



Acta Estrabológica

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

Volumen XLVII, n.º 1

2018

Enero-Junio

Obituario

Dr. David Romero Apis. La pérdida de un maestro. A. Galán Terraza

Revisión

Hipotropías y alteraciones palpebrales acompañantes. Diagnóstico diferencial. M.^a E. de las Heras Gómez de Liaño, I. Alonso Alonso, A. V. Lacosta Asín, I. Roberts Martínez-Aguirre, M. Tabares Sánchez, C. Gordón Bolaños

Artículo original

Seguimiento y manejo neuro-oftalmológico en niños con trombosis de senos venosos cerebrales. R. Montejano Milner, B. Zafra Agraz, J. Saceda Gutiérrez, S. Noval Martín

Terapia visual y toxina botulínica A como tratamiento de la exotropía intermitente. J.A. Reche-Sainz, F. Hidalgo-Santa Cruz, H. Fernández Jiménez-Ortiz, N. Toledano-Fernández

Comunicación corta

Tratamiento quirúrgico en parálisis traumática completa y total del III nervio craneal. P. Merino, C. Gutiérrez, P. Gómez de Liaño

Foro de casos clínicos

Endotropía supuestamente congénita

Moderadora: Milagros Merchante Alcántara

Comentarios a la literatura

Moderadora: Olga Seijas Leal

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Aproximación diagnóstica en uveítis pediátrica. A. Muñoz-Gallego, A.M. Dorado López-Rosado, J. de Inocencio, P. Tejada-Palacios

Editora

Merino Sanz P

Editores adjuntos

Gómez de Liaño Sánchez P, Gómez de Liaño Sánchez R
Laria Ochaita C, Tejada Palacios P, Seijas Leal O

Administración

Audiovisual y Marketing, S.L.

Página web: www.estrabologia.org

E-mail: acta@oftalmo.com



Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

Junta Directiva

Presidenta

Dra. Pilar Gómez de Liaño Sánchez

Secretario General

Dr. Jorge Torres Morón

Vocales

Dra. Nieves Martín Begue

Dra. Milagros Merchante Alcántara

Dr. José M.^a Rodríguez del Valle

Dra. Ana Wert Espinosa

Vicepresidente

Dr. Carlos Laria Ochaíta

Tesorera

Dra. Susana Noval Martín

Directora de Acta Estrabológica

Dra. Pilar Merino Sanz

Miembros de Honor

Prof. C. Cüppers

Dr. A. Arruga Forgas

Dr. F. Gómez de Liaño

Dr. A. O. Ciancia

Prof. R. Pigassou

Dr. J. C. Castiella Acha

Prof. J. Murube del Castillo

Dr. J. M. Rodríguez Sánchez

Dra. Alicia Galán Terraza

Dr. R. Hugonnier

Dr. D. Puertas Bordallo

Dr. R.P. Guasp Taberner

Prof. M. A. Queré

Dr. A. Castanera Pueyo

Prof. B. Bagolini

Prof. Ch. Thomas

Prof. G. Sevrin

Dr. R. Guasp Taverner

Dr. J. A. García de Oteyza

Dr. A. Castanera de Molina

Dra. Rosario Gómez de Liaño Sánchez

Dr. P. Visa

Dr. J. Perea García

La Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica, fundada en el año 1972 (Ley de Asociaciones de 24 de diciembre de 1964), para el estudio, investigación, diagnóstico y tratamiento del Estrabismo y las alteraciones de la visión binocular, acoge a todos aquellos Oftalmólogos interesados en esta subespecialidad de la Oftalmología. Se reúne anualmente en un Congreso. Edita la revista Acta Estrabológica desde su fundación. Inscripciones a la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica: Remitir solicitud avalada por dos miembros en activo de la Sociedad, a la Secretaría General, C/. Arcipreste de Hita, 14, 1.º Dcha., 28015 MADRID. Cuota de miembro: 80 € anuales. La pertenencia a la Sociedad otorga derecho a participar en sus Congresos y Cursos anuales, participar en la Asamblea General Ordinaria y Extraordinarias que sean convocadas por la Junta Directiva, con derecho a voto, y acceder a los cargos de su Junta Directiva en proceso electoral que se celebra en el transcurso de sus Congresos.

