

Revisión

Hipotropías y alteraciones palpebrales acompañantes. Diagnóstico diferencial

Hypotropia and eyelid disorders. Differential diagnosis

M.^a Eugenia de las Heras Gómez de Liaño¹, Inmaculada Alonso Alonso²,
Ana Vanesa Lacosta Asín², Ian Roberts Martínez-Aguirre³,
Mercedes Tabares Sánchez¹, Carmen Gordón Bolaños¹
Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Burgos, Burgos

Resumen

Objetivo: Revisar aquellos estrabismos verticales que se presentan en forma de hipotropía en posición primaria de la mirada; poniendo especial interés en aquellos que cursan con alteraciones palpebrales. **Métodos:** Revisión bibliográfica. Se ha analizado la etiología, manejo diagnóstico y terapéutico, haciendo especial hincapié a las novedades publicadas y al diagnóstico diferencial entre las principales entidades. Se ha realizado una búsqueda bibliográfica utilizando el buscador Pubmed. Entre los resultados se han seleccionado los artículos y revisiones más relevantes de los últimos años. **Resultados:** Se ha revisado la hipotropía en la orbitopatía tiroidea, síndromes adherenciales, el síndrome de Brown, la parálisis de la elevación monocular, la parálisis del tercer par craneal y las fibrosis de los músculos extraoculares. **Conclusiones:** Las entidades revisadas comparten la hipotropía en posición primaria de la mirada con limitación en la elevación y tortícolis mentón arriba. La mayoría de ellas cursan con ptosis o pseudoptosis salvo los estrabismos tiroideos que suelen ir acompañados de retracción palpebral. La resonancia magnética nuclear está adquiriendo un papel importante en el diagnóstico diferencial y en el planteamiento quirúrgico, aunque el test de duciones pasivas sigue siendo el gold estándar. Las cirugías se ven condicionadas por músculos e inserciones anómalas, donde la fibrosis y la gran tensión muscular van a ser los causantes de las principales complicaciones.

Palabras clave: *Hipotropía, estrabismos verticales, diplopía vertical.*

Summary

Objective: Vertical strabismus that show as hypotropia in the primary position of the gaze are reviewed, special attention is paid to those that associate palpebral alterations. **Methods:** Bibliographic review. The etiology, diagnostic and therapeutic management were analyzed, with special emphasis on the published novelties and the differential diagnosis among the main entities. A systematic literature search was carried out in Pubmed search engines. Among the results, the most relevant articles and reviews of the last years were selected. **Results:** Hypotropia in thyroid orbitopathy, adherence syndromes, Brown's syndrome, monocular elevation deficiency, third cranial ner-

¹ Licenciado especialista, FEBO del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Burgos, Burgos.

² Licenciado especialista, del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Burgos, Burgos.

³ Médico interno residente del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Burgos, Burgos.

ve paralysis and fibrosis of the extraocular muscles have been reviewed. **Conclusions:** The entities reviewed share the hypotropia in the primary position of the gaze with limited elevation and chin up torticollis. Most of them present with ptosis or pseudoptosis except for thyroid strabismus, which is usually accompanied by palpebral retraction. Magnetic resonance imaging is gaining importance in both, differential diagnosis and surgical approach, although the passive duct test remains the gold standard. Surgical approaches are conditioned by muscles and abnormal insertions, where fibrosis and great muscular tension will be the cause of the main complications.

Keywords: *Hypotropia, vertical squint, vertical diplopia.*

INTRODUCCIÓN

El objeto de esta revisión es hacer un repaso de aquellos estrabismos verticales que se manifiestan en forma de hipotropía en posición primaria de la mirada (ppm), así como de las alteraciones palpebrales que pueden acompañarlos.

Los estrabismos verticales aparecen por alteración en uno o varios de los músculos extraoculares que intervienen en los movimientos de elevación o descenso de los ojos: Recto Superior (RS), Recto Inferior (RI), Oblicuo Superior (OS) y Oblicuo Inferior (OI). Los Rectos horizontales, Lateral y Medio no contribuyen de manera significativa en los movimientos verticales, aunque en muchos estrabismos verticales hay desviaciones horizontales asociadas. Hay autores que niegan la existencia de estrabismos verticales puros (tabla 1).

Hablamos de hipotropía cuando el ojo no fijador está desviado hacia abajo.

Según su etiología podemos clasificar las hipotropías como:

* **Déficit inervacional:** Parálisis:

- Parálisis incompleta del III par craneal:
 - Recto superior.
 - Rama superior (asociado a ptosis palpebral).
 - Oblicuo Inferior.
 - RI del ojo contralateral.
- Parálisis unilateral de la elevación.
- Parálisis IV par craneal del ojo contralateral.

* **Alteraciones musculares**

- Orbitopatía de Graves.
- Miositis.
- Agenesias.

* **Restricciones**, impedimentos mecánicos:

- Síndrome de Brown.
- Fibrosis RI.

- Fractura del suelo de la órbita.
- Síndrome adherencial.
- Fibrosis congénita de los músculos extraoculares (CFEOM).

Aunque abordaremos las principales entidades cada una en particular, hay que plantearse unas cuestiones comunes para hacer un diagnóstico diferencial ante un paciente con hipotropía.

1. Si existe diplopía en ppm y en qué posición aumenta.

2. Si existe tortícolis (descripción).

3. Si existe incomitancia según fija un ojo u otro (la desviación secundaria siempre es mayor que la primaria, lo que nos orientaría para saber cuál es el ojo parético o con restricción).

4. Maniobra de Bielschowsky.

5. Si existen alteraciones palpebrales : retracción palpebral, ptosis o pseudoptosis (desaparece al fijar con el ojo afectado).

6. Si hay limitación en una ducción, valorar el test de ducción pasiva (TDP), para saber si hay parálisis (nos permitiría realizar el movimiento) o restricción (limitación mecánica al movimiento pasivo).

