

Revista de Cursos y Congresos

Resumen del Día de Subespecialidad: Lo mejor de Oftalmología Pediátrica

Congreso anual de la Asociación Americana de Oftalmología (AAO)

15 de Octubre de 2016. Chicago, Illinois

Dra. Marcela N. Srur C.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón

Instituto Provincial de Oftalmología

Directores del Programa: R. Michael Siatkowski MD, y Yasmin Bradfield MD.

Moderadores Principales: Jonathan M. Holmes MD, Sean P. Donahue MD & PhD, R. Michael Siatkowski MD, Yasmin Bradfield MD, Tammy L. Yanovitch MD, Erick D. Bothum MD, Daniel E. Neely MD

Resumen

En la presente publicación se realizará una revisión de los mejores o más interesantes trabajos presentados en el Día de Subespecialidad para Oftalmología Pediátrica del Congreso anual de la Asociación Americana de Oftalmología. La sesión fue organizada en conjunto con la Asociación Americana de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo (AAPOS) y la Asociación Americana de Pediatría. El artículo se divide en cinco secciones según los ítems más interesantes, y al inicio podrá encontrar un resumen de las abreviaciones más utilizadas a lo largo del artículo.

Summary

In the present publication we are going to review the best or most interesting studies presented in the Pediatric Ophthalmology and Strabismus Subspecialty Day of the Annual Meeting of the American Academy of Ophthalmology, 2016. The meeting was organized in association with American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus (AAPOS) and the American Academy of Pediatrics. The article is divided into five sections according to the most interesting topics, and at the beginning you can find the summary of the abbreviations most used throughout the article.

Abreviaciones:

Ambos Ojos (AO), Agudeza Visual (AV), Campo Visual (CV), Cover Test Alterno con Prismas (CTAP), Distancia reflejo marginal (DRM), Doble Varilla de Maddox (DVM), Electromiografía (EMG), Electroretinografía (ERG), Esoforia (E), Esotropía (ET), Esotropía Intermitente [E(T)], Exoforia (X), Exotropía (XT), Exotropía Intermitente [X(T)], Hiperforia (H), Hipertropía Derecha (HTD), hipertropía Izquierda (HTI), Hipotropía (HoT), músculos extraoculares (MOE), Nervio Óptico (NO), Oblicuo Inferior (OI), Oblicuo Superior (OS), Ojo Derecho (OD), Ojo Izquierdo (OI), Ortoforia (OT), par craneal (pc). Posición Primaria de la Mirada (PPM), Recto Inferior (RI), Recto Lateral (RL), Recto Medial (RM), Recto Superior (RS), Resonancia Nuclear Magnética (RNM), Tomografía Axial Computarizada (TAC), Toxina Botulínica – A (TXA), Unidades internacionales (UI).

* Indica a los autores que declararon Interés Financiero.

1.^a SECCIÓN: TÉCNICAS QUIRÚRGICAS EN ESTRABISMO

Parálisis completa del sexto par craneal

1. *Transposición precedida por Toxina Onabotulínica – A*

Jon Peiter Sounte, MD

Jefe y consultor de la unidad de Estrabología.
Rigshospitalet, Glostrup. Universidad de
Copenhague

I. Presentación del Caso: Varón de 54 años con parálisis traumática del VI pc derecho tras caída de 12 metros de altura, que tras 2 años, 24 cirugías y rehabilitación, seguía con diplopía vertical y horizontal.

II. Procedimiento Realizado

1. Inyección de TXA (Onabotulínica – A): 2.5UI en 0.1 mL en el vientre del RM del OD guiado por EMG. A las segunda semana se vio mejoría de la abducción.

2. Transposición: Transposición del RS y del RI a los bordes de inserción del RL del OD mediante sutura ajustable con nudo deslizante. Con suturas no reabsorbibles se unieron los vientres musculares del RS y el RI al RL a 8 mm posterior de su inserción.

III. Conclusiones: En pacientes con parálisis del VI de larga data, la restricción del RM ipsilateral puede limitar la abducción. Se inyectaron 2.5 UI de TXA para producir una parálisis parcial del RM y así desenmascarar la fuerza de abducción remanente del RL. Con esto se permite que el ojo realice la abducción una vez que se hayan transpuesto lateralmente los rectos verticales. Las suturas ajustables permiten acomodar las desviaciones verticales en el postoperatorio.

2. *Transposición del recto superior con recesión del recto medio*

*David G Hunter, MD, PhD**

Jefe de Oftalmología del Boston Children's Hospital. Profesor de Oftalmología de Harvard Medical School

I. Presentación del Caso y Procedimiento: Se presentó un paciente con una paresia del RL que se benefició de una Transposición de RS (TRS) combinada con recesión del RM.

II. Conclusiones: Los pacientes con una profunda limitación de la abducción requieren tratamiento quirúrgico, y una de las técnicas usadas son las transposiciones de los músculos funcionales al músculo parético, siendo la más frecuente la Transposición de los Rectos Verticales al RL. La Transposición únicamente del RS (TRS) permite que existan fuerzas de abducción en un ojo, mejorando además la diplopía, tortícolis y estereopsis. Si se coloca una sutura de aumento entre los rectos superior y lateral puede mejorarse aún más el efecto. Al evitar el RI, la cirugía puede combinarse con una recesión del RM usando una sutura ajustable para mejorar el efecto de la cirugía. Con esto, las desviaciones verticales de nuevo comienzo son menos frecuentes que con las transposiciones completas de los rectos verticales. En el síndrome de Duane, el procedimiento es más efectivo que la recesión del recto medial, con menos probabilidades de recurrencia.

Suturas de fijación posterior

1. *Fijación posterior con recesión ajustable*

*Jonathan M. Holmes, MD**

Joseph E. and Rose Marie Green Professor of Visual Science. Mayo Clinic

I. Presentación del Caso: Mujer de 70 años con historia de diplopía vertical de 40 años de

evolución tratada con prismas verticales, que se había sometido a una recesión del RS Derecho y del RI Izquierdo 1 año antes de la evaluación. Presentaba diplopía intermitente en la visión lejana y persistente durante la lectura.

II. Procedimiento realizado:

1. *Recesión del músculo OI Derecho y Re-recesión del RI Izquierdo*: la recesión del OI se realizó por prueba de tracción y ducción torsional forzada cuantitativa. La Re-recesión del RI fue desde los 3 a los 5 mm con Fijación Posterior a 15 mm de la inserción.

2. *A 6 semanas del postoperatorio*: Se resuelve la diplopía en ppm, en la mirada inferior y a la lectura.

III. Conclusiones: la Fijación Posterior con recesión ajustable puede resolver las incomitancias de las desviaciones.

Procedimientos musculares parciales

1. *Plegamiento parcial de los músculos rectos para las incomitancias laterales de las hipertropías*

*Federico G Velez, MD**

Profesor asociado de oftalmología. Stein Eye Institute/Doheny Eye Institute. University of California, Los Angeles. Médico Especialista de Olive View UCLA Medical Center.

I. Introducción: el estrabismo incommitante vertical y la cicl torsión son un problema desafiante cuyo tratamiento quirúrgico actual son la Tenotomía parcial y el Mini-plegamiento de vientre muscular en su centro.

II. Procedimiento Propuesto: *Plegamiento marginal de los polos nasal o temporal de los músculos rectos verticales*. Esto permite la corrección del estrabismo incommitante vertical y de la cicl torsión. Las ventajas potenciales son que es realizable con anestesia tópica, permite una corrección controlada, es ajustable y conserva los vasos ciliares.

2. *División y transposición del recto lateral para la parálisis total del III nervio craneal*

*David G Hunter, MD, PhD**

Jefe de Oftalmología del Boston Children's Hospital. Profesor de Oftalmología de Harvard Medical School

I. Presentación del Caso y Procedimiento: Los pacientes con una parálisis del III suelen tener una exotropía severa asociada a una desviación vertical. Para el tratamiento suele proponerse una fijación periostal del globo ocular, pero la *transposición nasal del RL* (TNRL) es otra opción. Esto se realiza dividiendo el músculo por la mitad antes de transponerlo para evitar la torsión severa asociada a la transposición del músculo completo. La técnica ha sido afinada por el grupo del expositor al agregar una sutura ajustable cuando la parálisis del III pc es tan severa que no es posible realizar otro tipo de tratamiento.

II. Conclusiones: La división y TNRL puede usarse para mejorar el alineamiento vertical y horizontal, pudiendo corregirse hasta 70 Dp de exotropía. Las suturas ajustables pueden ser usadas en el intra o post operatorio con ajuste asimétrico para afinar el alineamiento vertical. En el caso presentado por el expositor, el procedimiento además fue simplificado y mejorado al combinar el procedimiento con una tenotomía del oblicuo superior y una miectomía del oblicuo inferior, y una limpieza intraoperatoria exhaustiva del tejido conectivo retrobulbar. El procedimiento parece ser duradero pero irreversible debido a la cicatrización retrobulbar.

El expositor admite que no siempre es posible realizar esta técnica debido a la restricción de los músculos alrededor del ojo. Este procedimiento puede complicarse con hemorragias coroideas y daño del NO. Además, los pacientes deben ser conscientes que después de realizar el procedimiento de forma exitosa, el ojo no tendrá movimientos residuales.