Acta Estrabológica

Publicación Oficial de la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

Editora

Pilar Merino Sanz

Editores adjuntos

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

Consejo de Redacción

Celis Sánchez J, Cabrejas Martínez L, Dorado López-Rosado A, García Robles E, Galán Terraza A,
González Manrique M, Hernández García E, Irache Varona I, López-Romero S, Martín Begue N,
Merchante Alcántara M, Noval Martín S, Pérez Flores I, Reche Sainz A, Serra Castanera A,
Tejedor Fraile J, Torres Morón J, Visa Nasarre J, Wert Espinosa A

Secciones de la Revista

1. Editoriales
 2. Cartas al Director
 3. Revisiones
 4. Sección de Artículos originales y Comunicaciones cortas
 5. Foro de casos clínicos
 6. Controversias
 7. Comentarios a la literatura
 8. Revista de Cursos y Congresos
 9. Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)
-

Coordinadoras

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

Administración

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

Página web

www.oftalmo.com/estrabologia

E-mail

acta@oftalmo.com

Acta Estrabológica (ISSN 0210-4695, SVR 17, Depósito Legal M 10105-73) es la publicación oficial de la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica, Pleóptica, Ortóptica, Visión Binocular, Reeduación y Rehabilitación Visual y publica todos los trabajos presentados en sus Cursos y Congresos. También acepta trabajos originales, de investigación, informes de casos clínicos, informes de congresos, revisiones bibliográficas, editoriales, cartas al director, etc. Todos los trabajos son revisados por el consejo de redacción. **Copyright 2001.** Esta publicación no puede ser reproducida, en todo o en parte, sin el consentimiento escrito de la Editora (Dra. Pilar Merino). Los trabajos publicados por Acta Estrabológica representan los juicios y opiniones de sus autores, y no reflejan necesariamente la opinión de la Sociedad Española de Estrabología ni de la Dirección y Consejo de Redacción de Acta Estrabológica. Acta Estrabológica está disponible gratuitamente a través de la web de la Sociedad en formato libro electrónico; también se puede acceder a la revista a través de la aplicación de Acta Estrabológica para iPad y Android. Precio por número 0,99 €. **Correspondencia:** Toda la correspondencia, incluida la presentación de trabajos y solicitudes de suscripción deben enviarse a la Editora de Acta Estrabológica (Dra. Pilar Merino), C/. Arcipreste de Hita, 14, 1.º Dcha., 28015 MADRID o vía on-line al e-mail de la Sociedad.

Acta Estrabológica

Volumen XLVII, n.º 1 – Enero-Junio 2018

Índice de Contenidos

Junta Directiva Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica
Consejo de Redacción

Obituario

Dr. David Romero Apis. La pérdida de un maestro. A. Galán Terraza 1

Revisión

Hipotropías y alteraciones palpebrales acompañantes. Diagnóstico diferencial. M.E. de las Heras
Gómez de Liaño, I. Alonso Alonso, A.V. Lacosta Asín, I. Roberts Martínez-Aguirre, M. Tabares
Sánchez, C. Gordón Bolaños 3

Artículos originales

Seguimiento y manejo neuro-oftalmológico en niños con trombosis de senos venosos cerebrales.
R. Montejano Milner, B. Zafra-Agraz, J. Saceda Gutiérrez, S. Noval Martín 17

Terapia visual y toxina botulínica A como tratamiento de la exotropía intermitente.
J.A. Reche-Sainz, F. Hidalgo-Santa Cruz, H. Fernández Jiménez-Ortiz, N. Toledano-Fernández 29

Comunicación corta

Tratamiento quirúrgico en parálisis traumática completa y total del III nervio craneal.
P. Merino, C. Gutiérrez, P. Gómez de Liaño 37

Foro de casos clínicos

Endotropía supuestamente congénita.
Moderadora: M. Merchante Alcántara 41

Comentarios a la literatura

Moderadora: O. Seijas Leal 53

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Aproximación diagnóstica en uveítis pediátrica. A. Muñoz-Gallego, A. M. Dorado
López-Rosado, J. de Inocencio, P. Tejada-Palacios 67

Obituario

Dr. David Romero Apis La pérdida de un maestro

El Dr. David Amado Romero Apis ha fallecido el 9 de febrero de 2018.

La sociedad oftalmológica en general y la estrabológica en particular ha perdido un gran maestro.