7. Tiempo de evolución de la desviación (si es largo puede haber secundarismos, reinervaciones anómalas...).

8. Si existe torsión (retinografía o Videooculógrafo).

9. Test de Hess-Lancaster para documentar la desviación.

10. Si existe capacidad de fusión.

11. Pedir fotografías antiguas para evaluar tortícolis o alteraciones palpebrales.

En muchos casos, para llegar a un diagnóstico correcto y plantear un tratamiento, será útil pedir algunas pruebas complementarias:

Tabla 1: Músculos extraoculares:inervación,inserción,recorrido anatómico y sus acciones

Músculos	Origen	Inserción	Acción	Inervación	Longitud del músculo	Longitud del tendón	Arco de contacto
Recto superior.	Anillo de Zinc	En esclera anterior a 7,7 mm del limbo	1. Elevación 2. Intorsión 3. Adducción	IIIpc, división superior	40 mm	6 mm	6,5 mm
Recto inferior.	Anillo de Zinc	En esclera anterior a 6,5mm del limbo	1. Depresión 2. Extorsión 3. Adducción	IIIpC división inferior	40 mm	7 mm	6,5 mm
Oblicuo superior.	Ápex orbitario Encima del anillo de Zinc	Cuadrante superotemporal, esclera posterior a ecuador	1. Intorsión 2. Depresión 3. Abducción	IV pC	32 mm	26 mm	7-8 mm
Oblicuo inferior	Detrás de la fosa lagrimal	Cuadrante inferotemporal, esclera posterior a ecuador	1. Extorsión 2. Elevación 3. Abducción	IIIpC, división inferior	37 mm	1 mm	15 mm
Elevador del párpado superior	Apex orbitario Encima del anillo de Zinc	Septo del orbicular pretarsal y tarso	Elevación del párpado	IIIpC división superior	40 mm	14-20 mm	—

- Estudio de hormonas tiroideas y de anticuerpos.

- Resonancia magnética nuclear (RMN) orbitaria: Lo ideal sería disponer de alta resolución con cortes muy finos que permita valorar espesor, trayecto muscular, agenesia o hipoplasia muscular, atrapamiento muscular tras fractura...

Hipotropía por orbitopatía tiroidea

La oftalmopatía de Graves (OG) es una enfermedad autoinmune que afecta a la órbita, produciendo un aumento del grosor de los músculos y de la grasa orbitaria. Se asocia a una disfunción tiroidea, aunque su curso puede ser independiente de ella. En el 90% de los casos se asocia a un hipertiroidismo, pero también puede haber hipotiroidismo e incluso eutiroidismo (1).

Afecta con más frecuencia a mujeres, pero cuando afecta a los hombres lo hace con mayor severidad, siendo también factores de riesgo en cuanto a la gravedad el tabaquismo y una edad avanzada (2).

La edad de máxima prevalencia es la 4.^a década de la vida (2).

Aproximadamente el 15% de los que sufren la enfermedad presentan alteraciones de la motilidad ocular (2).

La afectación orbitaria presenta dos fases claramente diferenciadas:

- Aguda: Predomina la inflamación. Hay un aumento del grosor muscular, que se explica por acúmulo de líquido, linfocitos T, macrófagos y células plasmáticas.

- Crónica: Sucede a la aguda y se caracteriza por fibrosis muscular y atrofia grasa. La hipertrofia muscular afecta a la porción central del vientre muscular, respetando los tendones.

Aunque se desconoce la etiopatogenia, se acepta la hipótesis de que los anticuerpos contra los receptores de la hormona estimuladora del tiroides (TSH), atacan a un antígeno muy similar existente en la órbita (1,2).

Los músculos afectados pierden elasticidad, lo que da lugar a un estrabismo incoitante y restrictivo (está limitado el movimiento en la dirección opuesta).

Afecta a todos los músculos extraoculares, aunque con distinta frecuencia e intensidad. El más frecuentemente afectado es el recto Inferior, lo que se manifiesta como una hipotropía con limitación en la elevación. Es frecuente el tortícolis elevando mentón.

Es una enfermedad sistémica, por lo que suele ser bilateral (85-95%) aunque puede haber una asimetría muy llamativa.

Existen otra serie de signos que caracterizan a la oftalmopatía de Graves que nos pueden orientar en el diagnóstico ya que suelen preceder a la diplopía (entre 2 a 5 años) como son la retracción palpebral, exoftalmos, quémosis...(3).

Es importante identificar los músculos implicados para no encontrarse con sorpresas postoperatorias. Para ello sería conveniente disponer de una prueba de imagen (TAC o RMN) debidamente ilustrativa, que además nos ayuda a diferenciarla de otro tipo de orbitopatías. Los cortes coronales son los que suelen aportar mayor información. El grado de engrosamiento en las pruebas de imagen se ha relacionado de forma directa con el grado de restricción (4).

Un buen indicador del grado de restricción del RI es el test de Bradley, que es positivo cuando la presión intraocular (PIO) en la mirada superior es al menos 4 mmHg superior a la PIO en posición primaria.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, la indicación es la presencia de diplopía en ppm o en la posición de lectura.

Hay bastante consenso en cuanto al momento de la cirugía: es preferible no operar en la fase aguda y esperar de 4 a 6 meses de estabilidad tiroidea. En el caso de que se requiera cirugía de descompresión orbitaria, la cirugía muscular se haría 4 meses después (pues se pueden desencadenar nuevos estrabismos o cambiar los preexistentes) (5).

Se trata de estrabismos complejos que en muchos casos necesitan ser reintervenidos (entre un 17 y un 45% según las series). No obstante, muchas publicaciones refieren altos porcentajes de eliminación de la diplopía (6).

Los casos en que se llevó a cabo una cirugía durante la fase activa de la enfermedad son los de mayor riesgo, precisando reintervención en el 50% de los casos.

Tras la cirugía de descompresión orbitaria también se requieren mayor número de intervenciones para la corrección de la diplopía (7).

La cirugía más aceptada para corrección de la hipotropía en el contexto de una orbitopatía tiroidea es la retroinserción del recto inferior.

Las suturas ajustables, recesiones bilaterales de los RI y cirugía basada en los test de ducciones pasivas son las estrategias más utilizadas para intentar mejorar los resultados quirúrgicos.