Fijaciones al periostio

1. *Fijación periostal para divergencias sinérgica*

Seyhan Bahar Ozkan, MD

Profesor Médico. Departamento de
Oftalmología, Adnan Menderes University
Medical School

I. Presentación del Caso: La divergencia sinérgica es una forma rara del Síndrome de Duane caracterizada por una contracción paradójica del RL durante la aducción, sobrepasando la débil capacidad contráctil del RM. El objetivo de la fijación periostal del RL es inactivar totalmente al RL mediante la eliminación de todas las fijaciones del músculo al globo ocular.

Se presentó el caso de un varón de 8 años con divergencia sinérgica con dos cirugías previas que habían fracasado. La valoración de los MOE evidenció una divergencia significativa en la mirada derecha, con una severa limitación de la aducción (-5) en el OI.

II. Procedimiento Realizado: *Fijación Periostal del RL*. También se suturó la Cápsula de Tenon bajo la zona de fijación orbitaria para evitar las reinserciones del RL a la esclera. La prueba de ducción forzada al final de la cirugía fue negativa en aducción y +3 en abducción.

En el primer día postoperatorio el paciente estaba en ortoforia a la visión cercana y lejana sin movimientos horizontales en aducción o abducción. Se realizó una RNM de órbita en el postoperatorio observándose la inserción del RL en la pared lateral de la orbita y una atrofia severa del RM. Las pruebas de motilidad ocular fueron estables 1 año tras la cirugía.

III. Conclusiones: La fijación periostal del RL es un procedimiento efectivo para la Divergencia Sinérgica. Aunque el RL sea insertado en la pared lateral de la órbita, aún produce cierta contracción en aducción, probablemente a través de los tejidos blandos. Hay un número limitado de reportes con esta técnica. En

el Síndrome de Duane típico, es necesaria una transposición de los rectos verticales para evitar el desarrollo de una esodesviación, ya que se pierde la contracción tónica del RL al fijarlo a la pared orbitaria. Sin embargo en la Divergencia Sinérgica no se realiza una transposición por la deficiente innervación del RM.

2. *Fijación periostal para parálisis total del III par craneal*

Federico G. Velez, MD

Profesor asociado de oftalmología.
Stein Eye Institute/Doheny Eye Institute.
University of California, Los Ángeles.
Médico Especialista de Olive View UCLA
Medical Center

I. Presentación del Caso y Procedimiento: La Parálisis Total del Tercer Par Craneal se caracteriza por la ausencia de fuerzas agonistas que afecta a los músculos RM y Rectos Verticales, no quedando fuerzas opuestas al músculo activo restante. Los propósitos de su tratamiento quirúrgico son encontrar una técnica que involucre debilitar al máximo los músculos extraoculares, alinearlos en ppm, dar estabilidad a largo plazo, que sea combinable con otros procedimientos y que sea reversible.

La fijación periostal de los músculos rectos es una alternativa, y el procedimiento consiste en aislar la inserción de los músculos rectos extraoculares, exponer el periostio y fijarlo a las inserciones de los músculos extraoculares. La sutura es con un monofilamento no absorbible teñido.

Se discute cual debe ser el procedimiento de elección, lo que depende de cada caso:

– Si se necesita reemplazar las fuerzas mediales, puede realizarse una Transposición del OS o del RL, una prótesis de músculos extraoculares ó un flap periostal con base apical.

– En caso de una exotropía persistente o recurrente, puede realizarse una recesión supra-máxima del RL (En opinión del expositor, esta

técnica permite una corrección insuficiente) o se puede eliminar la función del RL.

II. Conclusión: La Fijación Periostal para Parálisis Total del III pc permite un alineamiento estable en ppm, es permanente, combinable con otros procedimientos y es reversible.

Reforzamiento del oblicuo superior

1. Plegamiento del oblicuo superior

Dominique Thouvenin, MD

Oftalmólogo pediátrico y Cirujano de Estrabismo. Centre Ophtalmologique Jean James. Oftalmólogo pediátrico y Cirujano de Estrabismo, University Hospital Purpan

I. Presentación del Caso y Procedimiento: Hay distintas técnicas quirúrgicas para el reforzamiento de la acción del OS. En esta ocasión se presentó la forma en que realizan el *Plegamiento del OS* bajo microscopio: Se realiza al reforzamiento global del OS mediante el plegamiento del músculo completo, y no específicamente de sus fibras anteriores (que refuerzan la intorsión), o de las posteriores (que refuerzan la infraducción en aducción). El principal punto de discusión es hallar la cantidad adecuada de plegamiento que debe ser lo suficientemente eficiente sin ser excesiva, ni producir una limitación importante de la elevación durante la aducción. El expositor refiere que en su centro adaptan la cantidad al grado de insuficiencia del OS y a su elasticidad, la que es testeada durante la cirugía.

II. Conclusión: Adaptar el pliegue del OS a pruebas de tracción es un buen método en opinión del expositor. No realizan plegamientos con suturas ajustables por la dificultad de colocar suturas para que sean fácilmente ajustables y mantengan al músculo en su posición fisiológica al mismo tiempo. La resección del OS tendría el mismo efecto pero una vez realizado sería más difícil el afinamiento si se produjera una excesiva tensión del tendón.

2. Avanzamiento del oblicuo superior con sutura ajustable

*Jonathan M. Holmes, MD**

Rochester, MN. Joseph E. and Rose Marie Green Professor of Visual Science. Clínica Mayo

I. Presentación del Caso: Varón de 70 años con historia de diplopía torsional de 12 años de evolución tratada con lentes de contacto oclusivos. En la exploración presentaba limitación de la depresión en aducción OI > OD.

II. Procedimiento:

1. *Avanzamiento bilateral de los OS*. Se realiza a 3 mm del borde superior del RL. Luego se realiza el ajuste.

III. Conclusión: El avanzamiento del OS con suturas ajustables permite un afinamiento del alineamiento vertical y torsional, independiente de si se realiza bilateralmente.

Toxina onabotulínica - A intraoperatoria

1. Toxina onabotulínica-A para la insuficiencia de convergencia

Jon Peiter Saunte, MD

Jefe y consultor de la unidad de Estrabología. Rigshospitalet, Glostrup. Universidad de Copenhague

I. Presentación del Caso: La insuficiencia de convergencia (IC) es una enfermedad de la visión binocular frecuente, caracterizada por exoforia mayor en la visión de cerca, y una o más de las siguientes: Un punto próximo de convergencia remoto o reserva fusional positiva reducida. Generalmente esta asociada a síntomas como diplopía, astenopia, cefalea, visión borrosa y dificultad para la lectura y realizar tareas de cerca.

Se presentó el caso de una mujer de 32 años con dificultades en la lectura de varios años de evolución. Detuvo sus estudios por astenopia, visión de cerca borrosa, y cefaleas al realizar tareas de cerca. Realizó ejercicios de convergencia durante 8 años y usó prismas de base interna por 2 años, sin mejoría. A exploración oftalmológica estaba dentro de los rangos normales salvo por la Convergencia en punto cercano a 14 cm. y al realizar convergencia se producían espasmos y lagrimeo.

II. Procedimiento: *Inyección de Toxina Onabotulínica A (Botox®) 2.5 UI en 0.1 mL de suero salino en el vientre del RL, guiada por EMG.*

La desviación cercana y lejana disminuyó en los primeros 6 meses, pero recurrió a los 12 meses. Es interesante que la paciente describía una mejor función de lectura a los 12 meses, a pesar de que la exodesviación hubiese recurrido hasta su punto basal.

III. Conclusiones: La inyección de TXA puede ser útil en el manejo de las IC de los pacientes que no responden a los ejercicios de convergencia ni a los prismas de base interna. El tratamiento es rápido, seguro, y ambulatorio. Los efectos sobre los síntomas durante la lectura pueden durar hasta 6 meses, y las inyecciones pueden repetirse en caso de necesidad. Algunos pacientes pueden desarrollar una esodesviación moderada con diplopía mayor a la distancia, por lo que se debe informar a los pacientes de esta posible complicación antes de realizar la inyección.

El expositor propone el siguiente algoritmo de tratamiento para los pacientes con IC:

1. Ejercicios de convergencia.
2. Prismas Base interna.
3. Toxina Onabotulínica- A en RL.
4. Resección del RM.

2. Toxina onabotulínica-A - recesión aumentada

Seyhan Bahar Ozkan, MD

Profesor Médico. Departamento de
Oftalmología Adnan Menderes University
Medical School

I. Presentación del Caso: Se ha demostrado que la inyección de TXA en conjunto con la cirugía (de recesión o de recesión/resección), aumenta el efecto de la recesión. El mecanismo de acción sería por cambios en la relación longitud/tensión, en el número de sarcómeros, y el efecto traccional tipo sutura. La parálisis del III pc es una de las principales indicaciones para usar suturas de tracción para compensar al RL que se contrae sin oposición. El objetivo es mantener al ojo hipercorregido mientras cicatriza la herida durante las primeros 6 semanas postoperatorias.

