Procuro siempre evaluar si hay traducción en la perimetría que me confirme que no se trate de una variabilidad

en relación con la base de datos. A la hora de decidir tratar un ojo miope sospechoso de glaucoma, me centro aún más en los defectos del CV de lo que lo hago en otras situaciones clínicas, valorando si los defectos son más o menos típicos de lesión glaucomatosa, si amenazan la fijación, apreciando todos los signos de gravedad. La mayor parte de las veces, si la PIO es normal y los defectos no son graves, prefiero confirmar progresión antes de tener una actitud terapéuticamente más intervencionista. En un ojo con alteraciones menos graves del CV podemos tener una actitud expectante (valorando otros factores como el nivel de PIO, historia familiar y todo el contexto clínico) y entonces esperar a que la identificación de progresión confirme el diagnóstico. Pero si hay alteraciones muy dañinas del CV, el diagnóstico de glaucoma se torna muy probable y puede justificar un tratamiento más inmediato y agresivo.

Y en el mismo sentido, esas alteraciones morfológicas y funcionales que aparecen en el ojo miope, ¿cómo afectan a nuestra capacidad para valorar la progresión del glaucoma?

Dra. Esperanza Gutiérrez

Para valorar la evolución sí uso la OCT, siempre y cuando tenga una calidad adecuada y la segmentación sea correcta, ya que el adelgazamiento progresivo del grosor de la capa de fibras nerviosas, o bien la reducción del área del anillo sí van a ser indicativos de una posible progresión.

En el campo visual, es necesario descartar que la profundización o extensión de los defectos no coincida con una extensión de las zonas de atrofia coriorretiniana, en cuyo caso deberán ser atribuidas a la miopía, y no a progresión del glaucoma.

Dra. Consuelo Gutiérrez

Dado que el glaucoma es una enfermedad progresiva, para el diagnóstico de estos pacien-

tes establezco una valoración basal con todas las pruebas disponibles: fotografías del nervio óptico y de la retina, CV y OCT. Las progresiones de las dos últimas pruebas mencionadas no atribuibles a aumento de la coriorretinosis miópica son más fácilmente atribuibles al glaucoma. Otro aspecto importante sería el aspecto del nervio óptico. Sabemos que la morfología del mismo está afectada por la miopía, pero si apareciesen aumentos de excavación, disminuciones localizadas del anillo neuroretiniano o vasos en bayoneta nos harían sospechar progresión glaucomatosa. Por ello las fotografías del polo posterior en estos pacientes cobran especial importancia y han de ser más frecuentes que en el resto.

Por otra parte, estudios recientes (Nakano, 2013; Choi, 2013) han hecho hincapié en la valoración de la mácula en los miopes para poder distinguir alteraciones debidas a la miopía de las atribuibles al glaucoma. En ojos miopes (sobre todo en miopías altas) el CV y la medición de la capa de fibras nerviosas retinianas (CFNR) se ven afectadas. En este sentido la medición del complejo células ganglionares-plexiforme interna puede ser igual o superior que la medición de la CFNR, sobre todo en los sectores superiores e inferiores.

En general, de una manera coloquial, ¿cuál es la prueba que te resulta de ayuda o de base con más frecuencia ante esta situación?

Dra. Consuelo Gutiérrez

Por todo lo expuesto, aunque todos los test diagnósticos han de interpretarse como complementarios, la mayor versatilidad de medidas ofrecida por la OCT (medida de espesor de CFNR y medidas maculares) hacen que crea que tiene un mayor peso en la valoración de los pacientes miopes.

Dra. Esperanza Gutiérrez

Sigo haciendo campos visuales siempre que el paciente colabore de forma adecuada, pero

hago OCT solo en pacientes con fondo de ojo sin estafilomas o grandes placas de atrofia, ya que creo que en estos casos tiene poco valor.

Estrategia de tratamiento: ¿Consideras el ojo, la papila miópica como más vulnerable para el daño glaucomatoso? En ese sentido, ¿tiendes a tratar ese glaucoma más precozmente, más intensamente que en otros casos de glaucoma?

Dra. Elena Arrondo

Considero que en muchos casos el glaucoma en el paciente miope se desarrolla con presiones normales o ligeramente elevadas, por lo que podríamos decir en esos casos, que se trata de glaucomas normotensivos. Creo que los pacientes miopes presentan una mayor susceptibilidad al daño glaucomatoso, ya sea por sus peculiaridades anatómicas (como el adelgazamiento escleral que reduce la tolerancia del nervio óptico a la presión intraocular) o por una predisposición genética. Si el paciente miope presenta un nervio óptico que no tiene aspecto glaucomatoso, una presión levemente elevada y un campo visual normal suelo iniciar tratamiento con una monoterapia y no me planteo una presión objetivo baja, pero realizo seguimiento con campimetría y en casos seleccionados, según lo expuesto anteriormente, con OCT de nervio óptico y GCC, al principio cada 6 meses para observar que no haya cambios.

En el caso que el paciente presente un nervio óptico claramente glaucomatoso y una afectación campimétrica importante sobre todo si amenaza la fijación o afecta el hemicampo inferior, inicio tratamiento hipotensor buscando presiones objetivo por debajo de 14 mm Hg y repitiendo las pruebas cada 4 meses para descartar progresión.

Dra. Consuelo Gutiérrez

Tiendo a considerar las papilas miópicas más susceptibles al daño glaucomatoso. De

hecho muchos miopes con glaucoma tienen presiones intraoculares cerca del rango de la normalidad. En la práctica habitual estudio los parámetros estructurales y funcionales basales y realizo exámenes más frecuentes que en sujetos no miopes. Si hay progresión de los mismos y esta progresión considero que es atribuible al glaucoma hago un tratamiento más agresivo ya que establezco una presión objetivo menor que en el resto de los pacientes.

Dra. Carmen Rodríguez-Bermejo

Sí, trato de ser más precoz en el tratamiento y algo más agresiva debido a que me parecen más vulnerables o quizás menos «discriminables» en sus pequeños cambios. Para mi un miope-hipertenso ocular siempre es un paciente que necesita tratamiento.

Dra. Isabel Lopes

Creo que un ojo con una patología degenerativa progresiva como la miopía es claramente más vulnerable a insultos adicionales, como los que se asocian a glaucoma. A la hora de tratar tratando a procurar PIO más bajas, tratando más intensamente.

Tratamiento médico: En relación con el tratamiento farmacológico, ¿modificas tu algoritmo habitual de introducción de hipotensores en el ojo miope frente al que no lo es? ¿Evitas algún grupo terapéutico?

Dra. Elena Arrondo

Suelo comenzar el tratamiento con una prostaglandina en monoterapia, como en la mayoría de los pacientes con glaucoma o hipertensión ocular de cualquier tipo que decido tratar, pero si tengo que añadir otro fármaco porque, como he comentado antes, busco presiones objetivos bajas, introduzco normalmente un inhibidor de la anhidrasa carbónica (IAC). Si con dos fár-

macos no consigo controlar la presión del paciente, en muchos casos les propongo cirugía y como último escalón terapéutico suelo cambiar al paciente a una combinación fija de beta bloqueante e IAC (BB-IAC CF) pero prácticamente para que se vayan haciendo a la idea de que tendrán que operarse.

Dra. Consuelo Gutiérrez

En este sentido, no modifico mi pauta habitual de tratamiento y no evito ningún grupo farmacológico.

Dra. Carmen Rodríguez-Bermejo

En realidad, la miopía no me hace modificar mi esquema de tratamiento, aunque suelen ser portadores de lentes de contacto y tener ya un poco machacado el polo anterior, por lo que me decanto actualmente por los fármacos sin conservantes (me declaro fan de casi todos ellos).

Reconozco que, aunque antes los betabloqueantes los utilizábamos con mucha liberalidad, ahora me producen respeto.

Dra. Isabel Lopes

No cambio mucho mi algoritmo de introducción de hipotensores. Particularmente en el ojo miope evito usar mióticos como la pilocarpina, por su efecto de inducción de miopía y posibilidad de desgarros de retina en asociación con eventuales degeneraciones retinianas periféricas (tan prevalentes en la miopía).

Tratamiento quirúrgico: A la hora de elegir la técnica quirúrgica para operar un glaucoma, ¿te influye el hecho de enfrentarte a un ojo con miopía media-alta? Si lo tienes en consideración, ¿qué técnicas quirúrgicas ganan importancia y cuáles relegas en un ojo miope con glaucoma quirúrgico en comparación con un no miope?

Dra. Carmen Rodríguez-Bermejo

Evidentemente las escleras finas del miope alto interfieren en la elección de mi técnica. Por supuesto, si puedo evitarlo no le hago una trabeculectomía.

Utilizo mallas de colágeno siempre que puedo y prefiero no hacer cirugía combinada de entrada.

Para mí la EPNP es la técnica de elección. El Express es útil siempre que no sea imprescindible Mitomicina.

Dra. Isabel Lopes

No me influye mucho que el ojo a operar sea un alto miope para seleccionar la técnica quirúrgica. Creo que, en un miope, hay ventajas en los procedimientos con menor tasa de hipotonía postoperatoria, como es el caso de las técnicas no penetrantes. Como sabemos, la miopía se asocia a una menor rigidez escleral en el polo posterior, presentando una mayor tendencia a deformarse ante una hipotonía marcada y consecuentemente hay un mayor riesgo de maculopatía hipotónica.

Es evidente que las escleras más finas del miope van condicionar dificultades técnicas para la cirugía no penetrante, pero pienso que se justifica el esfuerzo por las ventajas de mayor seguridad y, a menos que la coroides sea demasiado visible a través de la esclera, no cambio esta tendencia.

Entre las técnicas no penetrantes prefiero la canaloplastia, por su superior eficacia hipotensora y por su mecanismo de drenaje interno, sin ampolla subconjuntival que no necesita ni se beneficia del uso de antimetabólicos, evitándose sus riesgos específicos en relación con la miopía.

Dra. Esperanza Gutiérrez

Por supuesto, son ojos con una esclera fina en la que es más difícil realizar cirugía filtrante, y en los que el riesgo de maculopatía por

hipotensión es más alto, sobre todo si son jóvenes.

Mi procedimiento de elección sigue siendo la esclerectomía profunda no penetrante (EPNP). En caso de tener que realizar una trabeculectomía, ya sea por rotura de la membrana trabeculodescemética en el curso de una EPNP, o bien que sea el procedimiento programado por alteraciones en el limbo que hagan imposible una EPNP, suelo dar puntos adicionales para evitar una hipotonía severa en el postoperatorio y en ocasiones también dejo viscoelástico en cámara anterior, para mantener una buena cámara y un tono ocular lo más próximo posible al normal en el postoperatorio inmediato. Por último, insisto en la necesidad de hacer reposo y evitar esfuerzos físicos en el postoperatorio inmediato.

Creo que en un ojo miope es posible realizar todas las técnicas, pero creo que la última que usaría es un implante tipo Express, ya que al ser ojos con escleras muy delgadas, el colgajo superficial será muy fino, con mayor riesgo de exposición y extrusión, y la lamela interna, en la que hay que perforar el túnel para introducir el Express, puede quedar excesivamente fina para sujetar y estabilizar adecuadamente el implante.

Dra. Elena Arrondo

La verdad es que realizo esclerectomía profunda no perforante (EPNP) en todos los pacientes con glaucoma de ángulo abierto de cualquier tipo, y mas aún en este tipo de pacientes. No se me ocurriría realizar una trabeculectomía en estos casos, dado el riesgo que presentan de maculopatía hipotónica, desprendimiento coroideo y sobre todo de desprendimiento hemorrágico de coroides. En el caso de que la conjuntiva o el ángulo no estén en condiciones para una EPNP, coloco una válvula de Ahmed que me proporciona un descenso tensional inmediato, pero con presiones no excesivamente bajas en el postoperatorio inmediato para evitar las complicaciones antes mencionadas.

¿Modificas tu protocolo de empleo de antimitóticos?

Dra. Elena Arrondo

En algunos casos coloco una implante de matriz de colágeno (Ologen[®]) posterior al flap escleral para evitar la posible fibrosis conjuntival dado que, como he comentado, he reducido la dosis de mitomicina en estos pacientes.

Como consideraciones especiales en estos pacientes utilizo: anestesia subtenoniana (aunque es la anestesia que utilizo en casi la totalidad de mis pacientes), mitomicina C prácticamente siempre que la esclera sea de un grosor aceptable y a una concentración del 0,02%, pero reduzco el tiempo de exposición a 1,5 minutos en estos casos y la coloco a nivel subtenoniano por encima y por detrás del flap escleral de forma difusa.

Dra. Carmen Rodríguez-Bermejo

Evito la mitomicina siempre que me es posible. Siempre que uso la mitomicina es a la misma concentración y tiempo: al 0,02% durante 2 minutos.

Dra. Esperanza Gutiérrez

El antimitótico que uso habitualmente es el 5-fluourouracilo y reservo la mitomicina C para las reintervenciones y cuando el PIO objetivo es muy baja (glaucomas de presión normal). En un ojo miope sí uso 5-fluouracilo, pero prefiero no usar mitomicina, y si la uso, reduzco el tiempo de aplicación (1-2 minutos al 0,2%).

Dra. Consuelo Gutiérrez

En cuanto a los antimitóticos, individualizo su aplicación o no en función de la presión objetivo. Si esta es baja los uso, y no he observado una tasa alta de maculopatía por hipotonía en mis pacientes.

Dra. Isabel Lopes

En caso de no poder emplear la canaloplastia, mi técnica de elección, uso los antimitóticos para las situaciones de mal pronóstico de cirugía filtrante (edad joven, cirugías previas, raza negra, etc.) a una dosis de 0,3 mg/ml y con un tiempo de aplicación de 3 minutos. En una situación de miopía, empleo los antimitóticos según mis indicaciones personales habituales pero usando la mínima dosis y el mínimo tiempo (0,2 mg/ml de MMC, durante 2 minutos y ¡no más!).

¿Hay alguna complicación postoperatoria a la que tengas especial temor en este tipo de pacientes? ¿Qué haces para intentar evitarla?

Dra. Isabel Lopes

La maculopatía hipotónica. Para evitarla hay que elegir una técnica que prevenga la hipotonía de una forma predecible, como lo permiten las técnicas no penetrantes y, adicionalmente, restringir el uso de antimitóticos.

El desgarro hemorrágico de coroides es otra complicación grave que ha sido descrita en asociación con miopía, con valores altos de longitud axial y con PIO preoperatorias elevadas. Para evitarla hay que controlar lo mejor posible la PIO preoperatoriamente, utilizando incluso hipotensores osmóticos si fuera necesario y evitando también la hipotonía intraoperatoria intensa o prolongada.