El Dr. David Romero tiene numerosos méritos, entre ellos cabe destacar los siguientes:

- Presidente de la Sociedad Mexicana de Oftalmología.
- Presidente del CLADE 1971-1974.
- Fundador del Centro Mexicano de Estrabismo.
- Autor de 2 libros de estrabismo considerados de referencia en habla hispana.

Pero lo que en realidad destacaba de David Romero era su personalidad.

David era querido por todo aquel que le conocía, era afable, simpático y siempre sonriente.

Poseía la humildad de los grandes, de manera que se le podía encontrar tanto realizando la conferencia más importante de un congreso como presentando una comunicación libre de 5 minutos mezclado entre los residentes.

Nunca se cansó de enseñar, pero sobre todo nunca se cansó de aprender, se le podía ver tomando notas en los congresos y siempre era de los primeros en situarse junto al micrófono para preguntar, aclarar o comunicar su experiencia.

Era de esas personas a las que le gustaba argumentar, pero no discutir, era conciliador. Si alguna vez alguien le llevaba la contraria en una conferencia solía decir «gracias por ilustrarme, lo tendré en cuenta para mi próxima plática».

Otra de sus características era la de interrumpir su conferencia solemne con chistes que lo que pretendían era romper esa solemnidad y relajar el momento. Sus chistes nunca se acababan.

Después del estrabismo, o quién sabe si tal vez antes, su otra pasión era el piano. Siempre que hubiera un piano en la sala ahí estaba David abriendo la tapa y rápidamente se rodeaba de un grupo de personas cantando con él mariachis, boleros o cualquier cosa. David era el alma de las fiestas y si no había piano por arte de magia aparecía una guitarra.

Y dejo para el final lo que para él era más importante, la pasión por su esposa Ana Laura. Constantemente salía a relucir su amor por ella y se notaba que seguía enamorado.

Por todo ello considero que David era una persona a imitar, por su capacidad profesional, pero sobre todo por su calidad humana.



Descanse en Paz,

Alicia Galán Terraza

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 torticollis 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.

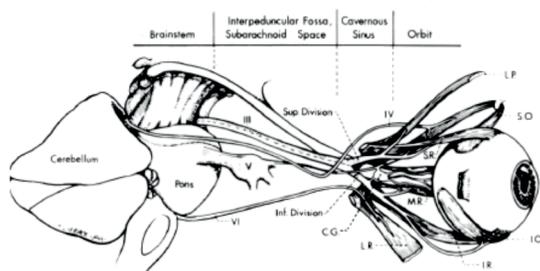


Figura 4. Anatomía III pC en la órbita.

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 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 Pecan, 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.

Artículo original

Seguimiento y manejo neuro-oftalmológico en niños con trombosis de senos venosos cerebrales

Neuro-ophthalmologic follow-up and management in children with cerebral venous sinus thrombosis

Rafael Montejano Milner¹, Blanca Zafra Agraz¹, Javier Saceda Gutiérrez², Susana Noval Martín¹

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Resumen

Objetivo: Describir el curso clínico y las opciones de tratamiento y seguimiento neuro-oftalmológico de los niños con trombosis de senos venosos cerebrales (TSVC). **Método:** Revisión retrospectiva de historias clínicas de 3 pacientes con diagnóstico de TSVC en seguimiento por el Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario La Paz. **Resultados:** Los tres pacientes recibieron tratamiento sistémico inicial pautado por Pediatría. Tras la estabilización clínica fueron evaluados por el Servicio de Oftalmología, que prescribió inicialmente acetazolamida oral a altas dosis. En las consultas de seguimiento se examinaron la agudeza visual, campo visual, motilidad ocular intrínseca y extrínseca, biomicroscopía con lámpara de hendidura, presión intraocular, fondo de ojo y tomografía de coherencia óptica (OCT) de capa de fibras nerviosas retinianas (CFNR) y de células ganglionares (CCG). Un paciente requirió el implante de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal (VDVP) por empeoramiento súbito de la AV, con posterior calibración de la misma. Otros dos pacientes fueron manejados exclusivamente con acetazolamida oral; uno de ellos sufrió una recidiva del papiledema tras suspender el tratamiento, por lo que hubo de retomarla de forma mantenida. El tiempo de seguimiento fue de 21, 14 y 59 meses, respectivamente. **Conclusiones:** El papiledema secundario a la TSVC presenta un complicado manejo, y su cronificación es más común que en otras causas de hipertensión intracraneal (HTIC). Para evitar secuelas visuales a medio y largo plazo, es necesario un seguimiento estrecho con monitorización del edema papilar y tratamiento agresivo del mismo.