Se presentó el caso de una mujer de 37 años que sufrió una hemorragia intracraneal tras un accidente de tráfico 15 meses antes, y diplopía por una parálisis del III pc derecho postraumática. A la exploración presentaba exodesviación de 75 Dp, y aducción, elevación y depresión severamente limitadas. Para determinar su capacidad de fusión se inyectó TXA en el RL Derecho, con lo que se superó la diplopía con ayuda de posicionamiento cefálico, y se planificó la cirugía. Durante el efecto de la TXA el OD no pasó de la línea media. La cirugía se realizó 8 meses después y la prueba de aducción forzada fue marcadamente positiva.

II. Procedimiento: *Recesión del RL Derecho de 12 mm combinado con inyección de TXA, y Resección de 10 mm del músculo RM.*

III. Conclusiones: Los resultados postoperatorios del caso sugieren que la TXA es efectiva al momento de aumentar el efecto de la recesión del RL. La hipercorrección transitoria temprana lograda con la TXA puede funcionar como una sutura de tracción. Esta tracción farmacológica permitió la cicatrización de la herida durante el período de hipercorrección y ayudó a prevenir la recurrencia de la exodesviación.

2.^a SECCIÓN: GRANDES DEBATES EN OFTALMOPEDIATRÍA Y ESTRABISMO

Tratamiento del hemangioma en 2016

1. *Propranolol para el hemangioma*

*Amy K. Hutchinson, MD**

Profesora de Oftalmología, Escuela de
Medicina, Emory University

El Hemangioma infantil es el tumor vascular más frecuente de la infancia y ocurre en un 4.5% de los niños a los 3 meses y en un 12% al año de edad. Aunque la mayoría involuciona, la mitad tendrá restos de tumor residual ó estigmas en piel (piel flácida e irregular, telangiectasias o cicatrices). El compromiso visual es una de las principales indicaciones de tratamiento.

En 2008, se publicó una serie de casos en que incidentalmente se observó una disminución en el tamaño de los hemangiomas de pacientes tratados con propranolol por el manejo de su patología cardiopulmonar; el propranolol es un bloqueador no-selectivo de los receptores β -adrenérgicos, y el mecanismo de acción sobre el hemangioma no está claramente definido, pero se cree que se relaciona a su efecto vasoconstrictor, a la inhibición de la angiogénesis, y la estimulación de la apoptosis.

Existe evidencia sobre la efectividad relativa del propranolol sobre los hemangiomas, comparado con otros tratamiento, que apoya la eficacia y seguridad del propranolol como primera línea de tratamiento para el hemangioma infantil. Así, la FDA ha aprobado al Hemangirol[®] para el tratamiento de los hemangiomas.

Los riesgos asociados al uso del propranolol como parte del tratamiento de los hemangiomas incluyen: hipotensión y bradicardia (generalmente 1 a 3 horas tras la administración), hipoglicemias y síntomas respiratorios, entre otros.

Recomendaciones actuales:

a) *Contraindicaciones:* Shock cardiogénico, bradicardia sinusal, hipotensión, bloqueo car-

diaco mayor a primer grado, insuficiencia cardiaca, asma, hipersensibilidad al propranolol hidrocloreuro.

b) *Screening:* Antecedentes de enfermedad cardiovascular o pulmonar, examen clínico, frecuencia cardiaca, y tensión arterial. Otros exámenes en el contexto de un síndrome PHACES o enfermedad cardiovascular.

c) *Monitorización:* A pacientes ingresados o ambulantes al introducir o escalar la dosis de propranolol de acuerdo a los protocolos establecidos.

d) *Descontinuación de tratamiento:* En caso de que se desarrollen enfermedades intercurrentes, sobre todo si la ingesta oral está limitada, para prevenir la hipoglicemia que puede ser fatal y que puede desarrollarse con cualquier dosis o en cualquier momento del tratamiento.

Cirugía del recto inferior en la enfermedad ocular tiroidea

1. *Tomar decisiones en el quirófano: la técnica del posicionamiento natural del músculo es una buena aproximación a los pacientes con enfermedad ocular tiroidea*

*Elias I Traboulsi, MD**

Profesor de Oftalmología, Cleveland Clinic Lerner College of Medicine. Jefe del departamento de Oftalmopediatría y estrabismo, Cole Eye Institute, Cleveland Clinic

La cirugía de estrabismo es necesaria hasta en un 7% de los pacientes con Enfermedad Ocular Tiroidea (EOT). Los rectos inferior y medial son los afectados con mayor frecuencia, y la hipotropía y esotropía son las desviaciones más comunes. La tasa de éxito de la cirugía de estrabismo en los pacientes con EOT varía entre un 38%-80% en las cirugías con suturas fijas y un 64%-82% usando suturas ajustables, mientras que Al Qahtani et al reportaron una tasa de éxito de entre 75%-99% tras 4 cirugías con suturas ajustables en grandes series de pacientes.

Sin embargo, una revisión sistemática y crítica de estudios publicados en 2013, fracasó en demostrar beneficio en el uso de suturas ajustables clásicas en estrabismo.

El expositor refiere que en su centro usan una cirugía basada en la ducción en los pacientes con estrabismos asociado a EOT: Realizan una recesión del músculo más restringido en vez de idear una estrategia de tratamiento basado en el ángulo del estrabismo. Refiere que su técnica difiere de la de Nguyen y colegas, y Thomas y Cruz en que:

a) Liberan completamente la restricción en cada músculo retroinsertado, en vez de tratar de emparejar la restricción en el ojo contralateral.

b) Operan a través de una incisión en el fórnix.

c) Suturan el músculo al globo con el ojo en ppm en vez de tratar de emparejarlo a la posición excéntrica del ojo contralateral.

El grupo del presentador estudió las características preoperatorias de los pacientes que requirieron re-intervenciones y realizaron un tiempo de seguimiento relativamente prolongado; eventualmente, el 90% de sus pacientes tuvieron un resultado exitoso. De los que necesitaron una segunda cirugía, la tasa de resultado exitoso también fue relativamente alta, de 85%. Por esto, refiere que la necesidad de una segunda cirugía no debe ser percibido como un predictor de fracaso. Encontraron dos situaciones especiales que condujeron a más de una re-intervención:

1) Tratar un gran ángulo de esotropía: Esto puede desenmascarar una desviación vertical de ángulo pequeño que necesite cirugía.

2) Restricción de tres músculos: Pueden necesitar más de una cirugía para evitar la isquemia del segmento anterior.

También refiere que los pacientes que tienen diplopía previo a la descompresión orbitaria, los que tienen estrabismo horizontal primario, y aquellos con mayores ángulos de estrabismo en el plano horizontal, requieren una segunda cirugía con más frecuencia que los otros pacientes.

Se ha publicado que el rango de éxito de una cirugía de estrabismo de pacientes con EOT basada en nomogramas o en el grado de desviación varía entre un 38%-82%, y el rango de re-intervención varía entre 5%-45%. Las técnicas con suturas ajustables han presentado una tasa de éxito comparables con las de las cirugías basadas en las Ducciones.

Conclusión: La técnica de posicionamiento natural del músculo aportaría mejores resultados para las cirugías de estrabismo de los pacientes con EOT, mientras que evita la necesidad de ajustes postoperatorios así como la incomodidad del paciente, el tiempo y costo que ello significa.

Cirugía refractiva en oftalmología pediátrica

1. Sí a la cirugía refractiva

Evelyn A. Paysse, MD

Profesora de Oftalmología y Pediatría, Bayllor College of Medicine

Actualmente la terapia estándar para Ambliopía Refractiva consiste en corrección refractiva con gafas o Lentillas de contacto, o oclusión o penalización farmacológica del ojo contralateral. La cirugía refractiva en los niños debe considerarse cuando la ambliopía es significativa y no responde a terapia estándar y existe:

1. Anisometropía severa.

2. Isoametropía severa.

3. Anisometropía o isoametropía severa con anomalías craneofaciales importantes o debilidad del cuello que imposibilite el uso de gafas o lentillas de contacto.

4. Aversión táctil.

Opciones de cirugías refractivas:

I. Procedimientos extraoculares.

1. Ablación Superficial Avanzada (ASA):

a) Queratectomía fotorrefractiva (PRK).

b) Queratomileusis in situ asistida por láser (LASEK).

2. LASIK.

II. Procedimientos intraoculares:

a) LIO fáquicas.

b) Lensectomía refractiva.

Riesgos de la cirugía refractiva:

a) Para ASA: Haze corneal, Infra o sobre corrección y queratoectasias (excesivamente rara en adultos y nunca reportada en niños).

b) Para LASIK: Infra o sobre corrección, dislocación o rasgado del flap, crecimiento epitelial bajo el colgajo, queratitis lamelar difusa, ojo seco, queratoectasias (raras, pero no tanto como con ASA).

c) Para procedimientos intraoculares: Descompensación corneal, glaucoma, desprendimiento de retina y endoftalmitis. Todos son infrecuentes y suelen desarrollarse varios años después.