Dra. Consuelo Gutiérrez

Es bien conocido que los miopes jóvenes son más propensos a desarrollar maculopatía por hipotonía tras las cirugías filtrantes, especialmente cuando se realiza una trabeculectomía con mitomicina. Bellows, en 1981 estimó el riesgo de desprendimiento coroideo y atalamia con esta cirugía en esta población en un 15%. Sin embargo si se realizan técnicas no perforantes el riesgo baja al 2% (Hamel, 2001). Por ello

evito realizar trabeculectomías o implantes tipo Express en este tipo de pacientes. Mi técnica de elección en estos casos es una esclerectomía profunda no perforante con o sin implante y con o sin antimetabolitos.

Dra. Carmen Rodríguez-Bermejo

Estos pacientes pueden ser tremendamente difíciles de manejar si presentan una hipotonía. Para mí es más temible que una hipertensión, sobre todo si es en el postoperatorio a medio plazo porque la hipertensión tiene casi siempre causa y tratamiento pero la hipotonía a veces ni se encuentra la causa ni se puede tratar.

Dra. Esperanza Gutiérrez

La complicación más temible es la hemorragia supracoroidea demorada, que es relativamente frecuente en ojos grandes, y más aún si son afáquicos o vitrectomizados. En estos casos empleo las técnicas ya mencionadas para evitar la hipotonía postoperatoria marcada (puntos adicionales, viscoelástico en cámara anterior,

reposito riguroso en el postoperatorio). En caso de colocar un dispositivo de drenaje, es aconsejable poner una burbuja de gas (SF6) intravítreo o en cámara anterior si es fáquico, además de viscoelástico en cámara anterior.

Dra. Elena Arrondo

Realmente si la cirugía de EPNP ha cursado sin incidencias, no suele haber complicaciones potencialmente graves en el postoperatorio precoz. Aun así, en pacientes jóvenes, miopes magnos con EPNP sin complicaciones peroperatorias, he observado algún caso de hipotonía sintomática que produce hipermetropización temporal y en algunos casos maculopatía hipotónica y que suelen resolverse en unas semanas si la presión intraocular va aumentando, sin necesidad de nuevas cirugías.

En el caso de precisar el paciente una goniopunción precoz, demoro su realización por lo menos un mes después de la cirugía porque, de lo contrario, el descenso brusco de presión intraocular que conlleva, puede desencadenar cualquiera de las complicaciones que he comentado anteriormente.

Controversias

Estrategias quirúrgicas en Estrabismo

Coordinadora: Dra. Milagros Merchante Alcántara

Resumen

En el 91 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología, celebrado en Sevilla del 23 al 26 de septiembre del presente año, tuve el honor de moderar la Sesión de Estrabología del día de la subespecialidad que versó sobre «Estrategias quirúrgicas en estrabismo».

En ella participaron los siguientes estrabólogos que presentaron sus estrategias en las diferentes alteraciones de la motilidad ocular: Dr. Diego Torres García (Endotropías), Dra. Sagrario Maroto García (Exotropías), Dr. Juan Carlos Castiella Acha (Hipertropías y DVD), Dra. Pilar Merino Sanz (Parálisis oculo-motoras), Dr. Enrique Chipont Benavent (Estrabismos restrictivos) y Dra. Alicia Galán Terraza (Nistagmus).

Seguidamente se llevó a cabo una Mesa redonda, con las preguntas que se presentan a continuación. Como muchas quedaron en el tintero por falta de tiempo, los panelistas han respondido posteriormente a ellas para su publicación en nuestra revista. Agradeciéndoles su trabajo y su disposición, estoy segura que va a ser de provecho para todos.

Summary

At the 91th Spanish Ophthalmology Society Meeting in Sevilla, Spain, September 2015, I had the honor to set up the Strabismus Subspecialty Day which focused on «**Strabismus Surgical Strategies**».

Several expert ophthalmologists in Strabismus were the participants. They presented their surgical strategies in the different ocular motility disorders: Dr. Diego Torres García (Esotropia), Dr. García Maroto Sagrario (Exotropia), Dr. Juan Carlos Castiella Acha (Hipertropias and DVD), Dra. Pilar Merino Sanz (Oculomotor Palsy), Dr. Enrique Benavent Chipont (Restrictive Strabismus) and Dra. Alicia Galán Terraza (Nystagmus).

There was a scientific debate with several questions, related to congenital and acquired esotropia, intermittent exotropia, DVD, oculomotor palsy, Duane and Brown syndrome, at the end of their presentations. I want to thank all of them for their answers and collaboration.

ENDOTROPIA CONGÉNITA

1. ¿Haces cirugía precoz o tardía?

Dr. Torres. Hago cirugía tardía entre los 24-36 meses salvo en cuadros de fijación marcada en aducción con nistagmus en PPM que hacemos cirugía precoz. Justificamos la cirugía tardía ya que creemos que en la cirugía precoz no se consiguen visiones binocu-

lares normales, hay casos de curación espontánea de la endotropía congénita, la aparición de verticales es tardía en muchas ocasiones y se explora mejor un crío con 30 meses que con 7 meses, todo ello redundaría en un menor número de reintervenciones en la endotropía congénita.

Dra. Maroto. Cirugía precoz sólo en estrabismos congénitos de gran ángulo y nistagmus de fijación que bloquea en aducción.

Dr. Castiella. Siempre hago cirugía tardía, hacia los 3 años, excepto en los casos de gran ángulo con tortícolis discordante y nistagmus desde PPM, donde les opero al año realizando una doble retroinserción de 8 mm de los RM. Estos casos si no los operas llegan a los 3 años con una agudeza visual muy deficiente, 0,1 en Pigassou. Por eso los operamos antes.

Dra. Merino. En el tratamiento de la endotropía congénita, si no hay alteraciones verticales, realizo inyección de toxina botulínica en los RM, en niños menores de 3 años.

Dr. Chipont. Botox.

Dra. Galán. Precoz.

2. En este tipo de ET, la cirugía más habitual es retroinserción de ambos RM, ¿qué cifra máxima realizas?

Dr. Torres. 6 mm para los casos habituales, en los casos de fijación en aducción con nistagmus en PPM hasta 8 mm.

Dra. Maroto. 7 mm. En casos excepcionales 8 mm.

Dra. Merino. Cuando realizo recesión de los RM, nunca debilito más de 6 mm.

Dr. Chipont. 6 mm.

Dra. Galán. En menores de 2 años 4,5 mm, en mayores 6 mm.

3. ¿A partir de qué ángulo asocias resección de uno o ambos RL?

Dr. Torres. A partir de 50-60 DP.

Dra. Maroto. A partir de 30° asocio resección de RL.

Dra. Merino. En niños nunca asocio resección de los RL a la recesión de ambos RM. Si indico cirugía monocular realizo recesión de RM y resección del RL del mismo ojo. No realizo resecciones mayores de 7,5 mm sobre el RL.

Dr. Chipont. Casi nunca pero a partir de 45 DP lo valoro.

Dra. Galán. En la primera cirugía de ET congénita en menores de 5 años no hago 3 músculos.

4. ¿En algún caso haces cirugía del Hilo asociada a la retroinserción de los RM? En tal caso, ¿cuándo?, ¿a cuántos mm de la inserción colocas el Hilo? y ¿qué cantidad de retroinserción asocias?

Dr. Torres. En casos de variabilidad angular o si nos quedamos cortos con la cirugía bimedial.

Dra. Maroto. Actualmente no.

Dr. Castiella. Cuando el ángulo es constante, sin incomitancia lejos-cerca, hago retroinserción-resección. Cuando el ángulo de base es mayor de 25° pienso que una parte es inervacional y hago dos hilos asociado o no a retroinserción del RM dependiendo de la posición del ojo bajo anestesia. Si está con ligera convergencia una retro de 2 mm, si está en convergencia franca una retro de 4 mm. Siempre comparo cada ojo con su posición primaria. El hilo en el RM siempre es a 14 mm.

Dra. Merino. No hago cirugía del hilo en los casos con endotropía congénita. Realizo la cirugía del hilo en las desviaciones con incomitancia lejos-cerca donde no existe desviación de lejos. Coloco el hilo a 13-14 mm de la inserción del RM según técnica de Castiella.

Dr. Chipont. No.

Dra. Galán. En la primera cirugía no.

5. ¿Cuándo indicas toxina botulínica?: Características del estrabismo, dosis, edad

Dr. Torres. Sólo uso toxina en parálisis.

Dra. Maroto. No uso la toxina.

Dr. Castiella. La toxina botulínica la uso en los congénitos al año, inyectando 5 unidades con aguja de insulina. Si tiene efecto y disminuye la desviación podemos repetirla.

Dra. Merino. En las endotropías congénitas de niños menores de 3 años, y sin alteraciones verticales asociadas. La dosis varía entre 2.5 UI a 5 UI., dependiendo de la refracción y del ángulo de desviación. Inyecto en ambos RM.

Dr. Chipont. Endotropía congénita en menores de 2 años, 5 UI en ambos RM.

Dra. Galán. No pongo toxina botulínica en ET congénita.

ENDOTROPÍA ADQUIRIDA

1. En líneas generales, ¿qué cirugía realizas?

Dr. Torres. Si el ángulo es constante realizo retroinserción de RM y resección de RL, y si es variable, retroinserción de ambos RM.

Dr. Castiella. No suelen tener grandes ángulos. Hacemos cirugía de retroinserción-resección.

Dr. Merino. Recesión de ambos RM o recesión/resección de RM/RL dependiendo del ángulo de desviación, presencia de ambliopía, dominancia ocular, estrabismos verticales asociados, etc.

Dr. Chipont. Retroceso de ambos RM.

Dra. Galán. Lo más habitual retroceso bi-medial. En adultos, retro-resec.

2. ¿En algún caso haces cirugía del Hilo, asociada o no a retroinserción de los RM?

Dr. Torres. Si hay variabilidad angular o endotropías con espasmos exagerados de los RM.

Dra. Maroto. En incomitancias lejos-cerca muy acusadas y en ángulos muy variables.

Dr. Castiella. Cuando hay una incomitancia lejos-cerca con un ángulo mayor de 30 dioptrías, prefiero hacer hilos, pues la doble retro suele ser insuficiente.

Dr. Merino. Realizo la cirugía del hilo en las desviaciones con incomitancia lejos-cerca donde no existe desviación de lejos. Coloco el hilo a 13-14 mm de la inserción del RM según técnica de Castiella.

Dr. Chipont. Si hay incomitancias fundamentalmente lejos-cerca.

Dra. Galán. Asociada a retroinserción, no. Aislada a veces en ángulos muy variables con muy poca ET de lejos.

EXOTROPÍA INTERMITENTE

1. En un niño, ¿a qué edad prefieres operar?

Dra. Maroto. A partir de 7 años. En niños menores de esta edad si la X(T) está muy descompensada con XT casi constante.

Dr. Castiella. Cuando pierde el control de su desviación. Intentamos que llegue a los 3 años. Por eso es importante no sólo disociarle para confirmar el diagnóstico de divergente, sino también para ver cómo consigue recuperar la ortoforia.

Dra. Merino. No tengo un límite inferior, ni superior predeterminado para operar una exotropía intermitente. Sin embargo prefiero esperar a que el niño sea mayor de 7 años, con mal control de la desviación, con deterioro de la VB, con importante afectación psico-social por parte de los padres y del paciente.

Dr. Chipont. Sin edad. Cuando la divergencia es cada vez más frecuente.

Dra. Galán. A partir de los 4 años.

Dr. Torres. Normalmente espero hasta los 6 años para que la hipercorrección que queremos provocar con la cirugía no provoque una ambliopía o una pérdida de visión binocular, salvo que detectemos un deterioro evidente con menor control de la desviación o de la visión binocular que hacemos antes la cirugía.

2. ¿Estás de acuerdo en que es muy importante buscar y conseguir una pequeña hipercorrección quirúrgica inmediata, al ser frecuente y característica la tendencia a la recidiva de la divergencia? ¿Qué cifra te gusta obtener?

Dra. Maroto. Sí.

Dr. Castiella. Buscamos siempre la hipercorrección, pero no somos capaces de planificarla.

Dr. Merino. Una pequeña hipercorrección quirúrgica es conveniente en los niños, no así en los adultos por la diplopía e incomodidad que representa para el paciente. No debería ser superior a las 8 DP de esotropía, por el riesgo de pérdida de la VB y la estereopsis, y de aumento de la desviación. La hipercorrección debería disminuir en el plazo de 2 meses. Es difícil predecir en el preoperatorio qué enfermo se va a beneficiar de la hipercorrección, para evitar el riesgo de recidiva. Yo prefiero tender a la ortoforia y en los adultos a la ortoforia o la hipocorrección.

Dr. Chipont. Sí. 10 DP.

Dra. Galán. No. No estoy de acuerdo, me gusta obtener ortotropía. Creo que gran parte de las hipocorrecciones son porque no se opera sobre el ángulo total o bien porque no se explora disociando lo suficiente o bien porque al ser intermitente se tiene miedo y se hace un poco menos.

Dr. Torres. Sí, entre 5 y 10 DP.

3. ¿En función de qué escogéis el tipo de procedimiento quirúrgico a efectuar?

Dra. Maroto. Del ángulo de desviación en fijación de lejos y cerca. Si es el mismo, retro-resección de un ojo. Si la desviación es mayor de lejos, retroinserción ambos RL y si lo es de cerca, resección ambos RM.

Dr. Castiella. Dependiendo de la clasificación de Burian actuamos sobre los RL sólo, sobre RM y RL o sobre RM.

Dra. Merino. En función del ángulo de desviación, pero en mi experiencia, la mayoría de casos son operados con recesión simétrica de ambos RL.

Dr. Chipont. Valoro la convergencia para hacer resecciones de RM. En general retroceso de ambos RL.

Dra. Galán. De la variación entre lejos y cerca, la anisometropía, la edad, ...

Dr. Torres. Si tuerce más de lejos tocamos los RL con retroinserciones, si tuerce más de cerca los RM con resecciones y si tuerce igual de lejos y cerca retro-resección del ojo afecto.

4. ¿Cómo tratamos aquellas hipercorrecciones que se mantienen y no ceden en el tiempo?

Dra. Maroto. No son fáciles de manejar por mucho que la familia esté informada. Corregir la hipermetropía si la hay y oclusión. Si en 6 meses no cede, cirugía.

Dr. Castiella. Las hipercorrecciones existentes cursan con un déficit de la abducción producida por la tensión del RM. Empezamos con ejercicios de motilidad de dentro hacia fue-

ra. Si a los 3 meses sigue igual podemos ponerle gafas si es hipermetrope. Ya que algunos se convierten en acomodativos. Si sigue igual, hacia los 6 meses, inyectamos toxina botulínica, 5 unidades en el RM operado.

Dra. Merino. En primer lugar utilizo oclusiones, después tratamiento prismático para mantener la VB, y si no se resuelven utilizo la toxina botulínica o la cirugía en último lugar.

Dr. Chipont. Botox o reintervención.

Dra. Galán. Reintervención.

Dr. Torres. Si se manifiesta más de lejos actuamos anteponiendo RL afectado, si es más de cerca sobre RM retroinsertándolo.