Palabras claves: *Papiledema, trombosis venosa cerebral, hipertensión intracraneal, perimetría, tomografía de coherencia óptica.*

Summary

Objective: To describe the clinical course, options of neuro-ophthalmological treatment and follow-up in children with cerebral sinovenous thrombosis (CSVT). **Methods:** Retrospective review of medical records of 3 patients with the diagnosis of CSVT on follow-up by the Ophthalmology

¹ Servicio de Oftalmología, IdiPAZ, Hospital Universitario La Paz, Madrid. Universidad Autónoma de Madrid.

² Servicio de Neurocirugía, IdiPAZ, Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Department of La Paz University Hospital. Results: All three patients received initial systemic treatment prescribed by the Pediatric Department. After clinical stabilization, they were evaluated by the Ophthalmology Department, which initially prescribed oral acetazolamide at high doses. In the follow-up consultations, visual acuity (VA), visual field tests, intrinsic and extrinsic ocular motility, slit lamp biomicroscopy, intraocular pressure, funduscopy and optical coherence tomography of both retinal nerve fiber and ganglion cell layers were examined. One patient required the implantation of a ventriculoperitoneal shunt valve due to a sudden VA impairment, with posterior calibration. Two other patients were exclusively treated with oral acetazolamide: one of them had a papilledema recurrence after suspension of the treatment, so it had to be maintained in a sustained regimen. The follow-up lasted 21, 14 and 59 months, respectively. Conclusions: Papilledema secondary to CSVT has a complicated management, and its chronicity is more common than in other causes of intracranial hypertension. To avoid visual sequelae in the medium and long term, a close follow-up is necessary with papillary edema monitoring and aggressive treatment.

Keywords: *Papilledema, cerebral thrombosis, intracranial hypertension, perimetry, optical coherence tomography.*

Introducción

La trombosis de senos venosos cerebrales (TSVC) es una patología infrecuente, cuya incidencia se estima entre 0,6 y 7 casos por cada 100.000 habitantes de edad pediátrica y año (1). Aproximadamente el 40% de los casos de TSVC se producen en el periodo neonatal (2). Las principales causas de esta condición comprenden: estados de hipercoagulabilidad; neoplasias, especialmente las hematológicas, como la leucemia linfática aguda y su tratamiento con L-asparaginasa; y otitis crónicas con afectación mastoidea. La resonancia magnética nuclear (RMN) con reconstrucción angiográfica (angio-RMN) en fase venosa es la prueba diagnóstica de elección (3). La presencia de hemorragias retinianas peripapilares en la oftalmoscopia, asociadas en la mayoría de los casos a papiledema, podría orientar la causa de la TSVC (4). El tratamiento en fase aguda se basa fundamentalmente en agentes anticoagulantes, destacando el empleo de heparinas de bajo peso molecular (5,6).

La importancia oftalmológica de la TSVC radica en el hecho de que se ha identificado a esta patología como responsable de aproximadamente un 10% de los casos de HTIC inicialmente catalogada como idiopática en individuos de cualquier edad (7). Otras publicaciones, por el contrario, apuntan al desarrollo de TSVC en

pacientes con HTIC como una consecuencia del mantenimiento en el tiempo de ésta (8). Una de las potenciales secuelas de la cronicación de estos procesos son déficits visuales a largo plazo (9,10), que son reversibles si el tratamiento se instaura de forma temprana (11).

No se dispone de evidencia en cuanto al manejo y seguimiento de los pacientes con papiledema secundario a TSVC. Dada la relación comentada entre TSVC e HTIC, el manejo neuro-oftalmológico de estos pacientes se basa en la bibliografía disponible referente a la HTIC: acetazolamida inicial para prevenir déficits visuales permanentes (12), por su buen perfil de seguridad (13). En caso de que el papiledema sea refractario al tratamiento médico y persista la cefalea o presente déficits visuales, se recurre a una cirugía: fenestración de la vaina del nervio óptico (FVNO) o implante de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal (VDVP) (14,15).

Se presenta a continuación una serie de 3 pacientes en edad pediátrica que fueron seguidos en la consulta de Neuro-oftalmología de nuestro centro por problemas oftalmológicos derivados de procesos de TSVC.