Conclusión: Por qué *SÍ* a la cirugía refractiva

a) Es útil en niños que ya han fallado con tratamientos estándar y tienen ambliopía significativa. Los niños en que fracasó el tratamiento estándar ya están en la recta final si no se les ofrece ninguna otra alternativa. Ellos terminarán con una discapacidad visual severa definitiva e irreversible si esperamos hasta su adultez para ofrecerles cirugía refractiva.

b) Se ha demostrado en varios estudios de series de intervenciones que la agudeza visual final tras cirugía refractiva pediátrica es mucho mejor que la preoperatoria. Algunos alcanzan visión 20/20 incluso si no han cumplido con la terapia para ambliopía tras la cirugía refractiva.

c) Las complicaciones son raras con ASA e infrecuentes con los procedimientos intraoculares. Y si se desarrollara alguna complicación, la mayoría pueden ser tratados con éxito.

2. No a la cirugía refractiva

Erick D. Bothun, MD

Consultante asociado Mayor, Departamento de Oftalmología, Clínica Mayo. Profesor Adjunto

Asociado, Departamento de Oftalmología,
Universidad de Minnesota

Las técnicas refractivas se vuelven llamativas al comparar un procedimiento con resolución rápida y ambulatoria en familias con las que se combate en el cumplimiento de los tratamientos tradicionales para la ambliopía de sus hijos. Esta batalla puede ser aún más dura con niños con algún déficit neurológico y alto error refractivo o con bajo soporte familiar.

Sin embargo, la investigación y la práctica médica nos han dado buenos motivos para ser cautos. Nuestro campo esta lleno de testimonios quirúrgicos y estudios que revelan los verdaderos límites y riesgos de un procedimiento. Nuestra precaución también se basa en el entendimiento de que no todo lo que funciona para los adultos funciona en los niños. Como encargados de la salud visual debemos entender las indicaciones, riesgos y limitaciones del popurrí de cirugías refractivas disponibles para los niños.

Conclusión: Si deberíamos considerar la cirugía refractiva en algunos raros pacientes de nuestra práctica. Sin embargo, para la gran mayoría de pacientes, debemos reconocer los límites de nuestro propio entendimiento de todos estos enfoques refractivos.

Cirugía para la parálisis congénita del oblicuo superior

1. El debilitamiento del oblicuo inferior es la primera opción

David R. Stager Jr., MD

Profesor clínico de Oftalmología, University of Texas Southwestern Medical Center.
Médico, Oftalmólogo pediátrico y Estrabólogo de adultos

Elegir un plan quirúrgico efectivo para el tratamiento de la Parálisis del OS (POS) depende de la magnitud de la desviación en ppm y

del patrón de desviación. Cuando se está frente a un paciente en el que es posible elegir entre un plegamiento del OS o un debilitamiento del OI, suele ser mejor el debilitamiento del OI ya que es más predecible, permite una mejor graduación del debilitamiento, la técnica es más sencilla, y tiene mejores resultados a largo. Además es una opción más lógica ya que suele tratar el mecanismo subyacente del trastorno motor.

3.^a SECCIÓN: NISTAGMO

1. *¿Qué es el nistagmo? ¿y cómo se diferencia de otras alteraciones de los movimientos oculares?*

Gill Roper Hall, DBOT CO

Profesora de Oftalmología, Saint Louis
University Medical Center

¿Qué ES el Nistagmo? El nistagmo es una entidad caracterizada por el movimiento rítmico e involuntario del ojo. Puede ser congénito o adquirido, suele ser conjugado y puede clasificarse de acuerdo a la dirección y el comportamiento del ritmo. Así, el estrabismo puede ser vertical, horizontal, torsional o una combinación de ellos.

El movimiento puede ser pendular, en el que el movimiento es simétrico en todas las direcciones, o rítmico, en el que se distinguen sus dos fases. El nistagmo, ya sea pendular o rítmico, puede variar en frecuencia, amplitud y dirección de la mirada. Muchas formas de nistagmos tienen un punto de anulación, en el que la frecuencia y amplitud del movimiento disminuye.

¿Qué NO es el nistagmo? Hay movimientos oculares que pueden parecer nistagmo pero no lo son. Muchos tienen movimientos oscilatorios rítmicos involuntarios, pero son intermitentes con intervalos de tiempo libres del movimiento. A continuación se revisaran las alteraciones no nistágmicas.

Intrusiones Sacádicas

Intrusiones de Onda Cuadrada: Movimientos conjugados sacádicos horizontales de pequeña amplitud que se producen espontáneamente durante la fijación. Suelen ser sutiles pero pueden verse en el biomicroscopio, en la exploración del fondo de ojo, ó durante el Cover Test Alterno. Aparecen como ondas cuadradas en los registros de movimientos oculares.

Dismetría Ocular: Movimientos oculares sacádicos imprecisos por hipo o hipermetría al objeto de fijación. Pequeñas sacadas son normales, pero los grandes movimientos sacádicos son anormales y sugieren enfermedad cerebelosa.

Pulsos sacádicos: Movimientos sacádicos en ciertas condiciones como el «nistagmo» de abducción de la oftalmoplejia internuclear. Estos no son movimientos de corrección como los observados en la fase lenta fuera de foco del nistagmo rítmico.

Flutter Ocular: Explosión de movimientos oscilatorios horizontales espontáneos, involuntarios e intermitentes, de menos de un segundo de duración, al intentar fijar un objeto en ppm. El registro de movimientos produce una onda más sinusoidal que el de las intrusiones de onda cuadrada. Se produce por una alteración en las células de pausa de la formación reticular parapontina, encargada de los movimientos oculares horizontales.

Opsoclono: Movimientos sacádicos involuntarios, caóticos, continuos y conjugados (Típicamente el movimiento es caótico, y ocasionalmente sólo horizontal). Corresponde a un extremo en el espectro del desorden de los movimientos sacádicos oculares. Es una enfermedad cerebelosa que se asocia a mioclonías y ataxia.

Mioclonía Ocular: Es similar al nistagmo pendular, pero además asocia contracción sincrónica de otros músculos: En la Mioclonía Oculopalatina puede observar la contracción sincrónica del paladar blando con los movimientos oculares y este caso se produciría por daño de los núcleos olivares inferiores medulares.

Bobbing Ocular: Movimientos conjugados verticales, intermitentes y espontáneos, que se ven en pacientes comatosos con daño pontino extenso. Suele verse como un movimiento rápido hacia abajo, seguido de un lento reposicionamiento a la línea media.

Fenómeno de Heimann-Bielschowsky: Movimiento monocular, vertical, pendular, de gran amplitud de oscilación, que ocurre tras la pérdida de visión monocular. No se asocia a enfermedades neurológicas.

Mioquimia del Oblicuo Superior: Movimientos oscilatorios monoculares, intermitentes y de pequeña amplitud, vertical o torsional. Suele asociarse a oscilopsia subjetiva además de sensación de espasmos del ojo afectado. Generalmente benigna, puede ocurrir y remitir espontáneamente. El tratamiento con estabilizadores de membrana como Carbamazepina puede ser efectivo en casos persistente.

Neuromiotonía Ocular: Enfermedad rara caracterizada por contracciones involuntarias y sostenidas de uno o más músculos inervados por los nervios oculomotores, acompañada de diplopía. Puede ser idiopático, pero se ha relacionado con radiación de la base de cráneo o a oftalmopatía tiroidea. Se piensa que es una canalopatía. Estos pacientes debieran someterse a pruebas de neuroimágenes.

«Nistagmo» de Retracción-Convergencia: Se produce en el contexto de paresia de la mirada superior por lesión dorsal del mesencéfalo rostral. Los intentos de sacada hacia arriba son reemplazados por sacadas de aducción opuestas. El rasgo puede gatillarse con un tambor optocinético con giro hacia abajo (Induce sacadas hacia arriba) o con sacadas digitales, pidiendo al paciente que alterne entre mirar la línea media hacia arriba y de vuelta.

Convergencia «Sacádica»: Movimientos sacádicos desconjugados que se producen en algunos problemas de convergencia (Ej.: Paresias de convergencia). Ante la imposibilidad de seguir un objeto que se aproxima, pueden producirse una serie de movimientos de aducción desconjugados y rítmicos para juntar todas las imágenes.

Nistagmo Voluntario: Estallido de movimientos horizontales conjugados oscilatorios, de pequeña amplitud y rápida frecuencia, consistentes en movimientos sacádicos en direcciones alternantes. Es similar al Flutter, pero puede mantenerse por 20-30 segundos. Suele iniciarse al forzar la convergencia, y se acompaña de un evidente esfuerzo, mioquimia palpebral y muecas faciales.

2. ¿Cuándo debe hacerse una evaluación neurológica del nistagmo?

Steven A. Newman, MD

Profesor de Oftalmología, Universidad de Virginia Health System. Consultor de Walter Reed National Medical Center

I. *Una adecuada historia es importante:* debe incluir las siguientes preguntas:

- a) ¿Cuándo fue la primera vez que se lo notó?
- b) ¿Ha cambiado en el tiempo?
- c) Trastornos en la historia perinatal: ¿Diabetes de la madre, medicamentos anti convulsionantes, hipoxia?
- d) ¿Historia familiar de alteraciones en la visión nocturna, visión de colores, alteraciones neurológicas o enfermedades de depósito?