En general se prefiere la anestesia general si se trata de restricciones muy severas donde será muy difícil la manipulación

muscular, reservando la anestesia tópica asistida para actuaciones sobre un solo músculo.

Existen autores que hacen cirugía bilateral en todos los casos.

En los casos de grandes desviaciones y test de ducción pasiva muy positivo hay que asociar recesión del RS contralateral.

Hay autores que realizan suturas ajustables con buenos resultados. El objetivo es hacer hipocorrección inmediatamente después de la cirugía y corregir los defectos residuales con prismas, anticipándose a la tendencia a la hipercorrección posterior al actuar sobre el RI en dicha patología (8) (fig. 1).

También describen hipercorrecciones en un 20%, pequeñas, concomitantes, que pudieron manejarse con prismas (8).



Figura 1. Evolución de estrabismo tiroideo 6 meses después de la cirugía. Se hizo retroinserción de recto inferior del OI y retroinserción del recto superior del OD. En el momento actual presenta una hipertropia del OI que es mayor en la mirada hacia abajo y en la dextroversión.

En cuanto a las tablas de dosis-respuesta, no son tan útiles en este tipo de estrabismos, salvo en los casos más leves. Se prefiere retroinsertar hasta que el test de ducción pasiva se negativice. Se prefieren las suturas simples, pero en casos externos hay que recurrir a las suturas colgantes (Hang-Back).

No obstante, los procesos de fibrosis pueden seguir evolucionando años después de la fase aguda, y éste es uno de los motivos que hace que los resultados postoperatorios a largo plazo sean poco predecibles (5).

La tendencia a la hipercorrección es habitual, postulándose varias teorías (cicatrices al ligamento de Lockwood, fibrosis progresiva, deslizamiento del RI incluso dentro de su cápsula...) (3).

Las estrategias para intentar disminuir la hipercorrección van encaminadas al uso de suturas no reabsorbibles en estrabismos severos, hacer retroinserciones también del RS contralateral para no hacerlas tan amplias, o retroinserciones del RI bilaterales (3).

Se han descrito modificaciones en las técnicas de suturas ajustables, con el objetivo siempre de la hipocorrección inmediata (3).

Por la patogenia de estos estrabismos es frecuente encontrar dificultades para el aislamiento de los músculos y su sutura, siendo la pérdida muscular o su rotura las complicaciones más temidas.

Una vez que nos encontramos ante una hipercorrección, la mayoría de autores prefiere reintervenir sobre el mismo músculo reposicionándolo.

Después de debilitar uni o bilateralmente los RI puede aparecer torsión y síndrome A, que dificulta la lectura. Ocurre con mayor frecuencia al realizar retroinserciones amplias (mayores de 5 mm), ya que además de debilitar su acción depresora se debilitan la aductora y exciclotorsora, dando lugar a que en infraversión no se neutralice la acción inciclotorsora del OS. En estos casos se puede desplazar nasalmente la inserción de los RI, asociar debilitamiento del OS o retroinserción del RS contralateral (4).

Además la afectación del OS puede quedar enmascarada por la mayor afectación del RI, y

si no se detecta en el estudio previo, contribuir a esta sorpresa postoperatoria. El hallazgo clínico de mínima exciclotorsión o clara inciclotorsión en presencia de un músculo RI muy fibrótico puede ser signo de fibrosis también del OS (se puede objetivar a veces con el test de tracción oblicua). En estos casos se recomienda debilitar el OS en el mismo acto quirúrgico (4).

El uso de la toxina botulínica se reserva para algunos casos en que está contraindicada la cirugía por el estado general del paciente, en la fase activa de la enfermedad si la diplopía es muy invalidante o en estrabismos que aparecen inmediatamente después de la descompresión orbitaria.

Síndrome adherencial

Es una forma adquirida de estrabismo restrictivo que ocurre cuando la cápsula de Tenon se rompe (por cirugía o traumatismo) permitiendo que pase a su través la grasa extraconal, y que acompañado de sangrado, induce inflamación y fibrosis, dando lugar a las adherencias que dificultan el movimiento ocular en sentido opuesto.

Puede suceder tras una cirugía sobre el Oblicuo Inferior, dando lugar a hipotropía en ppm con limitación de la elevación, sobre todo en adducción, con test de ducción forzada positivo.

Cuando ocurre, el tratamiento es difícil, sin poderse recuperar la motilidad normal en la mayoría de los casos. Consistiría en liberar las adherencias para negativizar el test de ducción pasiva. Se puede retroinsertar el RI, se han usado Mitomicina C y corticoides intraoperatorios, pero sin efectos positivos. Se usaron manguitos de silicona o de Teflon, con malos resultados. Y también se ha usado membrana amniótica con algo mejor efecto (11-14).

Por ello el mejor tratamiento es la prevención, siendo muy meticulosos en la cirugía (14).

Fibrosis de los músculos extraoculares

CFEOM (Congenital Fibrosis of the Extraocular Muscles) es el término usado para describir

varias formas de estrabismos hereditarios que se manifiestan como oftalmoplejia restrictiva congénita, no progresiva, que afecta a todo o parte de los núcleos y nervios III y IV pares craneales o los músculos inervados por dichos nervios.

Se ha introducido otro término: CCDDs (Congenital Cranial Dysinnervation Disorders) para referirse a todas las alteraciones inervacionales de los músculos extraoculares. Las distintas formas de CFEOM son incluídas en las CCDDs (16).

Se han descrito al menos 8 formas genéticamente definidas: CFEOM1A, CFEOM1B, CFEOM2, CFEOM3A, CFEOM3B, CFEOM3C, Síndrome de Tugel y CFEOM3 con polimicrogiria (15).



Figura 2. Ptosis en madre e hija con CFEOM.

Generalmente presentan severa limitación de los movimientos verticales (especialmente la elevación) y afectación variable de los movimientos horizontales. Suelen presentar ptosis y torticolis elevando mentón. Fijan la mirada con movimientos de la cabeza al no poder mover los ojos. Pueden afectar a los dos ojos de forma asimétrica, o a un solo ojo (fig. 2.).

En algunos casos hay anomalías del sistema nervioso central (tabla 2).