EXOTROPÍA CONSTANTE

1. ¿En qué detalles difiere tu estrategia quirúrgica de la X(T)?: Edad, planteamiento quirúrgico, tipo de cirugía

Dra. Maroto. Como no tienen visión binocular, no hipercorregir. Cifras quirúrgicas medio mm más cortas que en la X(T). Cirugía en lo posible a partir de los 7 años, como en la X(T).

Dr. Castiella. En los constantes operamos hacia los 3 años, disminuyendo 1 mm la cifra de resección de los RM. Hay un caso, que es el llamado por mí, divergentes «aparentemente constantes» que tras la cirugía está en cero y desarrolla la visión binocular, es una sorpresa agradable en constantes de más de 20 años.

Dra. Merino. Opero lo antes posible para poder restablecer la VB a pesar del mal pronóstico. En los niños sólo opero 2 músculos horizontales en un mismo procedimiento quirúrgico. El tipo de cirugía: monocular o binocular, dosis, etc. varía dependiendo fundamentalmente del ángulo de desviación.

Dr. Chipont. En general Retro/Resec.

Dra. Galán. En los niños la XT constante precoz es excepcional pero los casos que he tenido los trato como una ET congénita, cirugía al año. Cuando es consecuencia de un déficit sensorial cirugía a los 5 años y suelo hacer retro-resec unilateral.

Dr. Torres. Hago la misma estrategia que en el divergente intermitente salvo que tendemos a normocorregir el ángulo.

HIPERACCIÓN DEL OI

1. ¿Diferencias entre hiperacción muscular e inervacional?

Dr. Castiella. La diferencia entre inervacional y muscular es mía.

Dra. Merino. Diferencio entre hiperacción primaria o secundaria a una paresia de OS. Diferencio entre una DVD o una hiperacción de OI.

Dr. Chipont. Sí.

Dra. Galán. En concepto sí. Para mí una inervacional es una DVD que se manifiesta en aducción.

Dr. Torres. Por supuesto, para diferenciarlo es importante observar lo que pasa en el ojo contralateral cuando estamos explorando la posición del OI afecto, si el ojo no se mueve o está hacia arriba es inervacional y si está hacia abajo es de tipo muscular.

Dra. Maroto. Sí. Tiene importancia en el planteamiento quirúrgico.

2. ¿En algún caso sientas la indicación quirúrgica en una hiperacción de + sin desviación horizontal? En tal caso, ¿cuándo?

Dr. Castiella. Una hiperacción de 1+ no creo que cause ninguna sintomatología aislada para tener que corregirla quirúrgicamente.

Dra. Merino. No opero una hiperacción primaria muy leve o leve de OI.

Dr. Chipont. Casi nunca.

Dra. Galán. Cuando es secundaria a una parálisis de OS.

Dr. Torres. No la indico nunca, si coincide con una cirugía hago una tenotomía parcial.

Dra. Maroto: No indico cirugía en estos casos.

3. ¿Cuándo sientas la indicación quirúrgica en una hiperacción + con desviación horizontal?

Dr. Castiella. Cuando en un ojo debilitas el OI y el otro tiene una + debemos actuar sobre ésta, so pena de no hacerlo, ver cómo aumenta su cuantía en el ojo no operado.

Dra. Merino. Opero la desviación horizontal y corrijo el cuadro en A o V si lo hubiera con el desplazamiento de los rectos horizontales.

Dr. Chipont. Si se asocia a un IV par con tortícolis.

Dra. Galán. No. Si no tiene VB no siento indicación quirúrgica.

4. ¿Qué técnicas empleas en las hiperacciones del OI +, ++ y +++?

Dr. Castiella. Valoramos la cuantía en cruces y la posición en PPM del vertical. Y si es muscular o inervacional. Si es muscular usamos el Fink en las de 2+ o Parks en 3+. Si es inervacional sin repercusión vertical en PPM la de Apt. Y si tiene vertical en PPM hacemos un Elliot.

Dra. Merino. En la hiperacción de ++ realizo Apt o Fink de OI y en las hiperacciones de +++ realizo Apt o anteroposición del OI.

Dr. Chipont. Fink, +/+++. Apt, ++/++++. Elliot, inervacional.

Dra. Galán. Fink para 2+ y Parks para 3+.

Dr. Torres. Hiperacciones del OI ++: Técnica de Fink. En las de +++: Técnica de Apt y en las de ++++ la miectomía total con cauterización de muñones.

Dra. Maroto. En hiperacción de OI de 2+ no inervacionales: Fink. En 2+ inervacionales y 3+ inervacionales sin repercusión en PPM: Apt. En 2+ y 3+ con alteración vertical en PPM: Elliot.

5. ¿En algún caso insertas el OI siguiendo la inserción del RI con 2 puntos, o anteriorizas uno o ambos extremos del OI por delante de la inserción del RI? En tal caso, ¿cuándo? ¿Tienes como complicación

el síndrome de antielevación? Y, si te aparece, ¿cómo lo solucionas?

Dr. Castiella. En el Elliot damos 2 puntos siguiendo la inserción del RI. No antepoemos ni descendemos el punto temporal. Hemos tenido casos de antielevación, pero nunca tan grandes como para reoperarles.

Dr. Merino. En la actualidad sólo doy 1 punto en las fibras anteriores del OI tanto en la técnica de Apt como en la anteroposición. No lo inserto nunca por delante de la inserción del RI, ni tampoco lo temporalizo más de 2-3 mm del RL para evitar la antielevación.

Dr. Chipont. Casi nunca. En DVD. No. Si aparece puede precisar reintervención con reposicionamiento del OI.

Dr. Galán. Un solo punto y nunca por delante. He tenido antielevación pero leve sin hipo en PPM por lo que no las he operado. En algún caso he operado el OI contrario que presentaba una hipertropía en aducción.

Dr. Torres. El trayecto del RI lo sigo con la técnica de Apt, por delante del RI no realizo nunca ninguna técnica por el riesgo de tener un síndrome antielevación.

Dr. Maroto. No hago esta técnica.

DVD

1. ¿Cuál es tu estrategia quirúrgica?

Dr. Castiella. En la DVD debemos explorar en el campo de acción del RS y RI del ojo afecto para valorar dónde hay más desviación. Para ello usamos el sinoptómetro estudiando las 9 posiciones cardinales, actuando en consecuencia al resultado realizamos retroinserción del RS con mi técnica de suturas en asa, o resecciones del RI. La retro con asa no la hacemos de más de 12-13 mm. Y las resecciones de más de 8 mm.

Dr. Merino. Utilizo varias técnicas quirúrgicas en función del cuadro clínico.

Dr. Chipont. Retroceso RS AO simétrico generalmente. Si hay compromiso de los OI anteroposición de los OI. Según el caso.

Dr. Galán. Habitualmente retroceso de RS y como 2º tiempo o cirugía en OI si se manifiesta más en aducción o resección de RI.

Dr. Torres. Normalmente la actuación sobre ambos RS aun cuando son muy asimétricas.

Dr. Maroto. Planteo cirugía si la DVD está muy descompensada. Cirugía sobre ambos ojos. Si la DVD es mayor en campo del OI, debilitamiento de ambos OI como ya expuse en la hiperacción del OI.

2. ¿Realizas retroinserción amplia del RS? En tal caso, ¿qué cifra máxima empleas?

Dr. Castiella. Retro con asa, no de más de 12-13 mm.

Dr. Merino. Casi nunca actualmente.

Dr. Chipont. 8 mm.

Dr. Galán. No más de 7 mm.

Dr. Torres. Si las realizo, hago entre 6-12 mm con la técnica de hand-back para evitar al OS.

Dr. Maroto. Sí. Cuando la DVD es mayor en campo de RS. La cifra máxima de retroinserción de RS que he realizado es de 12 mm.

PARESIAS DEL IV PAR

1. En las congénitas en niños, ¿cuándo indicas la cirugía?: cuadro clínico, edad, ...

Dr. Merino. En el momento que puedo hacer el diagnóstico de certeza y si las características clínicas del paciente lo aconsejan (tortícolis, desviación vertical, etc.).

Dr. Chipont. Cuando puedo explorar completamente el cuadro.

Dr. Galán. Hacia el año de edad si con oclusión desaparece el tortícolis.

Dr. Torres. Cuando hay tortícolis, si la hipertropía es mayor de 10 DP en PPM y si hipertropía en aducción marcada.

Dr. Maroto. Fundamentalmente del cuadro clínico (tortícolis). La cirugía se debe realizar lo antes posible. El problema es que en niños muy pequeños, menores de 2 años y medio

a 3 años, no puedes determinar claramente el cuadro e indicar músculo o músculos a intervenir.

Dr. Castiella. Me encantaría tener una seguridad de lo que hacer y operar al niño cuando le diagnóstico en la primera visita para no tener alteraciones en el cuello por el tortícolis. Como esto no es así le controlo hasta los 3 años, vigilando que desarrolle bien la visión binocular. Si aparece un estrabismo horizontal cambio de opinión y le opero rápidamente para intentar recuperar la visión binocular.

2. ¿Y en los adultos?

Dra. Merino. En el momento del diagnóstico si existe diplopía en cualquier posición, tortícolis, astenopia, cefaleas, desviación vertical, etc. En definitiva si el paciente ha consultado por ello.

Dr. Chipont. Cuando se diagnostica.

Dra. Galán. 3 meses después de que aquejé diplopía.

Dr. Torres. Si hay diplopía en PPM y en mirada inferior que no pueda ser tratada con prismas.

Dra. Maroto. En adultos generalmente la indicación quirúrgica la establece el tortícolis y/o las alteraciones sensoriales que noten.

3. ¿De qué depende el número de músculos a intervenir?

Dra. Merino. Del tamaño de la desviación. No opero más de un músculo de acción vertical si la desviación en PM es < se 15-18 DP.

Dr. Chipont. De la exploración.

Dra. Galán. De todo, desviación en PPM, desviación en las versiones, torsión, edad.

Dr. Torres. De la cantidad de desviación: Si desviación vertical en PPM menor de 15 DP un músculo, si mayor 2 músculos (los músculos rectos tienen más acción en PPM). Si la ciclotorsión es mayor de 10 DP dos oblicuos.

Dra. Maroto. Depende de la desviación en PPM y del estudio de las acciones musculares.

Dr. Castiella. En las parálisis del IV hay que medir la alteración vertical en la mirada horizontal. Si tenemos una alteración vertical en abducción, debilitamos al mismo tiempo el RI contralateral y valoramos las medidas del sinoptómetro para ver donde es la desviación vertical máxima, en el campo del OS o del OI.

4. ¿De qué depende la cirugía a realizar?

Dra. Merino. De la medida de la desviación en las diferentes 11 posiciones de la mirada.

Dr. Chipont. De la exploración, PPM y posiciones secundarias y contracturas.

Dra. Galán. De lo mismo.

Dr. Torres. Dependerá de la desviación vertical en PPM, si ésta es importante hay que actuar sobre músculos rectos. También depende del grado de hiperacción y déficit de los músculos en las versiones. Y por último depende de la ciclotorsión que te obliga a actuar sobre la musculatura oblicua.

Dr. Castiella. La cirugía a realizar depende de la cuantía de la hipertropía, de la torsión y del estudio del sinoptómetro.

5. ¿Realizas estudio al sinoptómetro?

Dra. Merino. No dispongo de él en mi centro hospitalario (HGU Gregorio Marañón).

Dr. Chipont. No.

Dra. Galán. No.

Dr. Torres. Una exploración meticulosa es fundamental para diseñar la mejor estrategia quirúrgica, yo no dispongo de sinoptómetro pero entiendo que aporta una ayuda muy valiosa a la hora de señalar la musculatura a intervenir.

Dr. Castiella. En los adultos hacemos un estudio completo con el sinoptómetro y valoramos las torsiones con la varilla de Maddox con nivel. No valoramos la pantalla de Hess-Lancaster ni el test de Parks para la decisión quirúrgica.

6. ¿Qué técnicas quirúrgicas empleas?

Dra. Merino. Diferentes técnicas quirúrgicas. La más frecuente el debilitamiento del OI, después el debilitamiento del RS, y la asociación de RS y OI.

Dr. Chipont. Todas las necesarias.

Dra. Galán. Debilitamiento OI, retroceso RI contralateral, pliegue OS, retroceso RS homolateral dependiendo de cada caso.

Dr. Torres: El debilitamiento del OI es la que más utilizo, para los casos con un importante déficit de depresión en aducción, o con mucha torsión utilizo el plegamiento del OS. El retroceso del RI contralateral, el retroceso del RS homolateral son las otras técnicas que utilizo. La técnica de Harada-Ito para corregir torsión no la utilizo, no obtengo buenos resultados.

Dra. Maroto. Debilitamiento del OI y en ángulos superiores a 16-18 DP en PPM realizar también retroinserción de RI contralateral. Si la hipofunción del OS es muy marcada, cirugía de refuerzo (plegamiento), de dicho músculo (cosa por otro lado infrecuente).

Dr. Castiella. Generalmente retroinserción de RI contralateral, debilitamiento OI homolateral o refuerzo del OS paresiado.

PARESIAS Y PARÁLISIS DEL VI PAR

1. ¿Qué cirugía realizas en una Paresia?

Dra. Merino. Cirugía monocular de retro y/o resección sobre el ojo parético o inervacional, dependiendo del tamaño de la desviación, del ojo dominante, de la posición de máxima diplopia y del tortícolis.

Dr. Chipont. Retro/Resec.

Dra. Galán. Retroceso-resección.

Dr. Torres. Nada si es aguda y hay un tortícolis compensador leve, si la desviación es marcada no compensada por el tortícolis inyecta toxina botulínica en el RM.

Dra. Maroto. Retro-resección de músculos horizontales del ojo afecto.

Dr. Castiella. Cirugía clásica de retro-resección.

2. ¿Y en una parálisis?

Dra. Merino. La transposición de rectos verticales total o parcial al RL aumentada con punto de fijación escleral.

Dr. Chipont. Suplencia transposición completa.

Dra. Galán. Transposición total.

Dr. Torres. Si hay función en el RL hago retro-resección en el ojo afecto e hilo en RM contralateral, a veces una cirugía de retro-resección en el ojo no afecto puede ayudar. En los casos sin función de RL hago transposiciones completas con toxina botulínica.

Dra. Maroto. Retro-resección pensando en añadir una suplencia al RL.

Dr. Castiella. En las parálisis totales pongo toxina botulínica 15 días antes y en la operación hago un hilo en el RM del ojo sano y trasposición total al RL afecto.

3. ¿Utilizas sutura de fijación escleral?

Dra. Merino. Sí.

Dr. Chipont. Sí.

Dra. Galán. No.

Dr. Torres. Si el paciente no tiene intervenciones previas suelo utilizar punto de Foster ya que es una sutura que puede facilitar la isquemia de segmento anterior.