El error diagnóstico más frecuente en la evaluación del nistagmo congénito es la solicitud de estudios de neuroimagen en niños neurológicamente normales: Los tumores neurológicos no producen nistagmo congénito a menos de que coexista con atrofia óptica o hipoplasia.

II. *Descartar movimientos espontáneos NO nistágmicos.*

III. *Etiología de un Nistagmo Adquirido:* Debe analizarse:

- a) Involucramiento del input vestibular.
- b) Modificaciones cerebelosas.
- c) Frecuencia de los síntomas y signos neurológicos.
 - Anormalidades en las imágenes.

– Trastornos electrofisiológicos: Respuesta Auditiva Provocada del Tallo Encefálico (BAER).

IV. Localización del Nistagmo

a) Nistagmo vertical hacia abajo: Unión craneocervical.

b) Nistagmo Balanceante: Compresión de mesencéfalo o Lesión Paraselar.

c) Nistagmo Alternante Periódico (puede ser congénita): línea media del cerebelo.

d) Nistagmo vertical hacia arriba (No tiene localización si es congénita): Unión pontomedular, porción rostral de la medula, vermis cerebelosa.

e) Nistagmo de mirada parética: Integrador neural de la unión pontomedular.

V. *Nistagmo infantil*: Corresponde a disfunción de la aferencia en 90% de los casos (el desafío es reconocerlo):

a) Anormalidades del Segmento Anterior: Cornea, cataratas.

b) Patología Foveal: Realizar evaluación electrofisiológica (ERG: No es exacto en menores de 1 año): Albinismo Oculocutáneo. Acromatopsia, Monocromatismo azul, Ceguera nocturna estacionaria congénita.

c) Patología del Nervio Óptico (suele ser aparente): Amaurosis congénita de Leber, Hipoplasia del Nervio Óptico.

El nistagmo infantil se caracteriza por que puede aumentar con la fijación, es rara la oscilopsia, y es amortiguado durante la convergencia (Cercana mayor que lejana). Puede asociar otros síntomas como fotofobia o respuesta pupilar paradójica (RPP: Miosis brusca al disminuir la iluminación). La RPP es manifestación de:

1. Ceguera nocturna estacionaria congénita.
2. Acromatopsia.
3. Hipoplasia del nervio óptico.

Pese a esto, el nistagmo infantil puede ser una manifestación de una patología de adultos.

VI. *Características del Nistagmo Congénito*: Aparece entre las 8-12 semanas de vida, es horizontal (se mantiene horizontal con mirada a

superior o inferior), hay una inversión del nistagmo optocinético y es involuntario.

VII. Otros nistagmos congénitos

a) Nistagmo Latente: Gatillado con la oclusión de un ojo, el nistagmo bate en sentido contrario al ojo ocluido.

b) Nistagmo Latente Manifiesto: Exacerbado con la oclusión monocular. La actividad suele relacionarse con la supresión (Ambliopía, Pobre agudeza visual unilateral).

c) Nistagmo Gatillable.

VIII. *Espasmo Nutans*: Es un nistagmo caracterizado por la triada:

1. Nistagmo pendular, intermitente, de alta frecuencia y baja amplitud («titilante»), frecuentemente horizontal, pero puede ser vertical o rotatorio.

2. Cabeceo (frecuencia menor que la del nistagmo).

3. Torticolis (Inclinación de la cabeza en 50% de casos).

Otras características:

– Asimétrico: Incluso puede ser unilateral. Aparece fuera de fase.

– Inicio entre los 6 -12 meses y es de resolución espontánea, generalmente 1-2 año desde su inicio (raro después de los 8 años de edad).

– No suele asociarse a disminución de la AV (Su compromiso sugiere Espasmo Nutans enmascarado).

Espasmo Nutans Enmascarado: Suele estar asociado a disminución de la AV, atrofia óptica, o defecto pupilar aferente y es posible que tenga un inicio más tardío. Puede ser secundario a:

1. Patología del NO/Quiasma/Glioma Hipotalámico:

a) Síndrome Diencefálico de Russell (usualmente asociado a Glioma Hipotalámico): suele existir emaciación, retraso del desarrollo, hiperactividad, euforia. Puede encontrarse palidez cutánea, pérdida de grasa subcutánea, hipotensión.

2. Severa pérdida de visión unilateral.

3. Acromatopsia (Fotofobia) y ceguera nocturna estacionaria congénita (disfunción bajo poca iluminación, miopía).

4. Otras lesiones paraselares (Craniofarin-
gioma).

5. Enfermedades neurodegenerativas: Peli-
zaeus-Merzbacher, Encefalopatía necrotizante
subaguda de Leigh, Síndrome de Joubert.

6. Posible origen infeccioso/inflamatorio.

Ante la presentación atípica de un Espasmo
Nutans debe realizarse estudio imagenológico
en todos los casos y el seguimiento clínico es
esencial.

*IX. Características Críticas que sugieren
realizar un estudio neurológico*

– Síntomas neurológicos asociados (básica-
mente presentes en todos los nistagmos de los
adultos): Ataxia, Retraso del desarrollo, eviden-
cia de disfunción del Nervio Óptico (Atrofia
óptica, Defecto Pupilar Aferente, cambios en
OCT).

X. Estudio Neurológico

1. Evaluación neurológica clínica.

2. Imagenología:

– RNM: Más sensible para los tumores de
partes blandas.

– TAC: Considerar efectos de la radiación
vs la necesidad de sedar al niño para una RNM.

XI. Conclusiones:

– El nistagmo congénito clásico (disfunción
del sistema aferente) no requiere imagenología.

– Un nervio óptico hipoplásico requiere es-
tudio imagenológico para evaluar estructuras
de la línea media: Pituitaria, Septo Pélucido,
Cuerpo Calloso.

– Rasgos atípicos (edad, hallazgos asocia-
dos) requieren imagenología.

– Espasmo Mutans: Debe realizarse estudio
de imagen en caso de sospecharse un enmasca-
ramiento.

– El seguimiento es crítico.

3. Tratamiento quirúrgico del nistagmo ¿a quién, cuándo y cómo operar?

Richard W. Hertle, MD

Jefe de Oftalmología Children's Vision
Center, Akron Children's Hospital. Profesor
de Cirugía (Oftalmología). Northeastern Ohio
Universities College of Medicine

I. Objetivos quirúrgicos generales

1. Objetivos

a) Mejorar la oscilación.

b) Mejorar posturas cefálicas anómalas.

c) Mejorar el alineamiento ocular.

d) Restaurar/mejorar las estructuras faciales.

2. Subjetivos

a) Mejorar agudeza visual binocular (Visión
de alta frecuencia espacial).

b) Mejorar oscilopsias.

c) Mejorar/eliminar diplopías.

d) Mejorar sensibilidad al contraste.

e) Mejorar la visión espacial funcional.

f) Mejorar el tiempo de reconocimiento vi-
sual.

g) Mejorar el procesamiento de movimien-
tos.

h) Restaurar/mejorar la función binocular

II. Indicaciones

1. Objetivas:

a) Síndrome de Nistagmo Infantil.

b) Síndrome de Nistagmo de mal desarrollo
de fusional.

c) Nistagmos Adquiridos: Vertical hacia aba-
jo o hacia arriba, Evocado por la mirada, Pen-
dular adquirido, Balanceante.

d) Subjetivas: Oscilopsias, Torticolis, Diplo-
pía.

III. Técnicas: describe sus diferentes pro-
cedimientos quirúrgicos sobre los músculos
extra-oculares según que exista un tortícolis y
el tipo, estrabismo y/o nistagmo que empeore o
mejore en cualquier posición. En los nistagmos
con convergencia propone debilitar los RRMM
3 mm y la tenotomía con reinsertión de los
RRL.

En los tortícolis horizontales < de 20° propo-
ne recesión de RL de 10 mm de ojo en abducción
y de RM de 7 mm del ojo en aducción con teno-
tomías +reinsertión de los otros rectos horizon-

tales. Para tortícolis > de 20° propone recesión del RL de ojo en abducción y resección del RM de 7 mm contralateral, y resección RL 11.0 y recesión del RM 7.0 en el ojo con aducción. Si hay torsión: Transposición horizontal del recto vertical de un diámetro de tendón (Ayuda: quite el recto vertical, mueva los ojos en la dirección de la desviación cefálica y recolocque el recto vertical). Por ej: Tortícolis derecha, RSREC nasal, RIREC temporal, LSREC temporal, LIREC nasal. En mentón superior: Tenectomía bilateral de 5.0 mm del OS, nasal al RS, asociado a recesión 4.0 del RI bilateral. En mentón inferior: Miectomía del OI bilateral asociado a recesión 4.0 del RS bilateral. En tortícolis con estrabismo: Enderezar la cabeza mediante corrección prismática sobre el ojo preferido, neutralizar el estrabismo resultante mediante prismas sobre el ojo no preferido. Realizar recesión/resección bilateral en cada ojo correspondiendo con la corrección prismática. Si hay sólo nistagmo Tenotomía y inserción de rectos horizontales o recesión de rectos horizontales bilaterales (recesión de recto lateral 10.0 a 12.0 y recesión medial bilateral de 8.0 a 10.0).