Material y método

Revisión retrospectiva de una serie de pacientes en seguimiento por la Unidad de Neuro-oftal-

mología de un hospital terciario. Los criterios de inclusión fueron: diagnóstico de HTIC, evidencia de TSVC en prueba de imagen y una edad menor a 16 años en el momento del diagnóstico.

Los pacientes fueron sometidos a una exploración oftalmológica en todas sus visitas a consulta, consistente en agudeza visual (AV), motilidad ocular extrínseca (MOE) e intrínseca (MOI), biomicroscopía (BMC), presión intraocular (PIO), fondo de ojo (FO) y tomografía de coherencia óptica (OCT) de capa de fibras nerviosas retinianas (CFNR) y capa de células ganglionares (CCG). La exploración automatizada del CV quedó subordinada a la capacidad de colaboración de los pacientes a lo largo del seguimiento.

Resultados

Se incluyó en la serie a tres pacientes, dos varones y una mujer, con edades de 15, 11 y 7 años, respectivamente. A continuación se describe cada caso clínico en detalle.

Paciente 1

Varón de 15 años de edad con antecedentes personales (AP) de púrpura trombocitopénica idiopática (PTI) en tratamiento con trombopoyetina (TPO) y manejado en el debut de la PTI con corticoides sistémicos. Acudió a Urgencias por cefalea intensa. Tras realizarse una RMN cerebral (fig. 1), se llegó al diagnóstico de TSVC masiva, hecho que motivó su traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) pediátrica. Asimismo, se interrumpió su tratamiento habitual con TPO y se pautaron heparina y dexametasona intravenosas.

Tras su traslado de la UCI a planta, fue remitido para valoración por Oftalmología, destacando en la exploración inicial una AV de 0,8 en el ojo derecho (OD) y 1 en el ojo izquierdo (OI); MOI y MOE sin alteraciones; ligeras opacidades subcapsulares posteriores en ambos ojos (AO) en la BMC; aumento cecal con disminución generalizada de la sensibilidad en

el CV de AO (fig. 2); un marcado borramiento del margen papilar con edema bilateral del disco óptico en el FO (fig. 3) y de la CFNR en la OCT. Se pautó al paciente 250 mg de acetazolamida por vía oral cada 8h, y Pediatría sustituyó la dexametasona por rituximab.

Al mes siguiente, el paciente presentó una discreta mejoría del edema de CFNR en el OD (de 339 a 281 μm) y un empeoramiento notable en el OI (de 276 a 329 μm). Tres semanas más tarde, ante la caída de AV a 0,6 en el OD y 0,5 en el OI se solicitó a Neurología Infantil una punción lumbar, que mostró una presión de salida del líquido cefalorraquídeo (LCR) de 52 cmH_2O . Dado el empeoramiento visual y el claro carácter patológico de la presión intracraneal (PIC) se interconsultó a Neurocirugía para el implante preferente de una VDVP, que se realizó 4 días después, tras realizar un registro de la PIC.

En las visitas sucesivas a la cirugía de derivación de LCR, la AV mejoró a 0,7 en OD y 0,9 en OI. Ante la ausencia de disminución del edema de papila en el OD y la escasa mejoría visual, se pautó de nuevo acetazolamida. Tras prolongarse 4 semanas la ausencia de mejoría pese a la terapia, se solicitó a Neurocirugía la recalibración de la VDVP.

Doce semanas después de la revisión valvular, la AV alcanzó la unidad en AO. Ante el progresivo descenso de los valores de la CFNR medidos por OCT, la mejoría mantenida de la AV y la evolución de los exámenes del CV hacia la normalidad, se retiró el tratamiento con acetazolamida. Posteriormente, dado el buen funcionamiento de la VDVP, se ha constatado una lenta y progresiva disminución de los valores de CFNR (tabla 1).