Dra. Maroto. En paresias, una vez realizada la retro-resección, se puede plantear hilo en RM del otro ojo para intentar equilibrar la versión.

Dr. Castiella. No utilizo el punto de Foster porque la única vez que lo usé me produjo una parálisis de la elevación.

4. ¿Infiltras toxina botulínica? En tal caso, ¿pre, intra o postoperatoria? y ¿por qué?

Dra. Merino. Utilizo toxina pre y postoperatoriamente para intentar relajar la contractura muscular del RM antagonista del músculo parético, resolver la parálisis, y tratar las hipocorrecciones o hipercorrecciones quirúrgicas.

Dr. Chipont. No.

Dra. Galán. Sí, intraoperatoria porque así tengo la seguridad de donde la inyecto.

Dr. Torres. La inyecto una semana previa porque me facilita la cirugía al disminuir la contractura del RM e intraoperatoria porque tengo una visualización directa del músculo.

Dra. Maroto. No.

Dr. Castiella. La toxina botulínica cuando tiene efecto en el RM contracturado y se paraliza éste nos permite diferenciar una parálisis total de una parcial con algo de acción. En el primer caso tenemos que hacer una suplencia, mientras que en el segundo vale una cirugía convencional.

PARÁLISIS DEL III PAR

1. ¿Qué cirugía realizas en una Parálisis parcial?

Dra. Merino. Retroinserciones con plegamientos o resecciones de los rectos horizontales y verticales.

Dr. Chipont. Retro/Resec.

Dra. Galán. Retroceso-resección

Dr. Torres. Utilizo toxina en RL para evitar contracturas y pongo prismas si la desviación se puede compensar, si no retro-resecciones muy grandes a veces con retrocesos conjuntivales que favorezcan la rotación del globo.

Dra. Maroto. Cirugía de la exo y del vertical en un segundo tiempo si hay que tocar más de 3 músculos rectos.

2. ¿Y en una Parálisis Total?

Dra. Merino. Recesiones y resecciones amplias de los rectos horizontales y verticales, transposición medial del RL, fijaciones al periostio temporal del RL y fijaciones nasales al RM. Todas las técnicas han obtenido hipocorrecciones a medio y largo plazo en mi experiencia.

Dr. Chipont. Depende de exploración.

Dra. Galán. Retroceso-resección con cifras supramáximas y si hay que reintervenir colgajo de periostio.

Dr. Torres. El pronóstico es muy malo, quedan grandes hipocorrecciones que obligan a realizar retroinserciones y resecciones muy grandes, asociando a veces una tenotomía del OS. A parte de la cirugía de la ptosis.

Dra. Maroto. Practicamente igual.

Dr. Castiella. El problema es las parálisis totales. He intentado mejorarlas con el tendón del OS sin éxito y la cirugía de grandes retro y resecciones les mejora la posición sólo durante un tiempo. Lo que indico es que NUNCA le operen de la ptosis.

SÍNDROME DE DUANE

1. ¿Cuándo indicas la cirugía?

Dr. Chipont. Tortícolis, enoftalmos, shoots, estética.

Dra. Galán. Tortícolis, disparos verticales, enoftalmos y desviación en PPM importantes.

Dr. Torres. Si existe una endo mayor de 14 DP, marcado tortícolis, movimientos verticales anómalos (upshoot-downshoot), retracción ocular en aducción con disminución significativa de la hendidura palpebral y para mejorar la abducción.

Dra. Maroto. 1. Si hay mucha implicación estética como downshoot o upshoot y si hay disminución marcada de la hendidura palpebral. 2. En tortícolis muy marcados.

Dr. Castiella. Cuando existe tortícolis y tiene 3 años. Sólo en los casos que tienen estrabismo y pierde tortícolis indicamos cirugía para intentar recuperar la visión binocular.

Dra. Merino. Cuando hay tortícolis, desviación horizontal, up-shoots moderados y severos, y gran retracción ocular.

2. ¿Qué cirugía realizas para corregir el tortícolis y la ET en PPM?

Dr. Chipont. Retroceso RM ojo afecto.

Dra. Galán. Retroceso RM.

Dr. Torres. Retro RM ojo afecto según ducción y si ET grande se puede asociar retro o hilo en RM ojo sano contralateral.

Dra. Maroto. Retro del RM del ojo afecto, si la posición de reposo en aducción es la que dispone el tortícolis.

Dr. Castiella. Le hacemos un hilo en RM del ojo sano y una retro del RM afecto hasta normalizar la abducción. En el caso de que el test de ducción sea normal hacemos una trasposición de los verticales al RL afecto.

Dra. Merino. Realizo retroinserción del RM del ojo afectado generalmente. En algunas ocasiones donde no exista mucha retracción ocular y co-contracción del RL realizo trasposición de los rectos verticales al RL en el ojo afectado. La trasposición del RS al RL, en mi experiencia, no ha tenido buenos resultados.

3. ¿Y si tienes XT en PPM?

Dr. Chipont. Según exploración.

Dra. Galán. Retroceso de RL.

Dr. Torres. Si es pequeña, con poca retracción en aducción, retro del RL afecto aunque puede empeorar déficit de abducción. Si la desviación es mayor y la retracción marcada en aducción retro de ambos RL y asociar retro RM del ojo afecto para mejorar retracción.

Dra. Maroto. Retro del RL.

Dr. Castiella. Es más complicado cuando hay una XT o grandes verticalismos. Debemos hacer una cirugía que nos posicione el ojo en PPM al finalizar la misma.

Dra. Merino. Realizo una retroinserción amplia del RL del ojo afectado. Dependiendo de la magnitud de la desviación asocio la retroinserción del RL en el ojo contralateral.

4. ¿Qué cirugía realizas para corregir la retracción importante del globo ocular en aducción?

Dr. Chipont. Retrocesos de rectos horizontales.

Dra. Galán. Retroceso de RM y de RL.

Dr. Torres: Retro amplia de RL afecto y si hay afectación ducción por restricción de RM o

hay desviación convergente en PPM se asocia retro de dicho músculo.

Dra. Maroto. Retroinserción de ambos rectos horizontales de la misma magnitud, fijándolos en un punto próximo al ecuador para evitar el efecto rienda. Va a dejar déficit de aducción (hay que asumirlo) que es más estético.

Dr. Castiella. La retro del RM mejora las retracciones lo mismo que para los verticalismos.

Dra. Merino. Depende de la desviación asociada a la retracción (endotropía, exotropía u ortoforia). Se deben debilitar ambos rectos horizontales o sólo el RL pero la magnitud de los debilitamientos varía en función de la desviación que presente el enfermo.

5. ¿Y para corregir los movimientos verticales anómalos?

Dr. Chipont. Retroceso RL sólo o con split.

Dra. Galán. Lo mismo porque tienen la misma etiología

Dr. Torres. Uso el splitting del RL, también la retro de RM y RL del ojo afectado.

Dr. Castiella. La retro del RM mejora los verticalismos.

Dra. Merino. Lo mismo, realizo el debilitamiento de ambos rectos horizontales o sólo del RL en función de la desviación asociada.

6. ¿Realizas algún tipo de cirugía para mejorar la limitación de la abducción?

Dr. Chipont. No.

Dra. Galán: NO.

Dr. Torres: Sí, la trasposición de rectos verticales a la zona del RL afectado con o sin punto de Foster y retro de RM si hay contractura de éste o hay desviación convergente grande.

Dra. Maroto: No.

Dr. Castiella: Si con la técnica que hemos comentado no corrijo totalmente el tortícolis, en un segundo tiempo, realizo una trasposición al RL afecto.

Dra. Merino: En un trabajo que publiqué en Eur J Ophthalmol 2012; 22(2):125-30 (Ho-

horizontal rectus surgery in Duane Syndrome), la mejoría de la abducción se obtuvo en un 33% de los casos sólo con la retroinserción del RM del ojo afectado. Otros trabajos publican también buenos resultados asociando a la retroinserción del RM una resección pequeña < de 5 mm. La transposición de los rectos verticales al RL aumentada con fijación escleral obtiene también mejoría de la abducción.

SÍNDROME DE BROWN

1. ¿Cuándo indicas la cirugía?

Dr. Chipont. Tortícolis, estética, tropía PPM.

Dra. Galán. Si el Brown es importante.

Dr. Torres. Marcada hipotropía en PPM (Brown plus), severa limitación a la elevación, tortícolis manifiesto con elevación del mentón y si existe depresión severa en aducción.

Dra. Maroto. Si hay desviación vertical en PPM, tortícolis y cuando hay downshoot.

Dra. Merino. En el síndrome de Brown plus, es decir si hay tortícolis, desviación vertical en PPM, y un down-shoot que sea muy severo y origine una gran hipotropía en aducción.

2. ¿Qué técnica quirúrgica empleas?

Dr. Chipont. Z plastia OS.

Dra. Galán. Si consigo negativizar el test de ducción bajo anestesia afilamiento, si no lo consigo alargamiento del tendón.

Dr. Torres. Varias, tenectomía OS, retroceso del tendón del OS, alargamiento tendón OS y afilamiento del tendón del OS.

Dra. Maroto. El afilamiento del OS, hasta normalizar la ducción intraoperatoria. En algunos casos hay que recurrir a la tenotomía del OS.

Dr. Castiella. Cuando opero un Brown con desviación horizontal asociada hago un debilitamiento del OI a nasal y antes un afilamiento del tendón del OS en la zona nasal. Los resultados son irregulares, por lo que hay que ser pru-

dentos. La indicación en un Brown puro sería si existiera tortícolis y hay veces que después de la cirugía aparece una parálisis del OS por haberle debilitado en exceso.

Dra. Merino. El afilamiento del OS en el 100% de los casos (Técnica de Horta).

NISTAGMUS

1. ¿Qué técnica quirúrgica realizas en los nistagmus congénitos para disminuir su amplitud y frecuencia, y así mejorar la AV? ¿Qué cifras barajas? ¿Qué complicaciones tienes? Y ¿qué resultados obtienes?

Dra. Galán. Retrocesos de los horizontales entre 7 y 8 mm, malos resultados.

Dr. Torres. Grandes retroinserciones de los rectos horizontales.

Dra. Maroto. Debilitamiento de los músculos rectos horizontales de hasta 10-11 mm en ambos ojos.

Dr. Castiella. En los nistagmus congénitos sin bloqueo, he realizado el debilitamiento de los 4 rectos sin buenos resultados visuales.

Dra. Merino. He realizado una retroinserción amplia a nivel ecuatorial de los rectos horizontales en pocos casos, sin complicaciones, con mejoría subjetiva leve de la AV, pero sin mejoría objetiva.

Creo que la desinserción de los rectos horizontales y su reinserción en el mismo procedimiento a la inserción original ofrece las mismas ventajas sin riesgos de estrabismos secundarios y limitación de las ducciones pero no tengo experiencia.

Dr. Chipont. Retroceso rectos horizontales según la tropía en PPM. En general retro RM 6 mm retro RL 9-10 mm. No hago grandes retrocesos en asa.

2. Algunos nistagmus congénitos disminuyen o bloquean en lateralidad, mejorando su AV en esa posición, por lo que adoptan un tortícolis para mirar al frente. ¿Qué técnica quirúrgica empleas para

desplazar la posición de bloqueo a PPM y corregir el tortícolis? ¿Qué resultados obtienes?

Dra. Galán. Retrocesos-resecciones tipo Kestenbaum, ampliados. Buenos resultados.

Dr. Torres. Hago retroinserciones de 12 mm en los 2 músculos horizontales implicados en la posición de bloqueo.

Dra. Maroto. Grandes retroinserciones de la pareja de rectos horizontales que dirigen los ojos hacia la posición de bloqueo. Los resultados no son muy halagüeños, si bien el paciente casi siempre describe mejoría.

Dr. Castiella. En la ET con gran ángulo y bloqueo del nistagmus en aducción opero hacia el año haciendo una retro de RM de 8 mm. La mayor complicación de esta cirugía es no conseguir corregir el tortícolis y provocar un estrabismo divergente.

En los bloqueos en lateralidad realizo retro de 12 mm de los músculos de la fase rápida como primer tiempo. Si persiste el tortícolis en un segundo tiempo realizo resecciones de los músculos de la fase lenta teniendo como consecuencia una dificultad de las ducciones de los músculos operados en un primer tiempo.

Dra. Merino. La técnica de Anderson. Los resultados obtenidos dependen del grado inicial del tortícolis. Los tortícolis severos se convierten en moderados, los moderados en leves. En los leves no realizo cirugía (Arch Soc Esp Oftalmol v.78 n.9 Madrid sep. 2003).

Dr. Chipont. Anderson/Kestenbaum.

3. En un nistagmus alternante periódico en el que el tortícolis cambia. ¿Cuál es tu mejor opción?

Dra. Galán. No hacer nada.

Dr. Torres. Ninguna, no los opero.

Dra. Maroto. En estos casos prefiero ser prudente y no me atrevo a hacer nada.

Dr. Castiella. No he tenido que operar ningún alternante periódico, pero creo que debilitaría los 4 rectos si no existiera un estrabismo.

Dra. Merino. No opero si el tortícolis cambia.

Dr. Chipont. Vigilar.

4. En los casos en los que existe estrabismo asociado a nistagmus con bloqueo en lateralidad, ¿cómo actúas?

Dra. Galán. Sobre el ojo fijador para corregir el tortícolis y sobre el desviado para corregir el estrabismo que tenía y que puede haberse modificado por la cirugía sobre el fijador

Dr. Torres. Opero el tortícolis sobre el ojo dominante y el estrabismo en el dominado.

Dra. Maroto. Valorar ojo causante del bloqueo en lateralidad y actuar sobre él para vencerlo y cirugía del estrabismo sobre el otro ojo.

Dr. Castiella. En los casos de estrabismo opero el ojo director realizando la cirugía para corregir el tortícolis y en el otro ojo opero para corregir el estrabismo residual. El peor caso es el de divergencia donde la cirugía de tortícolis aumenta el ángulo de desviación, pudiendo en algunos casos no poder corregirlos a pesar de hacer grandes cifras en el ojo no director.

Dra. Merino. Adapto el debilitamiento de los rectos horizontales en función del estrabismo y corrijo el estrabismo en el ojo no dominante.

Dr. Chipont. Calculando el efecto de retro y resec en cada ojo para llevarlos a PPM.

Revista de cursos y congresos

3.º Congreso Mundial de la Sociedad de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo. Barcelona (España)

3rd World Congress of Paediatric Ophthalmology and Strabismus

Laura Mariñas García, Rebeca Vera Echevarría, Pilar Merino Sanz
HGU Gregorio Marañón. Madrid.

Summary

On the 4, 5 and 6th of September took place the 3rd World Congress of Paediatric Ophthalmology and Strabismus (WSPOS) in Barcelona (Spain). More than 1200 delegates from around the world attended this meeting.