IV. Resultados esperables:

1. Mejoría, NO curación.
2. Puede necesitar otros tratamientos «médicos».

V. Complicaciones frecuentes

1. Igual que en la cirugía de estrabismo.
2. No alcanzar las expectativas del paciente/familia.

4.ª SECCIÓN: TECNOLOGÍA

1. Tratamiento de la ambliopía bilateral

*Eileen E. Birch, PhD**

Directora, Crystal Charity Ball Pediatric Vision Laboratory. Retina Foundation of the Southwest. Profesora adjunta de Oftalmología. University of Texas Southwestern Medical Center

La ambliopía es un desorden del desarrollo visual generalmente asociado al resultado de imágenes monoculares discordantes por estrabismo o anisometropía, que produce supresión interocular, la que mantenida de forma crónica conduce a ambliopía. Actualmente el pilar del tratamiento de la ambliopía es la oclusión. Sin embargo, la oclusión no trata las disfunciones bilaterales.

Tratamiento Actual de la Ambliopía Bilateral: El tratamiento actual de la Ambliopía bilateral se basa en el reequilibrio del contraste de la visión monocular permitiendo que el niño se sobreponga a la supresión interocular y experimente visión binocular. La experiencia binocular repetitiva con imágenes rebalanceadas del contraste permite una mejoría de la agudeza visual y disminución de la supresión interocular.

Se presentaron los resultados de estudios clínicos para el tratamiento de la Ambliopía binocular en niños mediante juegos binoculares simples para iPad, películas dicópticas y juegos de aventura binocular para iPad (*Dig Rush*). A la fecha, los protocolos de tratamiento con juegos y videos binocular fueron diseñados para evaluar la efectividad durante un periodo breve de tratamiento de 2 a 8 semanas. La efectividad de los tratamientos puede depender de factores de base, incluyendo etiología, edad, agudeza visual, e historia de tratamientos previos de ambliopía.

2. Ultrasonido prenatal para el diagnóstico ocular

Arun D Singh, MD.

Director, Ophthalmic Oncology Cole Eye Institute. Profesor de Oftalmología Cleveland Clinic

La ultrasonografía, así como la RNM, permiten diagnosticar enfermedades oculares prenatalmente, como la Anoftalmia, Microftalmia, Coloboma del Nervio Óptico, Ciclopiya, Miopía

Magna, Persistencia del Vitreo Hiperplásico, Cataratas, y Retinoblastoma. Las limitaciones de la ultrasonografía incluyen variabilidad del operador, posición fetal, efectos de la edad gestacional y definición del tejido. En esta presentación se revisaron reportes de casos de anomalías oculares diagnosticadas por técnicas imagenológicas prenatales, se discutieron hallazgos asociados o síndromes y el manejo o los resultados de los casos, cuando fueron reportados.

3. OCT del segmento anterior demostrando la inserción de los músculos extraoculares

Stephen P. Kraft, MD

Oftalmólogo del Departamento de Oftalmología y Ciencias de la Visión., The Hospital for Sick Children. Profesor del Departamento de Oftalmología y Ciencias de la Visión, Facultad de Medicina, University of Toronto

Hay varias exámenes que permiten obtener imágenes de los músculos extraoculares (RNM, cine-RNM, TAC, ultrasonido convencional, Biomicroscopía Ultrasónica de Alta Frecuencia (BMU), y OCT del Segmento Anterior (OCT-SA)) pero sólo la BMU y la OCT-SA pueden medir con precisión su inserción en el globo ocular.

Los BMU de Campo Amplio de última generación tiene buena precisión para localizar la inserción de los MOE, tanto para músculos primarios como reoperados. Sin embargo esta modalidad no es fácil de usar en niños pequeños ya que la BMU requiere cooperación por varios minutos.

La OCT-SA es una modalidad de imagen de corte transversal de alta resolución que utiliza ondas de luz de 1310 nm y tiene una resolución de 15 micrones. A diferencia de la BMU, es una modalidad sin contacto y por lo tanto más rápida, por lo que es útil en niños a partir de los 4 años de edad.

Conclusión: la OCT – SA puede ser una modalidad útil para la detección de las inserciones de los músculos rectos extraoculares.

Tiene las siguientes ventajas:

a) El acceso es más fácil y rápido, ya que la OCT esta disponible en la mayoría de las clínicas oftalmológicas.

b) No requiere contacto, por lo que puede usarse en niños a partir de los 4 años de edad.

c) Es un estudio rápido.

d) Los 4 músculos rectos pueden ser estudiados.

e) Tanto los músculos primarios como los reoperados pueden ser detectados.

Sus limitaciones pueden incluir:

a) Menos precisión para inserciones a una distancia mayor de 11 mm del limbo.

b) Limitado rango de detección de distancias. Hasta 13 mm del limbo (menos que con BMU).

c) Menor precisión en detectar músculos ya operados.

La aplicabilidad y precisión de la OCT – SA debe ser validada en próximos estudios, ya que la tecnología sigue mejorando. Adicionalmente, aún no ha sido estudiada para la inserción anatómica de los músculos oblicuos.

4. Lectura de OCT: Perlas y trampas

Yao Liu, MD

Profesor asistente de Oftalmología, University of Wisconsin School of Medicine and Public Health

La OCT tiene la particularidad de que nos permite el análisis de las Capa de Fibras Nerviosas Retinianas (CFNR) para el glaucoma pediátrico. Los artefactos en la CFNR de la OCT son frecuentes: Se reporta por lo menos un artefacto en mínimo un 20% de todas las OCT. Por otro lado, están las “anomalías”, que son características que pueden desviar los valores normales, limitando la entrega de información comparativa por la base de datos aporte. Es imperativo que los clínicos sepan reconocer artefactos y anomalías para evitar tratar erró-

neamente «enfermedades rojas» en vez de un glaucoma.

Uso de la CFNR para evaluación y monitorización del glaucoma

La CFNR – OCT es una evaluación estructural objetiva para el manejo del glaucoma especialmente útil en niños que no cooperan con estudios del campo visual; la reproductibilidad de la CFNR en OCT es muy buena en niños.

Sin embargo, no hay bases de datos comparativas para menores de 18 o 20 años. Esto puede solucionarse ajustando la fecha de nacimiento del paciente para que tenga mínimo 18 años. Hay que considerar que el grosor de la CFNR no varía significativamente entre niños de distintas edades, que no está afectado por el crecimiento normal de la longitud axial, y que el promedio del grosor de la CFNR disminuye con la edad (2.0 μm /década) desde los 40-60 años. Para niños que deban ser sedados por su baja cooperación, hay modelos de OCT-SD portátil.

Tipos de Artefactos y Anomalías

1. Artefactos de técnica: Descentramiento (el más común), artefactos por parpadeo o movimiento, segmentación errónea por problemas de software (ej. No identificación de bordes de la CFNR), pérdida de áreas escaneadas, inclinación de la cabeza del paciente

2. Características del paciente: Pobre calidad del escaneo/baja potencia de la señal, opacidad de medios/Cataratas, sequedad ocular o superficie irregular, tamaño pupilar (Dilatación no necesaria para OCT-SD).

3. Limitaciones de la base de datos normativa: Edad, miopía con gran longitud axial, etnia.

4. Características retinianas: Anormalidades de la interfase vitreoretiniana, desprendimiento parcial del vítreo posterior, membranas epirretinianas, desprendimiento del vítreo posterior, vasculatura retiniana, atrofia retiniana, fotocoagulación láser retiniana previa.

5. Características del disco: Gran área de la cabeza del NO, atrofia peripapilar, estafiloma, persistencia de fibras de mielina, drusas del NO, edema del NO, atrofia del NO no glaucomatosa.

6. Post cirugía de catarata: Puede producirse un engrosamiento por mejoría en la calidad de la señal.

Métodos para reducir Artefactos y Anomalías

- Dependiente del Operador:
- Posicionamiento cuidadoso del paciente e instruirlo en el parpadeo. Las lágrimas artificiales optimizan la superficie ocular.
- Atenuar la luz para aumentar el tamaño pupilar (si necesario).
- Ajustar la maquina para optimizar la calidad de la imagen.

Avance tecnológico:

- Seguimiento ocular para reducir los artefactos por movimiento y parpadeo.
- Personalizar el área de escaneo compensando las papilas de gran tamaño.
- Mejoría de los algoritmos de segmentación.
- Compensación de la densidad de la vasculatura retiniana.

5. APPS oftalmológicas de dispositivos electrónicos

*Davis B. Granet, MD**

Anne Ratner Professor of Ophtalmology and Pediatrics, University of California. Director del Servicio de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo de Ratner Children's Eye Center of the Shiley Eye Institute

La oftalmología es conocida por sus imágenes de alta tecnología y el uso de ordenadores para su análisis. Los ordenadores de mano con cámaras integradas de alta resolución como los teléfonos inteligentes pueden cambiar el enfoque oftalmológico. Las aplicaciones han permitido el uso de estos dispositivos sin problemas. En la primera mitad del 2016, ya habían 165 artículos en PubMed detallando el uso de las aplicaciones y los dispositivos electrónicos en medicina.