No obstante, estos no han podido considerarse, tras 95 semanas de seguimiento desde su visita inicial a Urgencias, dentro del rango de normalidad. Los CV en la visita de seguimiento a las 75 semanas han puesto de manifiesto una discreta disminución de la sensibilidad generalizada, desapareciendo el aumento cecal presente en las perimetrías iniciales (fig. 4). El examen de FO, por su parte, si bien no mostró un edema franco de la cabeza del nervio óptico,

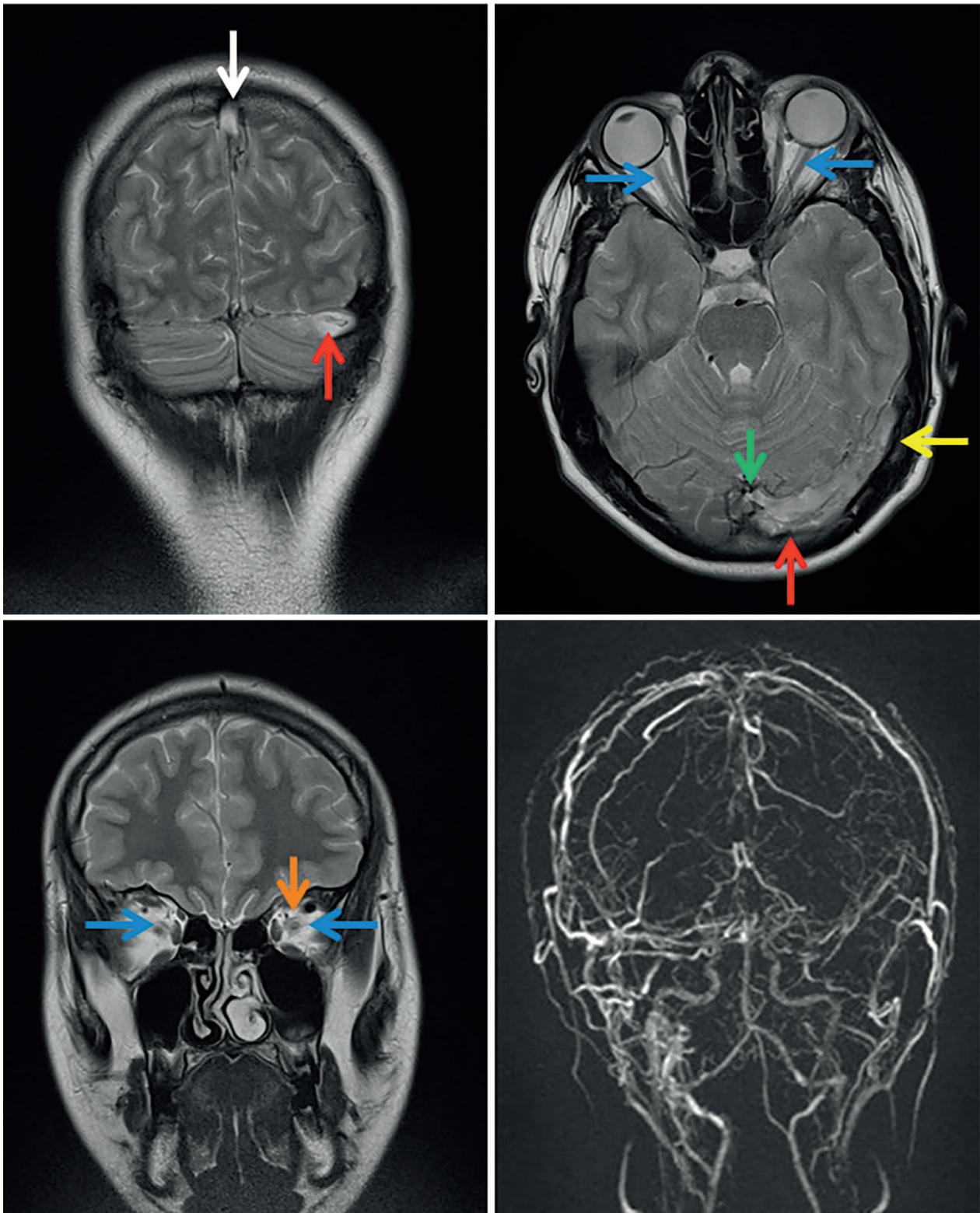


Figura 1. RMN y angio-RMN realizadas al paciente 1 en Urgencias. Ocupación por material hiperintenso en T1 y T2 de las luces de los senos sagital superior (flecha blanca), recto (flecha verde), lateral (flecha amarilla), transverso (flecha roja) y sigmoideo izquierdos, golfo yugular izquierdo, porción cefálica de la vena yugular izquierda y vena de Galeno ipsilateral. Se observa dilatación e ingurgitamiento de la vena oftálmica superior izquierda (flecha naranja) y aumento de calibre de las vainas de ambos nervios ópticos (flechas azules).