The program was filled with timely and provocative information in the form of keynote lectures, skills transfer, instructional courses, wetlabs, electronic posters, video presentations and novel audience-directed sessions. There were also performed joint conferences with the European Society of Cataract and Refractive Surgery (ESCRS) and Cornea (EUCORNEA), taking advantage that they shared exhibition hall.

During the congress three special sessions were presented under the title of Keynote, by doctors such as Alex Levin, Lional Kowal and Helen Mintz-Hittner. Also Surgical Skills Courses on goniotomy, capsulorhexis and MISS surgery were given, in addition to workshops about strabismus and oculo-plastics sub-specialities.

Among the highlights of this year's WSPOS was the Kanski Medal lecture, an award for those person whose work has improved the lifes of children with ocular disease. Helen Mintz-Hintner, MD is the first Kanski medallist. She presented her work with anti-VEGF agents in the prevention of retinopathy of prematurity.

Los días 4, 5 y 6 de septiembre de 2015 tuvo lugar en la ciudad de Barcelona (España) el 3.º Congreso Mundial de la Sociedad de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo, a la que acudieron más de 1.200 delegados de los cinco continentes.

El programa estaba lleno de información muy valiosa y llamativa organizada en conferencias magistrales, cursos de instrucción, wetlabs, pósters electrónicos, presentaciones de vídeo y nuevas sesiones de audiencia dirigida, según añadió el Dr. Hertle en la conferencia inaugural. Además de conferencias conjuntas con las Sociedades Europeas de cirugía de Catarata y Refractiva (ESCRS) y de Córnea (EUCOR-

NEA), pues ambos congresos compartieron pabellón ferial.

Durante el congreso se realizaron 3 sesiones especiales, las Keynote, a cargo de los doctores Alex Levin, Lional Kowal y Helen Mintz-Hittner. Se realizaron 3 cursos de habilidades quirúrgicas sobre Goniotomía, Capsulorhexis y Cirugía MISS, además de talleres («workshops») sobre estrabismo y oculo-plástica.

Entre los aspectos más destacados estuvo la conferencia Medalla Kanski, un premio para aquellos cuyo trabajo ha mejorado la vida de los niños con enfermedad ocular. Helen Mintz-Hintner MD fue la primera medallista de Kanski debido a su trabajo con agentes anti-VEGF

en la prevención de la retinopatía de la prematuridad.

Tras la conferencia inaugural se impartieron una serie de conferencias bajo el título de **JAM SESSION: MY WORLD MY WAY**.

En la primera el Dr. Sangwan nos comenta su experiencia sobre el trasplante de células limbares simple (SLET: Simple Limbal Epithelial Transplantation), una buena alternativa para las quemaduras oculares unilaterales ya que mejora la agudeza visual y consigue restaurar la superficie corneal, siendo esta técnica una alternativa accesible e igual de efectiva en adultos y en niños.

En la segunda sesión la Dr. Roeder recalcó la importancia de no retrasar la cirugía de catarata en niños para evitar interferencias en el correcto desarrollo del sistema visual.

En la tercera sesión el Dr. Parsa apoya el tratamiento conservador de los gliomas de nervio óptico puesto que se ha observado que no existen diferencias en los resultados si se compara con el tratamiento con quimio y radioterapia, evitando de esta manera la comorbilidad generada por los mismos, considerando además que existe una tasa del 10% de regresión espontánea del tumor. Se ha visto que estos tumores no tienen potencial anaplásico, no existe correlación entre agudeza visual y el crecimiento del tumor y puede existir el desarrollo tardío de tumores secundarios.

Posteriormente en la conferencia **KEYNOTE: NON STRABISMUS** de genética ocular, el Dr. Levin habla sobre la importancia de establecer el diagnóstico genético de múltiples patologías oculares desconocidas en el momento actual con el objetivo, en futuro, de ofrecer un tratamiento y valorar la transmisión y descendencia. Además, insta a los residentes o ya médicos adjuntos de oftalmología a realizar una subespecialización en dicha materia debido a la importancia creciente de la misma en nuestro entorno.

A continuación, en la **SESIÓN ESPAÑOLA**, diferentes oftalmólogos impartieron conferencias sobre el estrabismo.

El Dr. Visa habló sobre la aparición de desviación ocular tras la cirugía de descompresión orbitaria, recalcando que depende fundamen-

talmente de la pared intervenida, de la preservación del pilar óseo ínfero-medial y de forma secundaria de la causa y magnitud de la cirugía, de la existencia de estrabismo previo, de la fibrosis muscular y de las complicaciones postquirúrgicas.

La Dra. Galán comentó las diferentes técnicas quirúrgicas y sus indicaciones en el síndrome de Brown, concluyendo que está indicado un afinamiento del tendón del oblicuo superior si el test de ducción forzada se negativiza, pues indicará que existe un engrosamiento del tendón a nivel troclear y, si no lo hace, estará indicado realizar un avanzamiento, una elongación o una tenectomía pues puede ser secundario a la presencia de adherencias o la existencia de un tendón corto.

El Dr. Vélez resumió perfectamente las indicaciones de tratamiento quirúrgico de la diplopia secundaria a una fractura de órbita, considerando necesario este tratamiento siempre que la diplopía persista más de dos semanas, si existe limitación de la motilidad ocular y el test de ducción forzado es positivo. También si se observa un atrapamiento muscular mediante técnica de imagen, si existe «ojo congelado», un enoftalmos mayor de 2 mm o una fractura extensa de la pared medial e inferior.

La conferencia del Dr. Magalhaes versó fundamentalmente del tratamiento quirúrgico del estrabismo en miopes altos concluyendo que el objetivo principal es anular el espacio aumentado entre el músculo recto superior y recto lateral mediante técnicas de unión muscular con o sin división muscular asociado, además de una retroinserción del músculo recto medio, ya que suele estar contracturado. Estas técnicas han resultado seguras y eficaces en la corrección de la desviación y en la mejora de la motilidad.

La tarde comenzó con la **SESIÓN DE PROTOCOLOS TERAPEÚTICOS EN OFTALMOLOGÍA PEDIÁTRICA**.

La conferencia del Dr. Manzitti trató sobre la necesidad de un manejo integral e interdisciplinario de la catarata congénita y, las indicaciones y el tipo de cirugía a realizar en pacientes con dicha enfermedad. Así pues, considera que si existe una catarata completa la cirugía debe

ser precoz pero, si es incompleta, hay que valorar la agudeza visual de lejos y cerca. Si existe mala visión de cerca aconseja la cirugía entre los 12 meses y los 3 años de vida. Si existe mala visión de lejos después de los 4-5 años. En su experiencia recomienda no colocar lente intraocular en niños menores de 1 año, no realizar vitrectomía anterior en niños mayores de 5 años y no realizar capsulotomía posterior quirúrgica en niños mayores de 8 años.

La Dra. Tejada en su conferencia sobre las uveítis en la edad pediátrica hizo hincapié en que es una enfermedad grave que puede causar ceguera y déficit visual importante. Además comentó las limitaciones del tratamiento sistémico, el cual suele ser necesario en más del 50% de los casos, puesto que son tratamientos difíciles de cumplir, sobre los que existen pocos ensayos clínicos aleatorizados y controlados y que pueden influir en el desarrollo del niño.

El Dr. González en su conferencia sobre tratamiento de retinopatía de la prematuridad comentó el uso fundamental del Bevacizumab como antiangiogénico y destacó los puntos fuertes y débiles del mismo. Como ventajas están que es barato, rápido, sencillo de ejecutar, no necesita curva de aprendizaje, preserva la retina periférica, actúa sobre la fisiopatología de la enfermedad, es una alternativa cuando falla el tratamiento con láser o cuando no se puede aplicar el mismo, por ejemplo en zona 1-2 posterior. Como desventajas están que es un tratamiento fuera de indicación, que necesita reinyecciones, requiere un seguimiento más exhaustivo hasta la semana 19, existen reacciones paradójicas como el desprendimiento de retina por contracción de membranas y complicaciones locales como la endoftalmitis. No es aconsejable utilizarlo antes de la semana 30 para no interferir con el desarrollo de la vasculatura retiniana.

Aconseja utilizarla en monoterapia cuando es un estadio 3 y hay afectación de zona I, AP-ROP o si imposibilidad de utilizar el láser por pupila rígida o hemorragia vítrea. Utilizar laserterapia a posteriori si hay progresión más allá de la zona II posterior y la terapia combinada cuando el láser no es eficaz y persisten neovasos y riesgo de tracción. Termina recalcando

que es una alternativa a la ceguera en países en vías de desarrollo y que es necesario personalizar mucho los casos.

El Dr. Martín resume cuándo es necesario realizar un estudio sistémico y una resonancia cerebral ante el hallazgo de malformaciones papilares. Así, está indicado realizar un test endocrinológico ante una hipoplasia, una ecografía abdominal si existe un síndrome papilo-renal y estudio sistémico general ante un coloboma y, realizar una resonancia cerebral en todos los casos excepto en un coloboma, un estafiloma y en el síndrome papilo-renal.

La Dra. Salgado habló sobre la miastenia gravis en edad pediátrica donde destaca que, aunque es una patología poco prevalente, la afectación ocular es más frecuente que en los adultos, sobretudo en la juvenil. En la congénita no hay anticuerpos positivos, en general suelen tener buena respuesta al tratamiento médico, no existen evidencias sobre la timectomía, existen casos de remisión espontánea y las complicaciones son bajas pero en ocasiones pueden generalizarse los síntomas y desarrollar ambliopía.

El Dr. Urrets-Zabalía concluyó, en su sesión sobre el protocolo quirúrgico en el glaucoma pediátrico, que es muy importante desarrollar acuerdos para uniformar la nomenclatura, la clasificación y estándares reportados.

Una de las últimas sesiones de la tarde fue la de **MIOPÍA: PREVENCIÓN-TRATAMIENTO** impartida por varios oftalmólogos como el Dr. Magli, D'Esposito, Rose, Caputo, Paysse y Flitcroft. Se destacó la importancia de los GWAS (Genomic Wide Association Study) que ha permitido la indentificación de más de 20 loci genéticos implicados en la neurotransmisión, funciones de canales de iones, formación de matriz extracelular y el desarrollo ocular. Además, se menciona la importancia de los factores medio-ambientales en el desarrollo de la miopía, considerando el tiempo pasado en el exterior un factor protector y el alto nivel de educación un factor favorecedor de la misma. Se hace énfasis en que la presencia de una alta miopía unilateral puede ser factor de riesgo para el desarrollo de glaucoma infantil. En relación al tratamiento se apoyó la cirugía refrac-

tiva siempre y cuando el defecto de refracción es alto y el paciente no responde a las terapias estándar ya que mejora la agudeza visual, la estereopsis, las habilidades comunicativas y en la vida diaria. Otra opción propuesta fue la del uso de la atropina ya que existe buena evidencia de la eficacia de la misma pero son necesarios ensayos clínicos a nivel europeo ya que la mayoría de los estudios están realizados en población asiática.

Durante el segundo día se realizaron 2 sesiones conjuntas: Infecciones oculares en niños WSPOS/ICOI y el simposio Pediatría y Córnea conjuntamente con EUCORNEA. Son destacables del segundo día las siguientes sesiones:

Las primeras conferencias versaron sobre las **TÉCNICAS EN ESTRABISMO: QUIRÚRGICAS Y NO QUIRÚRGICAS.**

La primera conferencia sobre la bifurcación del recto lateral y transposición nasal al recto medial de ambas mitades en la parálisis del III par craneal fue impartida por el Dr. Shah. Comenta que la transposición nasal de ambas partes del recto lateral constituye una alternativa en este tipo de parálisis. Es necesario saber que la separación de ambas mitades del recto lateral debe hacerse lo más posterior posible y no se debe realizar si hay fibrosis o contractura del músculo. Recomiendan realizar fondo de ojo intraoperatorios y en la primera semana del postoperatorio para descartar complicaciones asociadas a la cirugía como el síndrome de efusión uveal por daño de las venas vorticosas y compresión del nervio óptico por deslizamiento de las dos partes del recto lateral. Igualmente resaltar la fijación del recto lateral a la pared orbitaria como un tratamiento novedoso para la parálisis del III par craneal. Este tratamiento es una opción terapéutica en casos de exotropías en síndromes de Duane severo, exotropías sensoriales y cuando existe inervación aberrante de los rectos (Dr. Monrad).

En el segundo bloque se realizó el **JOINT SIMPOSIUM** sobre **INFECCIONES OCU-LARES EN NIÑOS**

El Dr. Jhanji en su conferencia de queratitis asociada a la ortoqueratología infantil comenta que no existen estudios controlados randomizados

ni de grandes cohortes que permitan identificar los factores de riesgo asociados a esta complicación, por lo que éstos son necesarios. De la misma manera insta a la realización de estudios que abalen o desestimen el uso de la ortoqueratología en niños para el enlentecimiento de la miopía.

La Dra. Lau realiza una revisión sobre las conjuntivitis neonatales, las cuales ocurren en el primer mes de vida y los agentes causales más frecuentes e importantes son la clamidia y el gonococo. Recalca la importancia del estudio de estas infecciones debido a que pueden producir ceguera y en algunos casos asociarse a infecciones sistémicas que deben manejarse conjuntamente con los pediatras. Destaca la importancia del screening y tratamiento de infecciones maternas durante el periodo prenatal, siendo todavía controversial la necesidad de realizar profilaxis rutinarias.

El Dr. Weaver destaca que las dacriocistitis son una emergencia médica en neonatos y requieren un tratamiento urgente con antibióticos parenterales de amplio espectro. Consecutivamente se puede asociar el tratamiento quirúrgico de la obstrucción naso-lagrimal.

El Dr. Ramírez-Miranda en su conferencia: Consideraciones clínicas y resultados de queratoplastia terapéutica en niños con queratitis infecciosa, nos recuerda que la queratoplastia constituye una alternativa válida para el tratamiento de queratitis infecciosas en los casos complejos. Menciona dos elementos fundamentales a tener en consideración: que las córneas son menos rígidas que en los adultos y que el examen pre y post quirúrgico es más difícil en niños. Durante el acto intraoperatorio es frecuente el desplazamiento anterior de cristalino y del diafragma iris.

En cuanto a la celulitis preseptal y orbitaria en niños el Dr. O'Brian resalta la importancia del correcto diagnóstico de estas patologías. En las celulitis orbitarias es necesario conocer que suelen ser secundarias a estafilococos y estreptococos, mayoritariamente. El tratamiento debe ser de amplio espectro con antibióticos como la vancomicina, clindamicina y cefotaxima en la fase inicial. El tratamiento coadyuvante con corticoides puede ser beneficioso para dismi-

nuir la incidencia de complicaciones y en pacientes mayores de 9 años puede estar indicado el drenaje.