Su diagnóstico se hace por los hallazgos oftalmológicos, los síntomas asociados y el estudio genético.

Las principales variantes patogénicas encontradas son:

- KIF21A asociada a CFEOM1 y algunas CFEOM3.
- PHOX2A asociada a CFEOM2.
- TUBB3 asociada a CFEOM1B o CFEOM3.

El modo de herencia en CFEOM 1 y 3 es Autosómica Dominante y en CFEOM2 Autosómica Recesiva.

La penetrancia es completa en todas las formas excepto en la CFEOM3A

La prevalencia es de 1:230.000 (las CFEOM1 y 3 se han descrito por diferentes sitios del mundo mientras que la CFEOM2 sólo en descendientes de padres consanguíneos de familias de Irán, Turquía y A. Saudí).

En algunos pacientes con CFEOM se han encontrado inervaciones aberrantes como el fenómeno de Marcus Gunn. Esta asociación apoya

Tabla 2. Diferencias entre los CFEOM

	CFEOM1	CFEOM2	CFEOM 3	Síndrome de TUKEL	CFEOM con polimicrogiria
Genes implicados	KIF21A TUBB3	PHOX2A	TUBB3 TUBB2B KIF21A		TUBB2B
Otros síntomas		Retinopatía	- Discapacidad intelectual - Parálisis de las cuerdas vocales - Síndrome de Kallmann - Debilidad facial - Vómitos cíclicos - Espasticidad - Polineuropatía sensitivomotora axonal progresiva	- Oligodactilia - Sindactilia - Dismorfismos faciales - Cifosis - Pectum escavatam - Retraso motor	- Discapacidad intelectual - Polimicrogiria - Microcefalia

la evidencia de que la causa de estos síndromes es primariamente neurogénica (17).

Debe hacerse diagnóstico diferencial con todas las enfermedades que cursan con oftalmoplejía (S. de Brown, S. de Duane, Oftalmoplejía externa crónica progresiva, enfermedades mitocondriales; Kearns-Sayre, Pearson, miastenia, distrofia oculofaríngea, distrofia miotónica tipo I, parálisis del III y IV asociadas, parálisis de la mirada horizontal con escoliosis progresiva, S. de Moebius...).

En cuanto al tratamiento, hay que corregir los defectos refractivos asociados, que son frecuentes; la ambliopía y la superficie ocular con lubricación.

El tratamiento quirúrgico se indica para mejorar el tortícolis y la alineación ocular en ppm, que ayudará a mejorar incluso la deambulación.

Se corregirá en primer lugar el estrabismo. Hay que tener en cuenta algunas consideraciones:

- Se recomienda realizar RMN (18).
- Se pueden encontrar en la cirugía inserciones anómalas.
- Se requerirán retroinserciones mucho más amplias que las estándar, especialmente del RI.
- La cirugía puede no resultar fácil por la gran tensión muscular.
- Pueden ser necesarias resecciones o plegamientos para aumentar el efecto de las retroinserciones amplias.

– Puede ser necesario añadir efecto al debilitamiento muscular fijando los músculos al reborde orbitario...

– La innervación aberrante que provoca adducción en el intento de elevación puede enmascarar una exotropía que se manifieste al debilitar el RI.

– Puede usarse toxina para tratar desviaciones residuales.

Hay autores que realizan técnicas de sutura para poder ajustar en la primera semana.

Hay que ser realistas y explicar claramente a los padres y pacientes las expectativas de la cirugía .

Tras la cirugía del estrabismo se puede operar la ptosis, que también debe ser prudente para evitar la exposición corneal dada la ausencia de fenómeno de Bell.

Se espera al menos 4 semanas después de operar el estrabismo y se hace suspensión frontal que libere el eje visual y mejore el tortícolis.

Parálisis doble de los elevadores o déficit de la elevación monocular

Se trata de una entidad caracterizada por la limitación de la elevación de un ojo tanto en adducción como en abducción (22) (fig. 3).

Es infrecuente y unilateral.



Figura 3. Deficit de elevación en el ojo derecho. Obsérvese la pseudotosis y la limitación de la elevación en adducción y abducción.

Lo más habitual es encontrarse con la forma congénita, que se diagnostica a edades tempranas; pero también hay formas adquiridas como la que se presenta tras una oclusión vascular en la policitemia vera del adulto o tras un pinealoma en la edad pediátrica.

Históricamente se ha considerado como una parálisis infranuclear o nuclear simultánea del RS y del Oblicuo Inferior del mismo ojo, aunque esto parece explicar sólo el 30% de los casos.

El hecho de que en el 70% de los casos el test de ducción pasiva sea positivo para el RI hace pensar que el déficit de elevación sea por esta restricción más que por la doble parálisis.

Así se clasifican en:

Tipo I: forma restrictiva (RI).

Tipo II: forma parética (RS) Parálisis parcial del III par craneal.

Tipo III: Mixta.

Se han descrito algunos casos, estudiados con RMN, en que la etiopatogenia es diferente (engrosamiento focal del RI, defecto en el centro unilateral de la mirada superior...).

El cuadro clínico suele presentarse como una hipotropía en ppm y ptosis o pseudoptosis.

La ptosis verdadera se ve en un 25% de los casos. Es mucho más frecuente la pseudoptosis.

En un 25% de los casos el déficit monocular de la elevación y ptosis congénita asocian el fenómeno de Marcus Gunn (apertura palpebral, por sincinesia, con algún movimiento mandibular).

Pueden cursar con tortícolis elevando mentón y el reflejo de Bell está característicamente ausente.

Puede ir acompañado de un estrabismo horizontal (más frecuente la endotropía).

Habría que hacer diagnóstico diferencial con todas las hipotropías, pero lo más interesante es determinar si la lesión es supranuclear, nuclear o infranuclear, ya que son diferentes las alternativas de tratamiento así como el pronóstico (23).

La corrección quirúrgica está indicada si hay tortícolis o hipotropía mayor de 10 DP.

Siempre hay que corregir el estrabismo antes que la ptosis.