En 2014, una revisión encontró 182 aplicaciones relacionadas sólo con oftalmología en la tienda de aplicaciones de iTunes. Esto cae en varias categorías, incluyendo pruebas de visión, educación para el paciente, material de referencia para profesionales del área de la oftalmología, calculadoras clínicas, material educativo para el médico no oftalmólogo, atlas de oftalmología, libros de texto y guías, aplicaciones para la ejercitación del ojo, lupas para los visualmente impedidos y redes sociales. Es un hecho que el rol de los teléfonos inteligentes está creciendo.

Valor añadido: Las aplicaciones facilitan el qué hacer oftalmológico al añadir a sus funciones aplicaciones para pruebas, educación del paciente, calculadoras, dictado y la posibilidad de funcionar a través de telemedicina.

Preocupaciones: El uso de estas aplicaciones produce preocupación a la hora del manejo de datos y almacenamiento, de la recuperación de datos, la facturación y la seguridad.

5.^a SECCIÓN: GENÉTICA

1. *Degeneraciones retinianas*

Marilyn B. Mets, MD

Profesora de Oftalmología, Northwestern University Medical School. Jefa de División, Lurie Children's Hospital.

Discusión: Se discutió los hallazgos iniciales en pacientes con acromatopsia para ayudar al oftalmólogo pediátrico a encausar el estudio a la retina y no a un estudio neurológico exhaustivo. El diagnóstico diferencial puede incluir Hipoplasia del NO, una enfermedad neurológica generalizada resultante en un nistagmo «adquirido». Se revisó la presentación inicial y la historia natural de esta enfermedad retiniana hereditaria y no progresiva.

2. *Lo que el oftalmólogo pediátrico necesita saber sobre la terapia genética*

Edwin M. Stone, MD, PhD

Profesor de Oftalmología, University of Iowa Hospital and Clinics. Director del Stephen A. Wynn Institute for Visión Research

Las mutaciones en más de 100 genes distintos causan Degeneración Retiniana Mendeliana. Las más frecuentes ocurren en 1/10.000 personas (Ej. ABCA4, Enfermedad de Stargardt), mientras que los más raros ocurren en pocas personas por cada 100 millón (Ej. TRNT11). Para la terapia de reemplazo genético alrededor de un 75% de estos genes van en un virus adeno-asociado (AAV), mientras que los genes más grandes requieren un vector de mayor capacidad como los adenovirus dependientes de Helper. Algunas enfermedades serán tratables por reemplazo genético del Epitelio Pigmentado de la Retina y otras por reemplazo de los fotorreceptores. El tropismo celular de serotipos de vectores específicos y promotores ya puede ser evaluado en cultivos retinianos provenientes de ojos humanos donados. La terapia genética mediada por AAV ha mostrado efectividad en la Amaurosis Congénita de Leber asociada a RPE65, y los ensayos clínicos para el reemplazo genético de varios genes adicionales están en evolución.

Algunos genes (Ej. CEP290) son de «expresión sensible», lo que significa que su sobreexpresión es tan dañina como la ausencia de expresión. Algunos genes mutantes producen daño por su presencia y no por su ausencia (Ej. Rodopsina). Estas mutaciones suelen ser de herencia dominante y requerirán de una terapia genética enfocada en el silenciamiento genético.

En algunos casos, células madres humanas pueden ser usadas para demostrar la seguridad y eficacia de un tratamiento en células humanas, evitando la necesidad de un modelo animal preciso, aumentando de forma dramática la velocidad y reduciendo el costo de adquisición de datos preclínicos.

Para las enfermedades más raras que no son objetivo viable para la terapia genética comercial, pueden realizarse los estudios en los centros de manufactura libres de lucro de las instalaciones académicas y ser financiados filantrópicamente.

3. Lo que el oftalmólogo pediátrico necesita saber sobre la terapia con células madre

*Robert H. Rosa Jr, MD**

Vicepresidente de Investigación. Baylor Scott & White Eye Institute. Profesor de Cirugía y Fisiología Médica, Texas A&M Health Science Center

Tipos de células madre

1. Células Madre Embrionarias (CME).
2. Células Madre Pluripotentes Inducidas (CMPi).
3. Células Madre Adultas:
 - a) Células Madres Mesenquimales (CMM).
 - b) Células Madres Hematopoyéticas.
 - c) Células Madres derivadas de Adipocitos.
 - d) Células Madres del Sistema Nervioso.
 - e) Células Madres Limbares.
 - f) Células Madres de Epiteliales del Cristalino.

Claves para el Oftalmólogo y el Paciente

Debe considerarse que la terapia con Células Madres aún no se ha probado efectiva ni segura para oftalmología. Por lo tanto hay que evitar las clínicas no licenciadas que ofrecen terapia con células madres. Los tratamiento fuera de un ensayo clínico suelen usar productos NO aprobados, que pueden ser ineficaces o peligrosos, y conllevar riesgos serios, incluido el crecimiento de tumores. Si está considerando someterse a una terapia de Células Madres para enfermedades oculares, siempre pregúntese antes:

¿Está el tratamiento aprobado por la FDA?
o ¿Es parte de un ensayo clínico aprobado por la FDA?

¿Está el tratamiento cubierto por su seguro de salud?

6.ª SECCIÓN: «ESE NO FUE MI PRIMER DIAGNÓSTICO»

1. Caso de enmascaramiento #1: cefalea y edema de papila

Faruk H. Orge, MD

Director de Pediatric Ophtalmology and Strabismus, Case Medical Center University Hospital and Rainbow B&C Hospital

Estudio de Papiledema

Si se sospecha Hipertensión Intracraneal (pseudotumor cerebral/Hipertensión Intracraneal Idiopática (HII), Tumores intracraneales, trombosis de senos venosos, hidrocefalia, etc) el estudio subsecuente debe ser realizado de forma urgente. Se realiza un estudio inicial con neuroimagen, usualmente TAC, y si el resultado es no significativo, debe realizarse una punción lumbar con medición de la presión de apertura. El resto del estudio debe enfocarse en descartar causas secundarias y debe ser guiado por la historia clínica y la exploración. El estudio de cada individuo es único. Un TAC craneal normal no es adecuado para establecer el diagnóstico de HII. Una RNM cerebral con y sin gadolinio, y una Venografía por RNM son los estudios de elección para descartar causas secundarias conocidas.

Pseudo-papiledema (Drusas de nervio óptico, hiperopia alta, anormalidades estructurales de la cabeza del nervio óptico) y una exploración oftalmológica completa normal asociado a otras modalidades como una ecografía ocular (Drusas del NO) o una Angiografía Fluoresceína (diferencia un verdadero edema de un pseudoedema), son útiles para descartar otras patologías.

2. Caso de enmascaramiento #2: neurooftalmología

*Michael X. Repka, MD, MBA**

Profesor de Oftalmología y Pediatría, Johns Hopkins University.

Neuritis óptica en niños y adultos jóvenes

– *Presentación:* Pérdida de visión unilateral o bilateral (40%), 2/3 con edema de papila, preponderancia en el sexo femenino y edad promedio en la serie de Wan: 12.6 años.

– *Tratamiento:* No hay tratamiento probado y suelen ser tratados con corticoesteroides intravenosos siguiendo el “Optic Neuritis Treatment Trial Protocol” (ONTT) cuando la visión está muy comprometida o el compromiso es bilateral.

– *Recuperación:* Suele ser en 1-2 semanas y requiere de hasta 1 año. Un 79% - 90% se recupera a un mínimo de un 20/40 o mejor en 1 año.

– *Diferencias con la patología del adulto:* los niños suelen presentar una peor agudeza visual, en ellos el compromiso suele ser bilateral y un mayor porcentaje de niños presenta un edema de papila más evidente que en los adultos.

– *Riesgo de Esclerosis Múltiple:* Un Metaanálisis reciente de casos que involucran a niños con Neuritis óptica reveló que el riesgo de EM fue mayor en niños de mayor edad y en aquellos que presentaban lesiones de sustancia blanca en la RNM.

– *Diagnóstico Diferencial:*

a) Neuritis Óptica Aislada.

b) Esclerosis Múltiple.

c) Encefalomiелitis diseminada Aguda: Enfermedad autoinmune con múltiples lesiones inflamatorias de Cerebro y Medula Espinal. Se cree que los gatillantes son las inmunizaciones e infecciones virales. Suele ser un sólo episodio entre los 5 y 8 años. Puede cursar con pérdida de conciencia o coma. La RNM suele impactar por el compromiso extenso. Los corticoides suelen ser el tratamiento.

d) Neuromielitis óptica (Enfermedad de Devic): Enfermedad autoinmune del Cerebro y Medula Espinal. Un episodio único o recurrente. Similar a EM. Tienen positivo el IgG-NMO o anticuerpo anti-Acuaporina-4, una glucoproteína oligodendrocítica antimielínica. Es una causa rara de neuritis óptica en pacientes pediátricos.