Por último la Dra. Colby desarrolla las características, tratamiento y resultados de la infección por herpes simple en polo anterior. El herpes es una enfermedad importante en niños. Existe un alto porcentaje de enfermedad estromal y alto riesgo de recurrencia. Entre otras secuelas se encuentran: leucomas, astigmatismo inducido y disminución de agudeza visual. Los antivíricos orales son seguros, pero debe ajustarse la dosis al peso. Hay que considerar la profilaxis a largo plazo si existe enfermedad estromal. La Dra. Colby insiste en que siempre hay que sospechar la enfermedad por virus herpes simple si existe afectación unilateral o recurrente del segmento anterior sin importar las manifestaciones clínicas y que, en algunos casos, no está de más realizar una prueba terapéutica con aciclovir, sobre todo si el diagnóstico no es claro.

En la sesión **MY WORLD MY WAY** la Dra. Cruz comentó el estado actual del estrabismo y la oftalmología pediátrica en Filipinas.

En la siguiente sesión el Dr. Aznauryan presentó un programa matemático para el cálculo individual de los parámetros operatorios en la cirugía de los estrabismos horizontales. El objetivo principal del programa es minimizar los resultados inesperados en la cirugía y mejorar la efectividad de la misma.

La tercera sesión de este bloque corrió a cargo de la señorita L. Pravda, quien nos presentó su organización «Vision for and from Children», cuya finalidad es recaudar fondos para el tratamiento médico y quirúrgico de niños sin recursos con catarata congénita y otras patologías oculares.

La sesión «Keynote» de este día corrió a cargo del Dr. Kowal, quien dio una sesión magistral sobre cómo llegar a ser un mejor estrabólogo. Durante la sesión recordó varios casos complejos, sus abordajes y el aprendizaje a lo largo de sus años de profesión.

A continuación se impartieron unas conferencias agrupadas bajo el título de **ESTRATEGIAS PARA LAS DESVIACIONES CONSECUTIVAS**.

El Dr. Thouvenin aborda el tratamiento de las endotropías consecutivas. Comenta la importancia de explicar la posibilidad de su existencia antes de la cirugía de exotropía. En niños recomienda esperar, si es posible, a la edad ortotópica antes de operar. Las endotropías consecutivas suelen ser temporales en el 80% de los casos, por lo que se pueden tratar de forma conservadora inicialmente mediante la corrección del defecto refractivo, gafas bifocales, prismas o inyección de toxina botulínica. Apoya la realización de segundas cirugías sólo en los casos complicados o cuando la endotropía no mejora con el tiempo y el paciente está insatisfecho con el tratamiento médico, siempre avisando de la posibilidad de recurrencia de la misma.

Sobre el tratamiento de las desviaciones verticales consecutivas, la Dra. Gamio nos recuerda que es necesario conocer en primer lugar el por qué la hipo o hipercorrección tuvo lugar, cual es el patrón de incomitancia y añadirlo a los hallazgos intraoperatorios para poder planear la cirugía.

La Dra. Godts habla sobre las estrategias no quirúrgicas para el tratamiento de las desviaciones consecutivas. En los casos de exotropía se recomienda el uso de gafas, ejercicios que mejoren la amplitud de fusión y estimulen la convergencia, primas base interna e inyección de toxina botulínica en los rectos laterales. Las endotropías pueden ser tratadas con gafas para relajar la acomodación, ejercicios, prismas de base externa e inyección de toxina botulínica en rectos medios.

Por último, el Dr. Del Monte comenta el manejo de los resultados quirúrgicos inesperados en las desviaciones consecutivas. Recalca que éstos pueden ser decepcionantes tanto para el paciente como para el cirujano y que es necesario entender la etiología, los factores de riesgo y discutirlos en la fase preparatoria. Recomienda el uso de suturas ajustables, añadir suturas de tracción si existe restricción, y, en algunos casos, el uso toxina botulínica como tratamiento adicional.

Posteriormente se impartieron una serie de conferencias relacionadas con la **ENFERMEDAD TIROIDEA**.

En la primera de ellas el Dr. González-Candial destaca las indicaciones y recomendaciones para la descompresión orbitaria. La existencia de neuropatía óptica y orbitopatía congestiva son la principales indicaciones. Otras pueden ser la existencia de proptosis y de forma previa a la cirugía de estrabismo. Siempre se debe realizar en pacientes con más de 6 meses de enfermedad inactiva. En cuanto a resultados afirma que la mejora de la proptosis no es el único dato a valorar ya que el mayor beneficio se obtiene al reducir la congestión y la mejora de la orbitopatía. Por último, comenta que las medidas de los valores del Hertel no son la mejor guía para la planificación quirúrgica y que es necesario el uso de fotografías pre-enfermedad. Además de imágenes tomográficas y de resonancia magnética, pues definen la contribución de la grasa y el músculo a la proptosis.

Finalmente la Dra. Wei habla sobre el alargamiento del recto superior y oblicuo superior para la prevención de la intorsión en la Enfermedad de Graves. La cirugía en estos pacientes tiene el fin de minimizar la restricción muscular. Si el test de ducción forzada es positivo para el recto y oblicuo superior durante la cirugía después de su desinserción ambos pueden ser reinsertados para prevenir el desarrollo de intorsión.

En las conferencias sobre la **EXOTROPÍA** el Dr. Kaeser comenta las posibilidades de tratamiento no quirúrgico de las exotropías intermitentes. Así pues el tratamiento debe consistir, en primer lugar, en una estricta observación, el uso de gafas y en algunos casos oclusión parcial del ojo dominante entre media y una hora al día. Los ejercicios ortópticos de convergencia también son una alternativa. Lo más importante es explicar que el tratamiento no quirúrgico puede retrasar la cirugía pero no la evita.

En cuanto al tiempo apropiado para la cirugía de la exotropía intermitente, el Dr. Zhao explica que no existe una edad estandarizada. Recuerda que algunos autores proponen que la cirugía es más segura y efectiva antes de los 2 años y que otros facultativos alargan el período hasta los 4 años. Finalmente un tercer grupo lo demora hasta los 7 años porque se sabe que has-

ta esta edad es posible desarrollar visión binocular. Nos recuerda que existe mayor incidencia de hipo o hipercorrecciones a edades precoces y de forma consecuyente las hipercorrecciones pueden originar ambliopía y pérdida de visión binocular y, las hipocorrecciones aumentan la necesidad de reoperaciones. La decisión correcta va a depender de factores psicológicos, de la influencia de la cirugía en la calidad de vida y de factores fisiológicos como la visión binocular y la desviación.

En el último día, se abordaron temas como las enfermedades mitocondriales y el ojo, la utilidad de la imagenología en la oftalmología pediátrica, las neuritis ópticas, la cirugía del nistagmus, el estrabismo en miopía, entre otros. También se realizó la sesión conjunta con la European Society of Cataract and Refractive Surgery (ESCRS), la cual versó sobre el uso de lentes intraoculares en los casos de cataratas congénitas.

Es destacable el premio Kansky Medal a la Dra. Mintz-Hittner, quien presentó su comunicación sobre anti-VEGF para el tratamiento de la retinopatía de la prematuridad: mejores resultados.

La doctora refiere que el Bevacizumab como monoterapia es una alternativa para el tratamiento de las afectaciones en zona I, pero existen riesgos de recurrencia.

En primer lugar habló sobre los riesgos del mismo, recalando la toxicidad sistémica, aunque hasta el momento actual no se ha evidenciado mediante ensayos clínicos. En contraparte, sobre la toxicidad local si están descritas complicaciones como infecciones, traumas cristalinos y lesiones en retina. La mayoría de las complicaciones locales están asociadas a la técnica empleada.

En cuanto a la evidencia sobre reacciones adversas en los casos de combinación de anti-VEGF y láser ha descrito que primordialmente son secundarias al uso del láser. Se citan la pérdida campo visual, la miopía alta y la mayor tasa de recurrencias de la enfermedad como las principales.

Existe evidencia de que los niños tratados con monoterapia de anti-VEGF son menos

miopes. Y se apoya por el hecho de que no hay estimulación de los factores de crecimiento responsables del aumento de la longitud axial, que si ocurre en los tratados con láser.

En tercer lugar hace hincapié en las estrategias para la prevención de la recurrencia de la enfermedad. Es necesario determinar la incidencia, identificar los factores de riesgo, considerar que existe un periodo de riesgo y por último proponer un esquema de seguimiento en casos tratados con monoterapia de Bevacizumab.

Están identificados como factores de riesgo el bajo peso al nacer y los estadíos APROD y, de forma secundaria, la persistencia del ductus arterioso, la hemorragia intra-ventricular, la enterocolitis necrotizante y la sepsis como factores de riesgo para las recurrencias.

Por último la Dra. Mintz-Hittner propone un esquema de revisiones tras la inyección de anti-VEGF. Entre la semana 45 y 55 de seguimiento, realizar revisiones cada 1-2 semanas si se trata de APROD, niños bajo peso al nacer y si el progreso de la vascularización es menor de 1 a 3 diámetros de papila. Pasado el periodo crítico o en la fase previa se pueden realizar revisiones cada 2-3 semanas si el avance es de

varios diámetros de papila. Si a las 44 semanas se demuestra el avance de los vasos retinianos hasta alcanzar ora serrata, las revisiones se pueden suspender después de la semana 55. Si la progresión de los vasos ha sido lenta (solo 1-3 diámetros de papila) mantener las revisiones valorando el retorno de la enfermedad plus y el desarrollo de neovascularización. Recomienda no dejar de revisar hasta que la vascularización de la retina sea completa, aunque no necesariamente alcance la ora serrata. En algunos casos las revisiones pueden prolongarse hasta la semana 70.

Para finalizar solo resaltar que el 3.º congreso mundial de la Sociedad de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo fue un éxito. Contó con conferencias de alta calidad y rica información científica que serán de gran utilidad en la práctica clínica diaria. Además, el hecho de que haya coincidido con congresos como el ESCRS y EUCORNEA nos ha brindado la oportunidad de poder valorar opiniones de expertos en otras materias sobre temas en común con la oftalmología pediátrica y el estrabismo.

Esperamos con muchas ganas la 4.ª edición de este congreso, que se llevara a cabo del 1 al 3 de Diciembre de 2017 en la ciudad de Nueva Delhi, India.

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Protocolo diagnóstico de la anisocoria

Anisocoria procolol

Consuelo Gutiérrez Ortiz¹

Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Clínica Martínez de Carneros

La anisocoria puede ser consecuencia de patologías benignas o muy graves. Es crucial saber diferenciar unas de otras.

Summary

Anisocoria, or unequal pupil sizes, is a common condition and its causes can range from life threatening to completely benign, and a clinically guided history and examination is the first step in establishing a diagnosis. The history of anisocoria is dependent on the specific pathophysiology. Associated features (with an underlying condition) may produce symptoms that lead to evaluation (eg, diplopia, photophobia, pain, ptosis, blur, toxic habits). Old patient photographs often help to date anisocoria.

Pupil size depends on the effects of the autonomic nervous system and the iris muscle, and numerous pathophysiological processes can cause anisocoria.

Mortality and morbidity rates associated with anisocoria depend entirely upon the specific pathophysiology. Several causes of anisocoria are life threatening, including Horner syndrome due to carotid dissection or third nerve palsy due to an aneurysm or uncal herniation. Other causes of anisocoria are completely benign (eg, simple or physiologic anisocoria), although the unnecessary evaluation of these disorders may produce morbidity inadvertently. Therefore, making a correct diagnosis is crucial in an emergency service.

Introducción

El diagnóstico de la anisocoria siempre es un reto, y no tanto porque la interpretación de los resultados de las pruebas de colirios pueda ser en ocasiones equívoca, sino porque diagnosticar *a priori*, sin esperar a realizar los citados test, es casi imprescindible en un servicio de urgencias. Esto es así porque algunas anisocorias pueden ser una manifestación de enfermedades graves (que pueden potencialmente poner en peligro la vida del paciente) y necesitar de una actuación inmediata por parte del facultativo.

Por ello, os invito a sumergiros en la anisocoria de un modo distinto al explicado en los textos. Éstos se centran demasiado en los test de colirios para realizar el diagnóstico, cuando como ya se ha comentado, en muchas ocasiones, no disponemos fácilmente de cocaína, hidroxianfetamina o apraclonidina. Además esperar a diagnosticar a un paciente con los citados test puede suponer un retraso que un paciente con un tumor o una disección carotídea no puede asumir.

Aunque los test de colirios inevitablemente se explicarán en este protocolo os invito a rea-

¹ Doctora en Medicina.

lizar un ejercicio distinto: pensar en prototipos de pacientes típicos para realizar «atajos» diagnósticos de mayor eficiencia en un servicio de urgencias que los citados test. Para ello son cruciales la historia clínica y la respuesta pupilar ante la luz y la oscuridad.

Preguntas que debo saber contestar

Comenzaremos por un auto test. Es fundamental conocer las respuestas para que la vida del paciente no se comprometa.

1. ¿Cuándo un III par craneal esconde una patología compresiva y/o urgente?

- a) III par completo sin pupila
- b) III par incompleto con pupila
- c) III par incompleto con o sin pupila
- d) Degeneración aberrante del III par

2. ¿Cuándo un síndrome de Horner puede esconder una patología grave y/o urgente?

- a) Agudo
- b) Traumático
- c) Doloroso
- d) Pediátrico
- e) Historia de neoplasia
- f) De más de un año de evolución (objetivado)

A través de la lectura de este protocolo será fácil contestar a estas cuestiones, pero si no conoces las respuestas es imprescindible seguir leyendo.

Respuestas al auto test:

- 1. b, c, d
- 2. a, b, c, d, e

¿Cuáles son las exploraciones necesarias?

Un error común ante la anisocoria es explorar solamente las pupilas. Es absolutamente necesario explorar también la hendidura palpebral en busca de ptosis, la motilidad extrínseca, el V par craneal y el comportamiento de las pupilas ante la luz y la convergencia. Fundamental es también explorar al paciente en la lámpara de hendidura para detectar «anisocorias» no neu-

ro-oftalmológicas como el glaucoma agudo, la iritis, los síndrome irido-córneo-endoteliales o las roturas del esfínter del iris.

Posteriormente, valoraremos la anisocoria ante la luz y la oscuridad y si hemos de recurrir a cualquier test de colirios aplicaremos el fármaco en ambos ojos y reevaluaremos a la media hora. Si es necesario realizar dos test para el diagnóstico ambos han de separarse por un periodo de mínimo 48 horas para que la lectura del segundo no esté enmascarada por el primero.