El test de ducción pasiva para el RI es fundamental para determinar la técnica quirúrgica (24):

– Si TDP es positivo se actuará primero sobre el RI (la retroinserción puede corregir hasta 18-20 DP) (22).

– Si TDP es negativo nos obligará a reforzar el músculo parético (RS). La técnica preferida es la de KNAPP que corrige hasta 25 DP.

Otra opción sería la cirugía antielevadora sobre el Oblicuo Inferior contralateral.

Puede ser necesaria más de una cirugía o una combinación de técnicas (esperando 6 meses para evitar la isquemia de polo anterior en caso de reintervenciones).

En casos de déficit de elevación monocular moderados se puede hacer cirugía inervacional. Al hacer una retroinserción grande del RS del ojo sano, por la ley de Hering, mejorará la hipotropía del ojo parético así como la pseudoptosis.

Por esta misma razón hay que evitar hacer retroinserciones del RI en caso de test de ducción pasiva negativo ya que por la ley de Sherrington puede ocurrir que empeore la hipotropía en ppm y aparezca la pseudoptosis.

Si hay estrabismo horizontal de más de 20 DP hay que asociar cirugía sobre los rectos horizontales, lo que es casi imposible si se ha hecho un knapp, por lo que hay autores a favor de las retroinserciones y resecciones de los verticales (incluso sin restricción del RI), cuando hay componente horizontal. Además se ha visto que esta cirugía mejora el fenómeno de Bell.

Se recomienda ser conservador en la cirugía de la ptosis para evitar la exposición corneal, dada la limitación de la elevación (22).

Por tanto, para obtener mejores resultados hay que elegir bien la técnica quirúrgica más adecuada basándose en el test de ducción pasiva.

Síndrome de Brown

Estrabismo restrictivo caracterizado por limitación activa y pasiva de la elevación en adducción.

Se recurrió a diversas teorías para explicar su patogenia, siendo la más aceptada en la actualidad el defecto de deslizamiento del tendón del OS a través de la tróclea, bien por nódulos fibrosos en el tendón o por una tróclea pequeña.

También se postula la existencia de tracción intraorbitaria, músculo OS contracturado o rígido, tendón corto (30).

Incluso en algún artículo se plantea la posible inervación paradójica del IV por fibras del III par craneal (31).

Sería de utilidad disponer de una RMN que estudie con precisión las poleas, el músculo OS en su totalidad y la tróclea para intentar conocer lo mejor posible las diferentes anomalías y evitar tratamientos erróneos o sorpresas postquirúrgicas.

Para muchos autores, la RMN es imprescindible antes de la cirugía de un S. de Brown adquirido (30).

El S. de Brown puede ser congénito o adquirido.

Entre los adquiridos, se han descrito casos idiopáticos, tensinovitis estenosante de la tróclea, bursitis troclear, traumatismos en región superonasal de la órbita, artritis reumatoide, sinusitis, cirugía de los senos, blefaroplastia, abscesos, cirugía clásica de DR con explantes en dicha zona, cirugía de glaucoma con válvula (32).

Puede ser constante o intermitente. Hay ligero predominio por OD y sexo femenino. En un 10% de casos es bilateral.

En ppm puede presentarse en ortotropía con limitación de la elevación en adducción y apenas en abducción (algunos autores se refirieron a él como el síndrome de Brown verdadero) o en hipotropía, con marcada limitación de la elevación en adducción y algo en abducción (denominado «Brown plus»), con tortícolis mentón arriba o hacia el lado contrario al ojo afecto. Presenta un patrón en V o Y con divergencia en supravversión. En los casos más graves aparece depresión del ojo afecto en adducción (downshoot) con aumento de la hendidura palpebral en adducción.

Lo característico, que confirma el diagnóstico, es el TDP positivo.

Si el TDP se negativiza tras varios intentos de elevar el ojo en adducción y se mantiene, se trata de un Brown intermitente.

Si se negativiza pero vuelve a hacerse positivo tras unos minutos, hace pensar en engrosamiento del tendón.

Si no se consigue negativizar hay que pensar en anomalías del oblicuo superior (hiperfunción).

Según la expresión clínica, el tratamiento variará desde la simple observación, hasta la corrección quirúrgica.

En el Brown verdadero, leve o moderado, con ortotropía en ppm y sin tortícolis, se debe ser conservador, con revisiones periódicas y masajes en región troclear.

En el 75% de estos pacientes la visión binocular es normal. Esto y que está comprobada la resolución espontánea, incluso después de 4 años, hacen que muchos autores defiendan la observación durante un tiempo razonable, con revisiones periódicas. No se conocen bien los factores pronósticos que determinan la resolución espontánea (33-36). En algunos casos se ha descrito la presencia de un clic, que traduce la resolución de la restricción al deslizamiento del tendón, pudiendo entenderse como a favor de la resolución espontánea (36).

En los síndromes Brown plus, con hipotropía en ppm, tortícolis, limitación marcada de la elevación en adducción o downshoot, el tratamiento debe ser quirúrgico.

Y en casos no tan acusados pero con deterioro de la visión binocular o diplopía, también debe recurrirse a la cirugía.

La técnica quirúrgica dependerá de la etiología del cuadro y siempre se realizará sobre el oblicuo superior.

Cuando el oblicuo superior es hiperfuncionante se prefiere la tenectomía o elongación del tendón, mientras que si es hipofuncionante el tratamiento sería el afilamiento del tendón.

Para el alargamiento del tendón, en caso de tendón excesivamente corto, se han utilizado susturas colgantes o espaciadores de silicona (39). Como complicaciones de esta técnica se han descrito casos de adhesión de las bandas a esclera o RS, así como extrusiones.

Otros autores realizan retroinserciones o suturas colgantes no reabsorbibles, e incluso desinserción escleral del tendón (40).

La clásica tenotomía nasal del OS da lugar a hiperfunción posterior del oblicuo inferior ipsilateral por lo que es recomendable debilitarlo también en el mismo acto quirúrgico.

No ocurre la parálisis iatrogénica del OS con los alargamientos del tendón.

Cuando el oblicuo superior es hipofuncionante, la técnica de elección es el afilamiento del tendón (que requiere más experiencia). Es frecuente encontrar nódulos fibrosos a lo largo del tendón. No produce parálisis iatrogénica (42-44).