3. Caso de enmascaramiento #3: cambios en la lente en adultos jóvenes

Richard Alan Lewis, MD, MS

Profesor de Oftalmología, Pediatría, Medicina, y Genética Humana y Molecular, Bayllor College of Medicine

Evaluación de Cataratas en Adolescentes y adultos Jóvenes

Mientras que las Cataratas son la causa más frecuente de discapacidad visual en todo el mundo, no hay un sistema universal para su clasificación.

– Algunos autores las clasifican según su edad de inicio (una modificación de la edad de descubrimiento) en Congénitas (presentes desde el nacimiento o poco después del nacimiento), Juvenil (en la primera década de la vida), Presenil (antes de los 45 años) y Asociada al Envejecimiento (Después de los 45 años).

– Otras las clasifican según localización anatómica: Nucleares (más frecuentes), Mixtas (Nuclear y Cortical), Corticales (de aparición anterior, posterior y periférica) y Subcapsulares.

– Otros sistemas las clasifican por morfología (Nuclear, Lamelar o Zonular, Polar, Sutural y Membranosa).

Patofisiológicamente, casi un tercio tienen herencia Mendeliana, otro tercio se asocia a enfermedades sistémicas, y el otro tercio es «Idiopática». Los diagnósticos diferenciales consideran algunas de estas asociaciones. Las infecciones prenatales (Sífilis, y Rubeola, Toxoplasmosis, Citomegalovirus, Herpes Simple o Zoster, y otras infecciones virales) suelen acompañarse de trastornos no oftalmológicos como microcefalia, calcificaciones intracraneales, pérdida auditiva, rash, trombocitopenia, hepatitis, hiperglicemias, hipocalcemia, y otros defectos enzimáticos que conducen a alteraciones metabólicas importantes que terminan afectando al Cristalino. Las Cataratas pueden asociarse a anomalías del segmento anterior (Persistencia de la vasculatura fetal y Síndrome

de Rieger) y a retinopatías (desde la Enfermedad de Norrie en los niños a Retinitis Pigmentosa y enfermedades similares en los adultos).

La evaluación diagnóstica debe incluir una revisión detallada de la historia familiar en busca de fenotipos poco frecuentes, reconocimiento de la variabilidad intra e interfamiliar, sobre todo de rasgos dominantes, una historia del desarrollo físico y psicomotor, estudio de enfermedades sistémicas (musculoesqueléticas, del SNC, conectivopatías, enfermedades renales y dermatológicas, entre otras), y estudios de laboratorio que incluyan pero que no se limiten a la búsqueda de sustancias reductoras en orina, aminoácidos en orina y serología para TORCH.

4. Caso de enmascaramiento #4: doble problema

Steven M. Archer, MD

Profesor de Oftalmología, University of Michigan

Caso: El paciente presenta una insuficiencia de convergencia y una pequeña desviación vertical, pero la corrección prismática no mejoraba la diplopía.

Diagnóstico Diferencial de Diplopía

1. Diplopía Binocular

- a) Eliminada por prisma
- b) No eliminada por prismas: Torsión no corregida o disrupción de la fusión central.

2. Diplopía Monocular

a) Óptica: El agujero estenopeico elimina la diplopía. Puede ser por irregularidad de la superficie corneal, polioria, catarata, o subluxación de la LIO, Cuerpo extraño en Vitreo, errores simples de la refracción

b) Neurológica: No eliminada por agujero estenopeico. Puede ser de origen psicogénica, por correspondencia retiniana anómala simultánea, por el tratamiento de Ambliopía o patología cerebral (Traumática, vascular, tumoral).

5. Caso de enmascaramiento #5: ¿que eslabón de la cadena es el defectuoso?

Greg T. Lueder, MD

Profesor de Oftalmología, Ciencias de la Visión y Pediatría, Washington University School of Medicine

Caso: Paciente varón de 9 años, los hallazgos son sugerentes de un Síndrome de Horner, con distintas etiologías posibles. Se discutió la evaluación y el diagnóstico.

Evaluación farmacológica del Síndrome de Horner

El síndrome de Horner se produce por interrupción en la cadena de la vía simpática, que consisten en 3 neuronas. La vía se inicia en el cerebro, viaja por la médula espinal, atraviesa el ápex pulmonar, y sigue el recorrido por la Arteria Carotídea hasta el ojo. Los pacientes afectados tienen miosis, ptosis y a veces anhidrosis. El uso de distintos colirios pueden orientar el diagnóstico.

1. *Cocaína:* Funciona previniendo la recaptura de Norepinefrina por las vesículas presinápticas. En el Síndrome de Horner, la norepinefrina no es liberada por lo que una pupila afectada no se dilatará.

2. *Hidroxianfetamina:* Funciona estimulando la liberación de Norepinefrina de las vesículas presinápticas. Puede ayudar a localizar la lesión. Si el Síndrome de Horner es producido por una alteración de las neuronas del primer o segundo orden, la pupila afectada se dilatará tras la instilación de hidroxianfetamina. Habrá midriasis si la neurona dañada es la tercera.

3. *Apraclonidina:* Es un agonista alfa adrenérgico relativamente débil. En el Síndrome de Horner adrenérgico, se desarrolla una súper sensibilidad en el receptor postsináptico, por lo tanto, tras la instilación del colirio la pupila se dilatará, produciendo una anisocoria reversa. Sin embargo, esta super sensibilidad demora en desarrollarse, por lo que pueden producirse resultados falsos negativos en la evaluación inicial. La Apraclonidina puede producir de-

presión respiratoria en niños, por lo que su uso puede estar contraindicado.

4. *Ciclopentolato*: Tiene un efecto anticolinérgico. Bloquea a los receptores muscarínicos del esfínter del iris, produciendo su dilatación.

7.ª SECCIÓN: SOBREVIVIR AL AJUSTE PRESUPUESTARIO – AUMENTO DE LA EFICIENCIA Y DE LA SEGURIDAD PARA EL PACIENTE

1. *Eficiencia de la refracción: autorrefractómetros y la prescripción*

David I. Silbert, MD*

Oftalmólogo Pediátrico y Oculoplástico,
Conestoga Eye

Actualmente la eficiencia en la consulta oftalmopediátrica es esencial para que la práctica se mantenga independiente. Sin el uso de extensiones médicas (ópticos, técnicos en oftalmología, ortopédicos, asistentes médicos), no se podrá aumentar la productividad y mantener la competencia. Las compañías de seguros demandan cada vez más eficiencia. La tecnología, incluyendo autorrefractómetros infrarrojos binoculares, manuales, y foto-pantallas, pueden ser usado por los técnicos, incrementando el rendimiento.

Uso de las extensiones médicas, foto-pantallas, y autorrefractómetros infrarrojos binoculares

Los optometristas, técnicos y ortopédicos pueden ser entrenados para la mayoría de los exámenes oftalmopediátricos, pudiendo detectar y cuantificar el estrabismo de un paciente nuevo fuera de la consulta, permitiendo que los niños sean dilatados antes del primer encuentro con el oftalmólogo pediátrico, disminuyendo el tiempo de espera y de la consulta e incrementando el rendimiento.

Las foto-pantallas pueden detectar defectos acomodativos previo a la dilatación, similar al uso de retinoscopia dinámica en cada pacien-

te nuevo. Aquellos pacientes con foto cribado anormal pero mínimo defecto refractivo, suelen sufrir de insuficiencia de la acomodación. Las foto-pantallas suman información objetiva que justifique la colocación de gafas y ayuda a detectar pacientes con enfermedades. Así, pueden ser usadas en la consulta pediátrica para minimizar el número de pacientes que requieren dilatación: se ha demostrado que en niños con AV normal para la edad, sin estrabismo en el cover-test, y una lectura normal de la foto-pantalla, la dilatación no otorga beneficios adicionales. Esto permitiría aumentar dramáticamente el número de pacientes que puedan explorarse en un día de consulta, y ahorra dinero ya que se puede usar un código de exploración menor. En caso de dudas, puede ofrecerse una retinografía sin ciclopejía o un fondo de ojo con pupila dilatada.

Los autorrefractómetros infrarrojos binoculares deben ser usados en pacientes previo a la ciclopejía: la lectura es muy útil para determinar el cilindro, el eje y la magnitud de la anisometropía. La lectura del eje suele ser más confiable que con autorrefractómetros manuales monoculares (Retinomax). Los autorrefractómetros manuales monoculares, que pueden usarse tras la ciclopejía, sirven para establecer un punto de partida para quien realice una retinoscopia bajo ciclopejía. Un técnico bien entrenado puede realizar una buena retinoscopia y obtener una adecuada refracción. La información entregada por el autorrefractómetro infrarrojo binocular previo ciclopejía y el autorrefractómetro manual monocular tras ciclopejía, permite al oftalmólogo controlar la veracidad de los datos entregados por el técnico y minimizar el número de pacientes a los que el oftalmopediatra debe repetir la refracción.

Conclusión: La Tecnología, incluyendo foto – pantallas y autorrefractómetros, pueden ser utilizados en la consulta oftalmológica pediátrica para mejorar el tiempo usado por el oftalmólogo pediátrico. EN este sentido, la mayoría de los procedimientos de rutina puede ser llevado a cabo por alguno de los técnicos, permitiendo un mejor rendimiento de la consulta.