Como siempre, la historia clínica ha de ser detallada. Por ello hemos de preguntar explícitamente una serie de cuestiones para poder llegar a los «atajos diagnósticos» a los que antes aludíamos. Se ha de indagar cuándo se observó por primera vez la anisocoria, qué síntomas o signos están asociados. Preguntar sobre traumatismos oculares o si se han manipulado fármacos ciclopléjicos o plantas que contengan alcaloides y que podrían producir un bloqueo parasimpático. En este sentido un sanitario o un jardinero que acuda con una pupila midriática arreactiva lo más probable es que tenga un bloqueo colinérgico, por tanto, la profesión del paciente también es un dato importante. Si estamos ante una miosis también se ha de averiguar si el paciente ha sufrido un movimiento de flexo-extensión brusco del cuello (accidentes de tráfico, atracos, tirones mientras se paseaba al perro, visitas al quiropráctico, etc.). Si esta miosis va acompañada de dolor hemos de sospechar una disección carotídea. Además hemos de preguntar sobre cirugías cervicales o torácicas, ICTUS, neoplasias, o hábitos tóxicos. Un paciente con miosis, fumador y con dolor del plexo braquial es probable que presente un tumor pulmonar del ápice pulmonar. Por supuesto se ha de indagar la presencia de diplopía, dolor y alteración de la sensibilidad facial. Y fundamental, solicitar si es posible, fotos antiguas que puedan atestiguar la antigüedad de la anisocoria. Ante una anisocoria aguda tenemos que hacer un diagnóstico *a priori*; sin embargo, si ésta es antigua tenemos más margen de tiempo para realizar otros test.

La respuesta de las pupilas ante la luz y la oscuridad nos encaminará hacia el diagnósti-



Figura 1. Cuadro sinóptico de diagnóstico de la anisocoria.

co. Las posibles reacciones pupilares son tres (fig. 1) (1):

- a) **Igual en luz que en oscuridad:** lo más probable es que el paciente presente una anisocoria fisiológica.
- b) **Mayor en luz:** la pupila que no se contrae es la patológica y debemos sospechar una alteración en la vía parasimpática.
- c) **Mayor en oscuridad:** la pupila que no se dilata es la patológica y hemos de sospechar una alteración en la vía simpática.

Anisocoria fisiológica

Como ya hemos comentado, la anisocoria es igual en luz que en oscuridad (fig. 1). Suele ser de 1 ó 2 mm. Si es así, no realizaremos más exploraciones. Aproximadamente el 20% de la población tiene anisocoria fisiológica que ha podido pasar desapercibida (2).

Alteración vía parasimpática

En este caso, la anisocoria es mayor en luz; es decir, la pupila que no se contrae es la pato-

Tabla 1. Anisocorias. Características

Anisocoria esencial: 20% población, diferencia de 1-2mm, igual luz oscuridad, no ptosis
Pupila tónica (Adie): anisocoria mayor en luz (pupila dilatada), respuesta perezosa acomodación, movimientos vermiformes
Horner: anisocoria mayor oscuridad (pupila miótica), ptosis, posible heterocromía
III par: pupila dilatada de 6-7 mm, fija, anisocoria mayor en luz, ptosis, alteración motilidad extrínseca
Farmacológica: midriasis arreactiva 9-10 mm, no respuesta a pilocarpina al 1% (el III par y el Adie si responden)

lógica. Si la pupila anómala es grande y no hay lesión del esfínter del iris, ni signos de parálisis del III par (déficit de la motilidad extrínseca, ptosis) pasaremos a explorar las pupilas con Pilocarpina al 0,125%. El objetivo es valorar una posible hipersensibilidad por denervación ante estas cantidades tan bajas de fármaco; en ocasiones, esto no ocurre hasta pasadas unas semanas de la lesión (3). Ante esta prueba hay dos posibles opciones (fig. 1):

- 1. Que la pupila inicialmente dilatada se contraiga y la otra permanezca en la posición inicial: con lo que hemos constatado una hipersensibilidad por denervación propia de la *pupila tónica de Adie*.
- 2. Que ninguna pupila modifique su tamaño (fig. 1): en ese caso recurriremos al test de Pilocarpina al 1%. A su vez, las respuestas pupilares pueden ser dos:
 - a. Que ambas pupilas se contraigan: en ese caso hemos de sospechar una parálisis del III par craneal.
 - b. Que se contraiga sólo la no patológica: entonces estaremos ante un bloqueo colinérgico.

Pupila tónica de Adie

En este caso el paciente puede presentar visión próxima borrosa o fotofobia. La pupila es irregular con poca o nula reactividad a la luz; presenta movimientos vermiformes en la lámpara de hendidura y redilatación lenta (3,2).

La mayoría de las veces está causada por una lesión idiopática del ganglio ciliar o se debe a causas benignas como un traumatismo orbitario, cirugía, migraña (4) o infección por herpes zóster. Con menos frecuencia se han descrito múltiples asociaciones: sífilis, virus del herpes simple, botulismo, síndrome paraneoplásico, arteritis de células gigantes (por ello, algunos autores recomiendan solicitar VSG y Proteína C reactiva a mayores de 50 años) (5), conectivopatías, diabetes, alteraciones del sistema nervioso autónomo, y tras cirugía o panfotocoagulación retiniana (3). Tras la lesión en el ganglio ciliar, se produce una regeneración mal dirigida

de los axones postganglionares, pero de forma ineficaz sobre el esfínter del iris (regeneración segmentaria) y el cuerpo ciliar. Esto ocasiona una mala respuesta a la luz y una hipersensibilidad por denervación al generarse por parte de un cuerpo ciliar relativamente denervado, más receptores postsinápticos para la acetilcolina. Esta hipersensibilidad no se suele producir en una compresión del III par.

Si la pupila de Adie asocia hiporreflexia tendinosa se denomina síndrome de Holmes-Adie. El síndrome de Ross (pupila tónica, hiporreflexia y anhidrosis) está probablemente causado por una disfunción postganglionar del sistema autónomo en los nervios craneales (6,7).

Si hay pupilas de Adie bilaterales simultáneas, se deben considerar realizar otros test de laboratorio para excluir las causas anteriormente mencionadas. También ante una pupila de Adie en un paciente menor de un año se ha de consultar con el pediatra para valorar una disautonomía familiar (síndrome de Riley-Day). Si no se dan ninguno de esos dos supuestos no realizaremos más pruebas ni exploraciones ya que como se ha comentado la inmensa mayoría de las veces son de causa idiopática y benigna.

Parálisis del tercer par craneal con afectación pupilar

Ante una parálisis del III par con afectación pupilar, siempre hemos de manejar como primera opción un proceso compresivo (8). Esto es así porque las fibras pupilares se colocan en la zona más periférica del nervio y por tanto, están más expuestas a las compresiones. Además las fibras pupilares pueden recibir una doble suplencia de los vasos piales con lo que pueden sobrevivir ante un evento isquémico (9). Cuando existe una afectación pupilar parcial esta también puede estar causada por procesos compresivos.

Aunque se han descrito casos de oftalmoplejia interna aislada, han sido casos excepcionales, por lo tanto, *una midriasis aislada no es una manifestación de una parálisis del III par.* Por el contrario, el paciente tendrá además de

la alteración de la motilidad intrínseca, diplopía, oftalmoplejia en el campo del III par craneal (completa o incompleta) y ptosis con o sin dolor. *El dolor no distingue entre infarto microvascular y compresión.*

Entre las causas compresivas, lo más frecuente es un aneurisma, particularmente de la arteria comunicante posterior. Con menor frecuencia puede deberse a tumoraciones, traumatismo, herniación uncal, lesión por efecto masa en el seno cavernoso, apoplejía hipofisaria, o enfermedad orbitaria (en estos casos pueden estar afectados más pares craneales). También al virus de la varicela zóster y en niños, a una migraña oftalmopléjica (8,9).

Está indicado realizar un estudio de imagen inmediato del sistema nervioso central para descartar una masa o un aneurisma cuando haya parálisis completa con afectación pupilar, parálisis incompleta, o signos de regeneración aberrante del III par (discinesia párpados-mirada o pupila-mirada) o en niños menores de 10 años. Por supuesto también si hay alteraciones de otros pares craneales u otras alteraciones neurológicas. Solamente podemos obviar la prueba de imagen en un III par si este es completo y sin pupila; si además estamos ante un paciente mayor de 60 años y con factores de riesgo cardio-vascular. Sin embargo, hemos de monitorizar estrechamente a estos pacientes por si apareciera la alteración de la motilidad intrínseca (9).

Las pruebas de imagen más sensibles son la tomografía computerizada con contraste y el angio-TC, aunque la resonancia con gadolinio y la angio-resonancia también lo son. Si los estudios de imagen iniciales son negativos, pero persiste una sospecha clínica elevada, puede estar indicada la angiografía con catéter (10).

Bloqueo farmacológico

Si estamos ante un bloqueo colinérgico no realizaremos más exploraciones.

Se han descrito casos de bloqueo colinérgico tras la manipulación de agentes ciclopléjicos, de plantas que contienen alcaloides (pupila del

jardinero) (11), tras contacto con parches de escopolamina para el tratamiento de la cinetosis, parches de buscapina, contacto con algunos suplementos dietéticos en polvo y tras inhalación o manipulación de broncodilatadores que contengan ipatropio (12).

En el caso del botulismo ambas pupilas pueden encontrarse dilatadas, pero contraerán con Pilocarpina (13).

Otras causas poco comunes de midriasis

Podemos encontrar descritas en la literatura causas poco frecuentes de midriasis como la congénita (2), la episódica benigna (relacionada con la migraña), la «pupila en renacuajo» que cursa con espasmos segmentarios del dilatador y que se ha relacionado en el síndrome de Horner o el síndrome de Urrets-Zavalía tras cirugía ocular (2).

Alteración en la vía simpática. Síndrome de Horner

En este caso la anisocoria es mayor en oscuridad y la pupila que no se dilata es la patológica.

El paciente con frecuencia presentará ptosis leve (de unos 2 mm) (puede estar ausente en un 10%), elevación del párpado inferior y un retraso en la redilatación o «dilation lag» (de 12 a 15 segundos; a diferencia de la pupila normal que lo hace en unos 5 segundos). También se ha descrito un pseudo-enoftalmos (por la ptosis y la elevación del párpado inferior) y anhidrosis (muy difícil de explorar). En los casos congénitos puede haber heterocromía del iris. También puede aparecer un síndrome de Harlequín con palidez hemifacial (lesiones en T1).

Es fundamental determinar la duración del síndrome de Horner a partir de la anamnesis del paciente y de la exploración de fotografías antiguas. El síndrome de Horner de inicio reciente precisa un estudio extenso que excluya causas potencialmente letales (por ejemplo, disección de la arteria carótida interna, que se puede pre-

sentar con pérdida visual transitoria, dolor de cabeza, cuello, cara o disgeusia). Un síndrome de Horner antiguo tiene más probabilidad de ser benigno. Por ello, ante un síndrome de Horner agudo, siempre hemos de explorar la vía simpática con estudios de neuroimagen lo antes posible para descartar causas potencialmente mortales (tumoraciones o aneurisma carotídeo que precisará anticoagulación o antiagregación para prevenir la oclusión carotídea y el accidente cerebrovascular hemisférico). El síndrome de Horner crónico se puede evaluar con menos urgencia.

La anamnesis también es crucial. Hemos de preguntar por cefalea, dolor en el brazo, dolor cervical, accidentes cerebrovasculares previos o cirugías que puedan haber lesionado la cadena simpática como cirugía cardíaca, torácica, tiroidea o cervical. También hemos de preguntar por antecedentes de traumatismo cervical o torácico recientes. Ante movimientos bruscos de flexo-extensión del cuello se puede producir una disección carotídea; ejemplos de dichos traumatismos son tirones de bolso en atracos, accidentes de tráfico, tirones de la correa mientras se pasea al perro, o visitas al quiropráctico.

Para diagnosticar un síndrome de Horner, los libros de texto siempre transitan por los test de colirios (cocaína o apraclonidina para el diagnóstico; hidroxianfetamina o fenilefrina para localizar la lesión); pero hemos de hacernos varias cuestiones: primera, si encontramos a un paciente con ptosis y miosis claras, ¿es imprescindible realizar el test de cocaína o el de apraclonidina para realizar el diagnóstico?; segunda, ¿ambos test tienen la misma especificidad y sensibilidad?; tercera ¿tenemos siempre disponibles en la urgencia o en la consulta estos colirios?; cuarta: si estamos ante un Horner en el que sospechemos una disección carotídea ¿merece la pena emplear tiempo en realizar estas pruebas?; quinta, ¿en algún centro está disponible la hidroxianfetamina?; sexta, ¿qué valor tiene la prueba de fenilefrina al 1%? Contestaremos sucintamente a estas cuestiones. En primer lugar los test de cocaína al 5 o al 10% o de apraclonidina al 0,5 o al 1% son confirmatorios pero no imprescindibles para

realizar el diagnóstico; ambos poseen similar sensibilidad y especificidad (14,15) y aunque el de cocaína sea el gold standard (16) es más fácil disponer de apraclonidina en la consulta o en la sala de urgencias. Si disponemos de alguno de ellos podemos confirmar la sospecha diagnóstica pero siempre y cuando no suponga un retraso ante la sospecha de patologías urgentes y graves como la disección carotídea o un tumor del ápex pulmonar. Además, si el Horner es agudo, puede haber una elevada tasa de resultados falsamente negativos en el estudio farmacológico. Teniendo en cuenta que se puede producir un accidente isquémico transitorio irreversible en el 18% de los pacientes con una disección de la carótida interna no es razonable esperar a realizar pruebas farmacológicas localizadoras del nivel neuronal (17). En cuanto a los test localizadores de la lesión, hemos de comentar que en la hidroxianfetamina no está comercializada en este momento (18) y que el test de fenilefrina al 1% tiene escaso poder de discriminación (18). Además no se deben usar estos colirios en las 48-72 horas siguientes de haber realizado los de confirmación para evitar una posible interferencia. Por todo ello, en nuestra opinión es más útil basarnos en determinados signos localizadores de la lesión que posteriormente se explicarán.

A pesar de lo anteriormente mostrado, no podemos obviar la explicación de los test far-

macológicos, aunque la *mayoría de los expertos piensan que en el síndrome de Horner se debe realizar un estudio de imagen de toda la vía simpática*, independientemente de los resultados del estudio con colirios (fig. 1).

El diagnóstico puede confirmarse con la prueba de cocaína al 5 o al 10%. La pupila del Horner se dilatará menos que la normal (16). Como alternativa igualmente válida podemos aplicar apraclonidina al 0,5 o al 1% que revertirá la anisocoria; es decir, dilatará la patológica (fig. 1) (14,16).

Los test localizadores de la lesión (hidroxianfetamina y fenilefrina) ponen de manifiesto la hipersensibilidad por denervación del Horner postganglionar (de tercera neurona) con lo que dilatarán la pupila patológica (fig. 1). Sin embargo, como se ha comentado, no son útiles en la práctica clínica (por no disponibilidad en el caso de la hidroxianfetamina y por falta de fiabilidad en el caso de la fenilefrina) (18).