En cualquiera de las técnicas, hay que hacer el TDP intraoperatoriamente, y negativizarlo.

Se recomienda leve hipocorrección postoperatoria.

Si se asocia a un proceso inflamatorio se aconseja, tras realización de varios test de DP enérgico, inyectar corticoides de acción prolongada en la región troclear. También, hay descrito algún caso de oclusión arterial retiniana por embolización tras la inyección del corticoide.

Parálisis del III par craneal

Recordamos que este par craneal tiene su núcleo en la línea media del mesencéfalo dorsal a la altura del colículo superior, delante del acueducto de Silvio y detrás de los fascículos longitudinales mediales. Consta de varios subnúcleos. El más posterior, común a los dos lados, que lleva las fibras parasimpáticas y las que inervan el elevador del párpado superior es el núcleo de Edinger-Westphal. Los demás subnúcleos son dobles, aunque el más medial, que inerva al RS, tiene fibras cruzadas también. Los otros 3, más laterales sólo dan fibras ipsilaterales e inervan RI, OI y RM (51).

Las fibras del III par atraviesan el fascículo longitudinal medial saliendo por la cara ante-

rior del mesencéfalo, por dentro de los pedúnculos cerebrales.

En el espacio subaracnoideo pasan entre la arteria cerebral posterior y cerebelosa superior; atraviesan la duramadre tras el proceso clinóideo posterior y entran en la pared lateral del seno cavernoso, por encima del IV par y por dentro de la rama oftálmica del V par craneal.

Pasada la fisura orbitaria superior, se divide en rama superior (la que inerva a RS y elevador párpado superior) e inferior más larga (que inerva RM, RI, OI y fibras parasimpáticas presinápticas al ganglio ciliar) (51) (fig. 4).

La clínica es diferente según el nivel en que se produzca lesión.

Constituyen el 28% de las parálisis oculomotoras.

Su incidencia es baja en los primeros 10 años de vida, aumentando con cada década hasta los 70 años, donde vuelve a bajar.

El 75% de los casos aparece en mayores de 40 años.

Las publicaciones con más series descritas coinciden en que la etiología más frecuente de las parálisis aisladas del tercer par es la desconocida.

Las causas conocidas más frecuentes serían aneurismas, enfermedades vasculares, tumores, traumáticas y diabetes.

En el caso de los niños, la etiología más frecuente es la congénita (43%) seguida de la traumática y la infecciosa, y en un tercer lugar: neoplasias, aneurismas y migrañas (52).

Muchos de los casos congénitos se explican por una lesión del nervio a nivel periférico en el periodo prenatal con predilección por el lado derecho.

Nos centraremos en la parálisis de la rama superior del III par, que además es la más frecuente de las parálisis incompletas del III par craneal.

La parálisis de la rama superior del III par craneal se debe a una lesión localizada en cualquier parte del recorrido del III par, aunque parece que los lugares más frecuentes son el ápex orbitario y el seno cavernoso en su zona anterior.

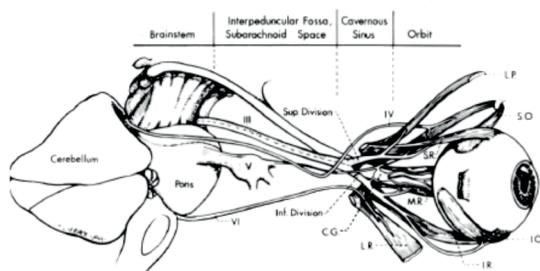


Figura 4. Anatomía III pC en la órbita.

La etiología descrita es muy variada, pero no hay grandes series. Se encuentran artículos con publicaciones a propósito de un caso (metástasis subaracoides, sinusitis erosiva).

Presentan hipotropía del ojo afectado en ppm que aumenta en supravversión, con limitación de la elevación mayor en abducción y ptosis. No hay afectación pupilar.

Las adquiridas cursan con diplopía vertical. Generalmente presenta tortícolis elevando mentón.

Su evolución depende la etiología y localización.

La ptosis suele ser el primer síntoma que puede enmascarar la diplopía que aparecería al mejorar la ptosis.

El cuadro clínico puede complicarse con las inervaciones aberrantes, que aparecen con mayor frecuencia en las de causa traumática o aneurismas de la comunicante posterior (no suelen aparecer en los de etiología microvascular).

Como regeneración aberrante pueden encontrarse sincinesias palpebrales con la mirada horizontal, retracción palpebral en infravversión, retracción del globo ocular con los movimientos verticales, upshoot o downshoot en aducción y pseudopupila de Argyll Robertson (56).

La electromiografía ocular ha demostrado contracción de los músculos extraoculares reinnervados de forma aberrante.

Una vez estudiada la causa y valorado el compromiso sistémico de cada paciente, se opta por:

– Corrección con prisma en la fase aguda, o en diplopías inferiores a 10dp.

– Toxina botulínica en RI.

– Cirugía: Dependiendo de la función residual del RS y de la contractura del RI:

Si la parálisis es leve se puede corregir con retro-resección, que se puede combinar con desplazamientos de las inserciones.

Si la parálisis es total se efectuará técnica de Knapp o alguna de sus modificaciones.

Si predomina la contractura del RI, lo primero es debilitarlo hasta negativizar el TDP.

La cirugía palpebral se dejará para después de la corrección del estrabismo, realizando re-

sección del EPS (si conserva algo de función) o suspensión frontal en caso de ausencia total de función del elevador del párpado.

En un periodo de 3 meses, el 57% se resuelve de forma completa y un 80% de forma parcial.