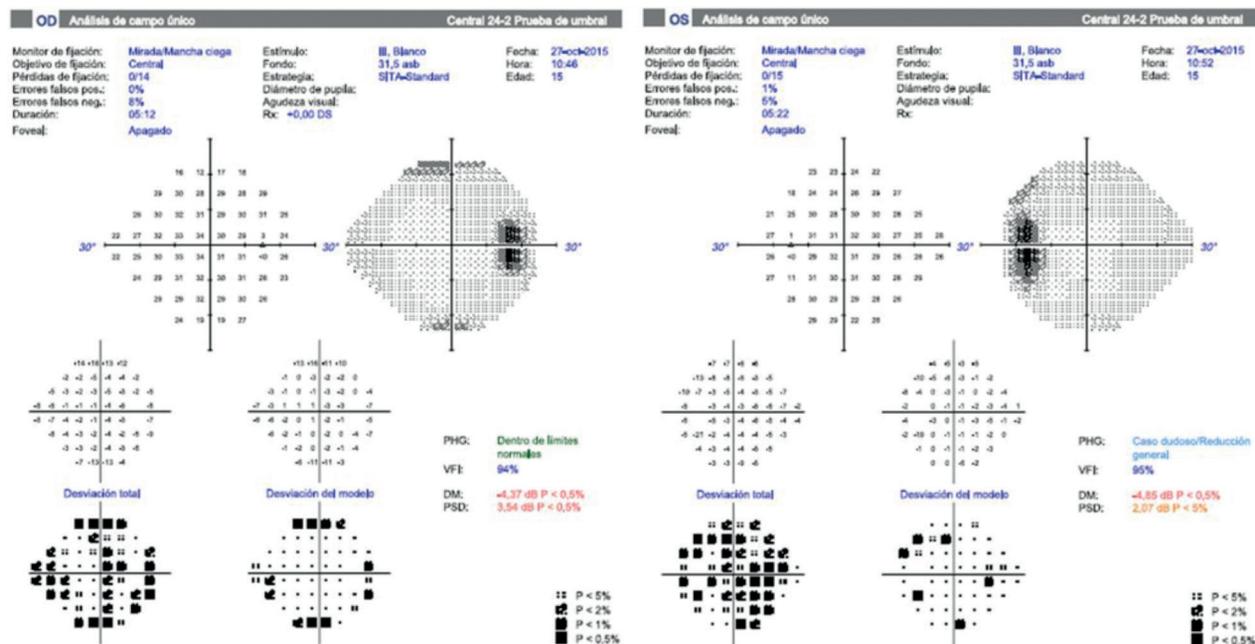


Figura 2. Visita inicial del paciente 1. Aumento cecal con disminución generalizada de la sensibilidad en el CV automatizado de AO.

sí reveló un borramiento difuso de los bordes de la papila óptica, más franco en el OI (fig. 5).

Paciente 2

Mujer de 11 años con miopía moderada como único antecedente de interés. Acudió a Urgencias por cefalea intensa de 10 días de evolución, a la que sobrevinieron el día previo

nuevos síntomas: visión borrosa y sensación de inestabilidad. La RMN de Urgencias reveló signos equívocos de TSVC, por lo que se efectuó una punción lumbar cuyas cifras de PIC se situaron en 63 cmH₂O. Fue remitida a Oftalmología con un tratamiento inicial de 500 mg de acetazolamida cada 12h.

En la consulta de Neuro-oftalmología, la primera valoración de la paciente resultó en una AV de 0,7 en AO; el CV inicial no fue fiable; el FO permitió identificar un marcado edema de papila en AO, con borramiento de bordes y tortuosidad vascular retiniana (fig. 6). La OCT confirmó la existencia de un marcado edema de CFNR con un grosor de 309 y 340 μm, por lo que se aumentó la dosis de acetazolamida a 500 mg cada 8 horas.

La semana siguiente, ante la falta de respuesta y el empeoramiento del papiledema, se volvió a subir la dosis de acetazolamida a 500 mg cada 6 horas. Tras obtenerse a partir de este cambio terapéutico un marcado y progresivo, aunque lento, descenso de los valores de CFNR en la OCT, unido a una mejoría clínica clara, se pautó un descenso muy lento de la dosis de acetazolamida. A las 30 semanas de seguimiento, en tratamiento oral con 250 mg diarios de



Figura 3. Visita inicial del paciente 1. Marcado borramiento del margen papilar con edema del disco óptico en el OD.