Para localizar la lesión es más útil y práctico basarnos en signos localizadores ya que la patología subyacente es aparente hasta en el 80% de los casos (17) (tabla 2). En el caso de lesión en la primera neurona, el diagnóstico es sencillo ya que el paciente se presentará con signos y síntomas neurológicos asociados: ataxia, nistagmus, disfagia, disartria o un síndrome de Wallenberg en el caso de ICTUS bulbo-medular (déficit sensorial cruzado: analgesia facial ipsilateral

Tabla 2. Horner. Etiologías patológicas y localización

	Etiologías	Signos asociados	Prueba imagen
Neurona primer orden	Malformación Chiari tipo 1, tumores, infartos o hemorragias (Wallenberg), disección traumática basilar, tumores pituitarios, desmielinización, espondilosis cervical, siringomielia, traumatismo del cuello	Vértigo, alteración sensación facial y del tronco cruzada, parálisis IV contralateral, signos radiculares, hemiparesia contralateral, ataxia, disfagia, hemianopsia homónima, nistagmus	RMN hasta C8-T2
Neurona segundo orden	Lesiones apicales pulmonares, aneurisma subclavia, tumores mediastínicos y tiroideos, costilla cervical, lesiones plexo braquial, procedimientos cardio-torácicos	Debilidad cuello o brazo, signos de lesión pulmonar, parálisis de cuerdas vocales, anhidrosis cara y cuello, alteraciones de otros pares craneales (IX, X, XI y XII)	ANGIO TC hasta T4-T5
Neurona tercer orden	Cluster headache, disección carótida interna, fístula carótido-cavernosa, trombosis seno cavernoso, Tolosa-Hunt, arteritis de la temporal, ectasia yugular, tumores base del cráneo, masas inflamatorias, herpes zoster	Dolor facial, ICTUS, isquemia ocular, parálisis IV, alteración V	

a la lesión y del tronco contralateral) (17). La causa más frecuente de síndrome de Horner es la lesión de la segunda neurona (preganglionar) que hasta en el 28% de los casos es idiopática, pero también puede estar causada por traumatismos o neoplasias; paradigma de las cuales es el tumor del ápex pulmonar (tumor de Pancoast) con extensión al plexo braquial, las vértebras y los ganglios simpáticos. Si existe lesión del plexo braquial el paciente aquejará dolor del brazo (17). Las lesiones postganglionares (de tercera neurona) pueden estar causadas por disección carotídea, tumores de la base del cráneo o afectaciones del seno cavernoso o del ápex orbitario (19). Como ya se ha comentado la disección carotídea espontánea o traumática requiere de una exploración y actuación inmediata.

Ante todo lo expuesto, podemos recomendar que excepto si síndrome de Horner es aislado y tiene una evolución mayor de un año, hemos de explorar toda la vía simpática (17,20). La angiografía por resonancia magnética o por tomografía computarizada de la cabeza y el cuello serían las pruebas con mayor rentabilidad diagnóstica para descartar una disección carotídea, explorando hasta T4-T5. Aunque posee menor rentabilidad diagnóstica (17), se puede realizar también una ecografía doppler carotídea. Además se puede realizar un estudio del encefalo durante la misma exploración mediante

resonancia magnética analizando hasta C8-T2, lo que aceleraría el proceso diagnóstico. Si se sospecha disección carotídea y la angioTC o la angioRM son equívocas, se debe realizar una angiografía carotídea. Si se sospecha tumoración del ápex pulmonar hemos de realizar una tomografía o una resonancia de tórax ya que la placa de tórax carece de la sensibilidad suficiente (17,20,21).

Una consideración especial merece el Horner pediátrico ya que aunque lo más frecuente es que se deba a una lesión de la cadena cervical durante el parto, puede estar causado por tumores entre los que destacan el neuroblastoma. Por ello ante un Horner pediátrico debemos solicitar la opinión del pediatra para que descarte procesos compresivos y explorar la cadena simpática ya que algunos autores sostienen que en un niño un Horner ha de considerarse neoplásico hasta que no se demuestre lo contrario (22). Otras causas de Horner pediátrico descritas son: hipoplasia de la carótida interna, timo ectópico, malformación de Arnold-Chiari y linfadenopatías, etc. (22,23). También hemos de recordar que no debemos utilizar apraclonidina en menores de 6 meses por sus efectos secundarios (24).

Atajos diagnósticos

Ante la anisocoria debemos sospechar a priori determinadas patologías tanto para actuar con presteza diagnóstica (compresión III par, Horner agudo) como para no someter al paciente a exploraciones innecesarias y costosas (pupila de Adie, bloqueo colinérgico) (fig. 2).

En el caso del síndrome de Horner ya se ha comentado que los signos o los datos de la historia nos pueden orientar hacia su localización hasta en el 80% de los pacientes (17).

Además se deben hacer los siguientes diagnósticos de presunción cuando un paciente acuda con una anisocoria aguda:

1. Paciente que tras sufrir un accidente de tráfico, o una visita al quiropráctico, o un atraco mediante tirón de bolso, o tras haber paseado a su perro presenta anisocoria mayor en oscuri-

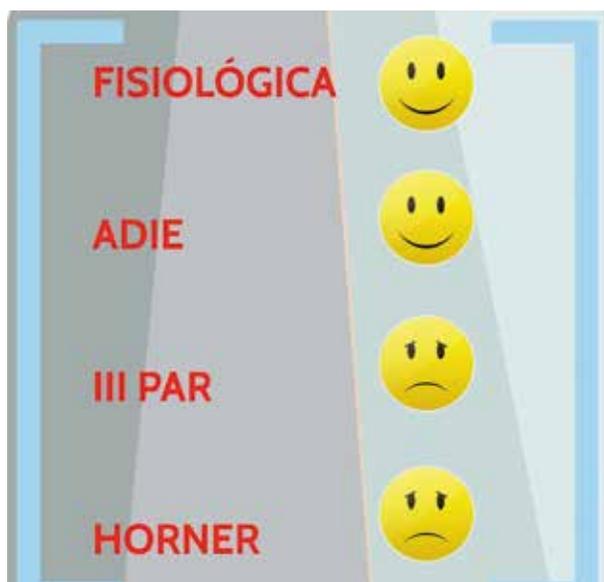


Figura 2. Actitud ante los diferentes tipos de anisocoria.

dad, leve ptosis y dolor cervical u orbitario, o de cuello de inicio agudo.

- Disección carotídea. Horner de tercera neurona (postganglionar).

2. Paciente con anisocoria mayor en oscuridad con analgesia facial ipsilateral y de tronco contralateral con disfagia y disartria.

- Síndrome de Walleberg por ICTUS bulbo-medular. Horner de primera neurona.

3. Paciente fumador con dolor en el brazo y anisocoria mayor en oscuridad.

- Tumor de Pancoast. Horner de segunda neurona.

4. Paciente con ptosis, diplopía y anisocoria mayor en luz que no responde a Pilocarpina al 0,125% pero sí a Pilocarpina al 1%.

- Compresión del III par craneal.

5. Sanitario que acude con anisocoria mayor en luz que no responde a Pilocarpina al 1%. No se objetiva ptosis.

- Bloqueo colinérgico farmacológico.

6. Paciente que tras haber sido tratado con parches para la cinetosis acude con anisocoria mayor en luz, que no responde a Pilocarpina al 1%. No se objetiva ptosis.

- Bloqueo colinérgico farmacológico.

7. Jardinero que acude por anisocoria mayor en luz que no responde a Pilocarpina al 1%. No se objetiva ptosis.

- Bloqueo colinérgico.

8. Niño de 2 años que acude con anisocoria mayor en oscuridad, leve ptosis y heterocromía.

- Descartar proceso compresivo. La heterocromía (aunque es más frecuente tras traumatismos durante el parto) no descarta compresión.

9. Paciente con antecedentes de pérdidas visuales transitorias y síndrome de Horner

- Sospecha de disección carotídea.

Bibliografía

1. Yang Y, Thompson K, Burns SA. Pupil location under mesopic, photopic, and pharmacologically dilated conditions. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2002;43:2508-12.
2. Moeller JJ, Maxner CE. The dilated pupil: An update. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2007;7:417-422.
3. Caglayan HZB, Colpak I a, Kansu T. A diagnostic challenge: dilated pupil. *Curr Opin Ophthalmol.* 2013;24:550-7.
4. Vleming EN, Gutiérrez-Ortiz C, Teus MA. [Anisocoria related to bupropion in migraine]. *Arch Soc Esp Ophthalmol.* 2007;82:521-2.
5. Donohoe CD. The Role of the Physical Examination in the Evaluation of Headache. *Med Clin North Am.* 2013;97:197-216.
6. Shin RK, Galetta SL, Ting TY, Armstrong K, Bird SJ. Ross syndrome plus: beyond horner, Holmes-Adie, and harlequin. *Neurology.* 2000;55:1841-1846.
7. Hedges TR, Gerner EW. Ross' syndrome (tonic pupil plus). *Br J Ophthalmol.* 1975;59:387-391.
8. Bruce BB, Biousse V, Newman NJ. Third nerve palsies. *Semin Neurol.* 2007;27:257-68.
9. Lee AG, Hayman LA, Brazis PW. The evaluation of isolated third nerve palsy revisited: An update on the evolving role of magnetic resonance, computed tomography, and catheter angiography. *Surv Ophthalmol.* 2002;47:137-157.
10. Kupersmith MJ, Heller G, Cox TA. Magnetic resonance angiography and clinical evaluation of third nerve palsies and posterior communicating artery aneurysms. *J Neurosurg.* 2006;105:228-234.
11. Andreola B, Piovani A, Da Dalt L, Filippini R, Capelletti E. Unilateral mydriasis due to Angel's trumpet. *Clin Toxicol.* 2008;46:329-31.
12. Calderon J, Rubin E, Sobota WL. Potential use of ipatropium bromide for the treatment of clozapine-induced hypersalivation: a preliminary report. *Int Clin Psychopharmacol.* 2000;15:49-52.
13. Selhorst JB. The pupil and its disorders. *Neurol Clin.* 1983;1:859-881.
14. Freedman K a, Brown SM. Topical apraclonidine in the diagnosis of suspected Horner syndrome. *J Neuroophthalmol.* 2005;25:83-85.
15. Cooper-Knock J, Pepper I, Hodgson T, Sharrack B. Early diagnosis of horner syndrome using topical apraclonidine. *J Neuroophthalmol.* 2011;31:214-216.
16. Kardon RH, Denison CE, Brown CK, Thompson HS. Critical evaluation of the cocaine test in the diagnosis of Horner's syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1990;108:384-387.
17. Davagnanam I, Fraser CL, Miszkiel K, Daniel CS, Plant GT. Adult Horner's syndrome: a combined clinical, pharmacological, and imaging algorithm. *Eye.* 2013;27:291-8.
18. W.F. M, B.R. Y, N.J. M, Maloney WF, Younge BR, Moyer NJ. Evaluation of the causes and accuracy of pharmacologic localization in Horner's syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1980;90:394-402.
19. Luce DA. Determining in vivo biomechanical properties of the cornea with an ocular response analyzer. *J Cataract Refract Surg.* 2005;31:156-162.
20. Walton K a, Buono LM. Horner syndrome. *Curr Opin Ophthalmol.* 2003;14:357-63.

21. Almog Y, Gepstein R, Kesler A. Diagnostic value of imaging in horner syndrome in adults. *J Neuroophthalmol.* 2010;30:7-11.
22. Mahoney NR, Liu GT, Menacker SJ, Wilson MC, Hogarty MD, Maris JM. Pediatric horner syndrome: etiologies and roles of imaging and urine studies to detect neuroblastoma and other responsible mass lesions. *Am J Ophthalmol.* 2006;142:651-9.
23. Liu GT, Mahoney NR, Avery RA, et al. Pediatric Horner syndrome. *J AAPOS Off Publ Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2011;2:1108-1109.
24. Watts P, Satterfield D, Lim MK. Adverse effects of apraclonidine used in the diagnosis of Horner syndrome in infants. *J AAPOS.* 2007; 11: 282-3.

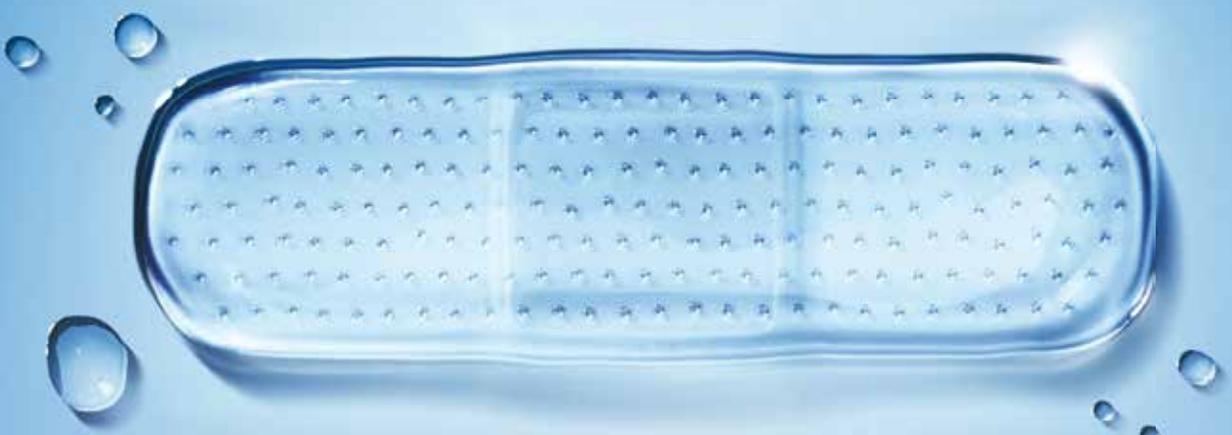
DE LA FAMILIA DE LÁGRIMAS SYSTANE

NUEVO

Systane®

HIDRATACIÓN

GOTAS OFTÁLMICAS LUBRICANTES



AYUDA A RESTAURAR LA SUPERFICIE OCULAR CON PROTECCIÓN E HIDRATACIÓN AVANZADAS¹

NUEVO polímero dual Systane® Hidratación Gotas Oftálmicas Lubricantes actúa como un apósito que permite la restauración de las células dañadas de la superficie ocular, con prolongada protección y mayor hidratación que el hialuronato solo.¹



La combinación de **HP-Guar + ácido hialurónico (AH)** se une a las células dañadas del epitelio corneal y atrapan el agua promoviendo mayor hidratación y lubricación que el AH solo.¹



Alcon®
a Novartis company

Systane®
Familia de Productos



Protección de la Superficie Ocular

Referencias: 1. Ketelson H, Rangarajan R, Kraybill B. Effects of a dual polymer artificial tear solution on prolonged protection, recovery, and lubricity in an in vitro human corneal epithelial cell model. The Association for Research in Vision and Ophthalmology Annual Meeting; 2014; E-Abstract #3695/A0209.

Fecha de Revisión del Material: febrero 2015. Systane® Hidratación, es un producto sanitario. El producto sanitario descrito en el material es conforme con la legislación vigente en materia de productos sanitarios. Este producto está contraindicado en personas alérgicas a cualquiera de sus componentes.