Bibliografía

1. Pérez Moreiras JV, Coloma Bockos JE, Prada Sánchez MC. Thyroid orbitopathy pathogenesis, diagnosis and treatment. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2003; 78(8): 407-31.
2. Wiersinga WM, Bartalena L. Epidemiology and prevention of Graves' ophthalmopathy. *Thyroid*. 2002; 12(10): 855-60.
3. Kerr NC. The role of thyroid eye disease and other factors in the overcorrection of hypotropia following unilateral adjustable suture recession of the inferior rectus (an American Ophthalmological Society thesis). *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2011; 109: 168-200.
4. Holmes JM, Hatt SR, Bradley EA. Identifying masked superior oblique involvement in thyroid eye disease to avoid postoperative A-pattern exotropia and intorsion. *J AAPOS*. 2012; 16(3): 280-5.
5. Lee YH, Oh SY, Hwang JM, Br J. Is 6 months of stable angle of strabismus enough to perform surgery in patients with strabismus related to thyroid ophthalmopathy? *Ophthalmol*. 2010 Jul; 94(7): 955-6. Epub 2010 May 29.
6. Nardi M. Squint surgery in TED -- hints and fints, or why Graves' patients are difficult patients. *Orbit*. 2009; 28(4): 245-50.
7. Maino AP, Dawson EL, Adams GG, Rose GE, Lee JP. The management of patients with thyroid eye disease after bilateral orbital 3 wall decompression. *Strabismus*. 2011; 19(2): 35-7.
8. Volpe NJ, Mirza-George N, Binenbaum G. Surgical management of vertical ocular misalignment in thyroid eye disease using an adjustable suture technique. *J AAPOS*. 2012; 16(6): 518-22.
9. Peragallo JH, Velez FG, Demer JL, Pineles SL. Postoperative drift in patients with thyroid ophthalmopathy undergoing unilateral inferior rectus muscle recession. *Strabismus*. 2013; 21(1): 23-8.
10. Wiersinga WM, Prummel MF. Graves' ophthalmopathy: a rational approach to treatment. *Trends Endocrinol Metab*. 2002; 13(7): 280-7.
11. Yi Ning J, Strube, Francisco Conte, Claudia Faria, Samuel Yiu, Kenneth W Wright. Amniotic Membrane Transplantation for Restrictive Strabismus. *Ophthalmology* 2011; 118: 1175-1179 by the American Academy of Ophthalmology.
12. Esme A, Yildirim C, Tatlipinar S, et al. Effects of intraoperative sponge mitomycin C and 5-fluorouracil

- on scar formation following strabismus surgery in rabbits. *Strabismus* 2004; 12:141-8.
13. Sheha H, Casas V, Hayashida Y. The use of amniotic membrane in reducing adhesions after strabismus surgery. *J AAPOS* 2009; 13:99-101.
 14. Yamada M, Shinoda K, Hatakeyama A et al. Fat adherence syndrome after retinal surgery treated with amniotic membrane transplantation. *Am J Ophthalmol.* 2001; 132: 280-2.
 15. Whitman M, Hunter DG, Engle EC. Congenital Fibrosis of the Extraocular Muscles. 2004 Apr 27 [Updated 2016 Jan 14]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews*[®] [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2018. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1348/>
 16. Pascale Coymans, Sana Al-Zuhaibi, Rana Al-Senawi, Anuradha Ganesh. Congenital fibrosis of the extraocular muscles. *Oman Journal of Ophthalmology*, vol 3, No 2, 2010.
 17. Li-Chen Wei, Meng-Ling Yang, Lih Ma, Hung-na Hsu. The surgical Outcome of Strabismus in Patients with general fibrosis syndrome. *Med J Vol. 28 No3 March 2005.*
 18. Hupp SL, Williams JP, Curran JE. Computerized tomography in the diagnosis of the congenital fibrosis syndrome. *Journal of Clinical Neuro-Ophthalmology.* 1990; 10:135-9.
 19. Hiatt RL, Halle AA. General fibrosis syndrome. *Annals of Ophthalmology* 1983; 15:1103-9.
 20. E. García Robles, C. Vital Berra, A. Alfaro Juárez. Parálisis docle de los elevadores. *Acta Estrabológica.* Vol. XL, Julio-Diciembre 2011; 2:255-258.
 21. Silvia Moguel Ancheita. Diagnóstico diferencial de la deficiencia de la elevación monocular. *Acta estrabológica.* Vol XLI, Enero-Junio 2012; 1: 131-138.
 22. Loreto VT Rose and James E Elder. Management of congenital elevation deficiency due to congenital third nerve palsy and monocular elevation deficiency. *Clinical and experimental Ophthalmology* 2007; 35:840-846.
 23. Siegfried Priglinger, Matthias Rohleder, Simone Reitböck, Claudia Priglinger, Thomas Kaltofen. Computer-assisted diagnosis of monocular elevation deficiency. *Int. Ophthalmol* (2014) 34: 185-195.
 24. Saemah Nuzhat Zafar, Nadia Azad, Ayesha Khan. Outcome of surgical treatment of monocular elevation deficiency. *J Pak Med Assoc.* 62: 355; 2012.
 25. Jae Hyoung Kim, Jeong-Min Hwang. Congenital Monocular Elevation Deficiency. *Ophthalmology*, Volume 116, Issue 3, 580-584
 26. Scott, W.E., Jackson, O.B. Double elevator palsy: the significance of inferior rectus restriction. *Am Orthopt J.* 1977; 27:5-10.
 27. Burke, J.P., Ruben, J.B., Scott, W.E. Vertical transposition of the horizontal recti (Knapp procedure) for the treatment of double elevator palsy: effectiveness and long-term stability. *Br J Ophthalmol.* 1992; 76: 734-737.
 28. Snir, M., Friling, R., Kalish-Stiebel, H. et al, Combined rectus muscle transposition with posterior fixation sutures for the treatment of double-elevator palsy. *Ophthalmology.* 2005; 112: 933-938.
 29. Cadera, W., Bloom, J.N., Karlik, S., Viirre, E. A magnetic resonance imaging study of double elevator palsy. *Can J Ophthalmol.* 1997; 32: 250-253.
 30. Bhola R, Rosenbaum AL, Ortube MC, Demer JL. High-resolution magnetic resonance imaging demonstrates varied anatomic abnormalities in Brown syndrome. *J AAPOS.* 2005; 9(5): 438-48.
 31. Kaeser PF, Brodsky MC. Fourth cranial nerve palsy and Brown syndrome: two interrelated congenital cranial dysinnervation disorders? *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2013; 13(6): 352.
 32. Pedroso Llanes Alina, Méndez Sánchez Teresita de J, Naranjo Fernández Rosa M, Padilla González Carmen M. Síndrome de Brown: A propósito de 12 casos. *Rev Cubana Oftalmol [Internet].* 2004 Jun [citado 2017 Dic 04]; 17 (1).
 33. Dawson E, Barry J, Lee J. Spontaneous resolution in patients with congenital Brown syndrome. *J AAPOS.* 2009; 13(2): 116-8.
 34. R. Lapuente Monjas, J.A. Reche Sainz, H. Fernández Jiménez-Ortiz, N. Toledano Fernández. Resolución espontánea en síndrome de Brown. *Acta Estrabológica.* Vol. XLIV, Julio-Diciembre 2015; 2: 161-164.
 35. Capasso L, Torre A, Gagliardi V, Magli A. Spontaneous resolution of congenital bilateral Brown's syndrome. *Ophthalmologica* 2001; 215: 372-5.
 36. Dawson E, Barry J, Lee J. Spontaneous resolution in patients with congenital Brown syndrome. *J AAPOS* 2009; 13: 116-8.
 37. Lambert SR. Late spontaneous resolution of congenital Brown syndrome. *J AAPOS* 2010; 14: 373-5.
 38. Leone CR Jr, Leone RT. Spontaneous cure of congenital Brown's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1986; 102: 542-43.
 39. Wright KW. Superior oblique silicone expander for Brown syndrome and superior oblique overaction. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1991; 28: 101-7.
 40. Yazdian Z, Kamali-Alamdari M, Yazdian MA, Taher M. Superior oblique tendon spacer with application of nonabsorbable adjustable suture for treatment of Brown syndrome. *J AAPO.* 2008; 12: 405-8.
 41. Velez FG, Velez G, Thacker N. Superior oblique posterior tenectomy in patients with Brown syndrome with small deviations in the primary position. *J AAPOS.* 2006; 10(3): 214-9.
 42. Merino P, Rivero V, Gomez de Liaño P, Franco G, Yáñez J. Resultados del afilamiento del oblicuo superior en el tratamiento del síndrome de Brown plus. *Arch. Soc. Esp. Oftalmol.* 2011; 85(12): 395-399.
 43. Merino P, Gomez-Liaño P, Valls I. Superior oblique sharpening in Brown's syndrome «plus». *Results Arch Soc Esp Oftalmol.* 2000; 75: 29-34.

44. Martin A, Rodriguez JM, Hernaez A, Bustos A. Results in whetting oblique superior tendon. *Acta Estrabologica*. 2001; 30: 11-25.
45. Wright KM. Brown's syndrome: Diagnosis and management. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1999; 97: 1023-109.
46. Sprunger DT, Von Noorden GK, Helveston EM. Surgical results in Brown syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1991; 28: 164-7.
47. Cho YA, Kim S, Graef MH. Surgical outcomes in correction of Brown syndrome. *Kor J Ophthalmol*. 2006; 20: 33-40.
48. Kraft SP, Nabi UN, Wilson ME, Roarty JD, Budning AS, De Faber J-T, et al. Bilateral idiopathic Brown's syndrome with delayed onset in the second eye. *J AAPOS*. 2000; 4: 158-63.
49. Chou, Ping-Ying; Wu, Kun-Han; Huang, Poyin. Ptosis as the only manifestation of diabetic superior division oculomotor nerve palsy: A case report. *Medicine*: Nov 2017; 96: 46: 8739
50. Bergman DK, Harbour R. Diabetic superior division oculomotor nerve palsy. case report. *Arch Ophthalmol* 1988; 106: 1169-70.
51. Bhatti MT, Eisenschenk S, Roper SN et al. Superior divisional Third cranial nerve paresis: clinical and anatomical observations of 2 unique cases. *Arch Neurol* 2006; 63: 771-6.
52. Anupam Singh, Chirag Bahnguna, Ritu Nagpal and Baun Kumar. Surgical management of third nerve palsy. *Oman Journal of Ophthalmology*. 2016. May-Aug; 9(2): 80-86.
53. Mukesh Jain, Nirupama Kasturi, Renuka srinivasan. Isolated Superior Divisional Oculomotor Nerve Palsy and Nystagmus Following Mild trauma. *Journal of Pediatric Neurosciences*. 2017. Jul-sep; 12(3): 291-293
54. M. Tariq Bhatti; Stephen Eisenschenk; Steven N, Roper; Jonh R. Guy. Superior Divisional Third Cranial Nerve Paresis. Clinical and anatomical Observations of 2 unique cases. *rch Neurol* 2006; 63: 771-776
55. Anupam Singh, Chirag Bahuguna; Ritu Nagpal; Barun Kumar. *Oman J. Ophthalmol*. 2016 May-Aug 9(2):80-86.
56. Shrestha Ud et al. Aberrant regeneration of third nerve. *Nepal J Ophthalmol* 2012; 4(7): 176-178.
57. Abbas Bagheri; Morteza Borhani, Mehdi Tavakoli; Shahram Salehirad. Clinical Features and Outcomes of strabismus Treatment in Third Carnial Nerve Palsy during a 10 year Period. *J Ophthalmic Vis Res* 2014; 9(3): 343-349.
58. Phuong Thi Thanh Nguyen; Shailja Tibrewal and Suma Ganesh. Contralateral eye surgery with adjustable suture for management of third nerve palsy with aberrant regeneration. *Indian J Ophthalmol*. 2017 Oct; 65(10): 1058-1061.
59. Birsen Gokyigit; Serpil Akar; Banu Satana; Ahmet Demirok and Omer F. Yilmaz. Medial transposition of a split lateral rectus muscle for complete oculomotor nerve palsy. *Journal of AAPOS* 2013; 17: 402-410.
60. Paula E Pecem, Nicholas A. Ramey, Michael J. Richard, M. Tariq Bhatti. Metastatic pancreatic carcinoma to the orbital apex presenting as a superior divisional third cranial nerve palsy. *Clinical Ophthalmology* 2012; 6:1941-1943.