Tabla 1. Evolución clínica del paciente 1. Cada comprimido pautado de acetazolamida corresponde a una dosis de 250 mg

Semana	AV OD	AV OI	CNFR OD (µm)	CNFR OI (µm)	CCG OD (µm)	CCG OI (µm)	Tratamiento pautado
0	0,8	0,9	339	276	Error	88	Rituximab Acetazolamida 1-1-1
4	0,7	0,7	281	329	87	Error	Acetazolamida 1-1-1
7	0,6	0,5	253	317	94	93	VDVP
11	0,7	0,7	252	270	84	96	
14	0,7	0,9	243	261	88	88	Acetazolamida 1-0-1
16	0,7	0,9	241	242	86	89	Acetazolamida 1-0-1
18	1	1	236	241	86	90	Acetazolamida 1-0-1 Recalibración VDVP
25	1	1	164	183	Error	87	Acetazolamida 1-0-1
30	1	1	170	183	85	88	Acetazolamida 1-0-1
35	1	1	175	175	86	88	
40	1	0,8	169	184	85	Error	
50	0,8	0,7	156	157	86	90	
55	0,9	0,9	161	166	88	89	
62	0,9	0,9	149	165	86	87	
79	1	1	126	152	87	88	
95	1	1	143	165	87	88	

acetazolamida, las cifras de la CFNR de la OCT seguían el valores supranormales. Tras presentar un leve empeoramiento de este parámetro sin afectación de la CCG, se volvió a aumentar la dosis de acetazolamida, descendiéndola después de forma progresiva según la monitorización de CFNR en la OCT. La AV mejoró respecto a las visitas iniciales, con valores de 1

en AO desde ese momento (tabla 2). El CV no mostró alteraciones patológicas.

Paciente 3

Varón de 7 años de edad, con un proceso de otomastoiditis como AP destacable. Seis me-

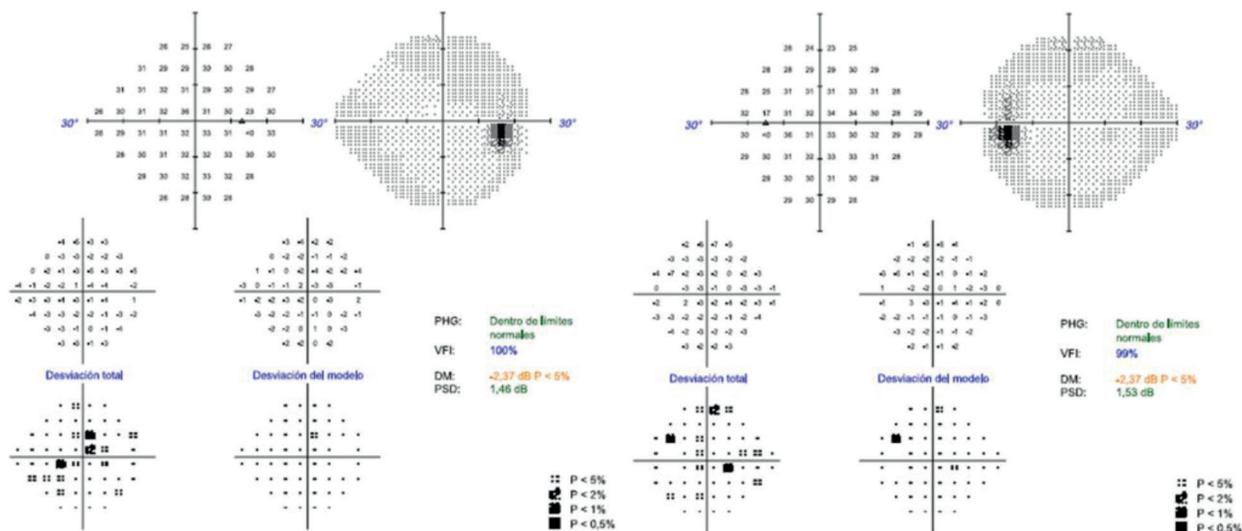


Figura 4. CV a las 75 semanas de seguimiento. Discreta disminución de la sensibilidad generalizada sin aumento de la mancha ciega.

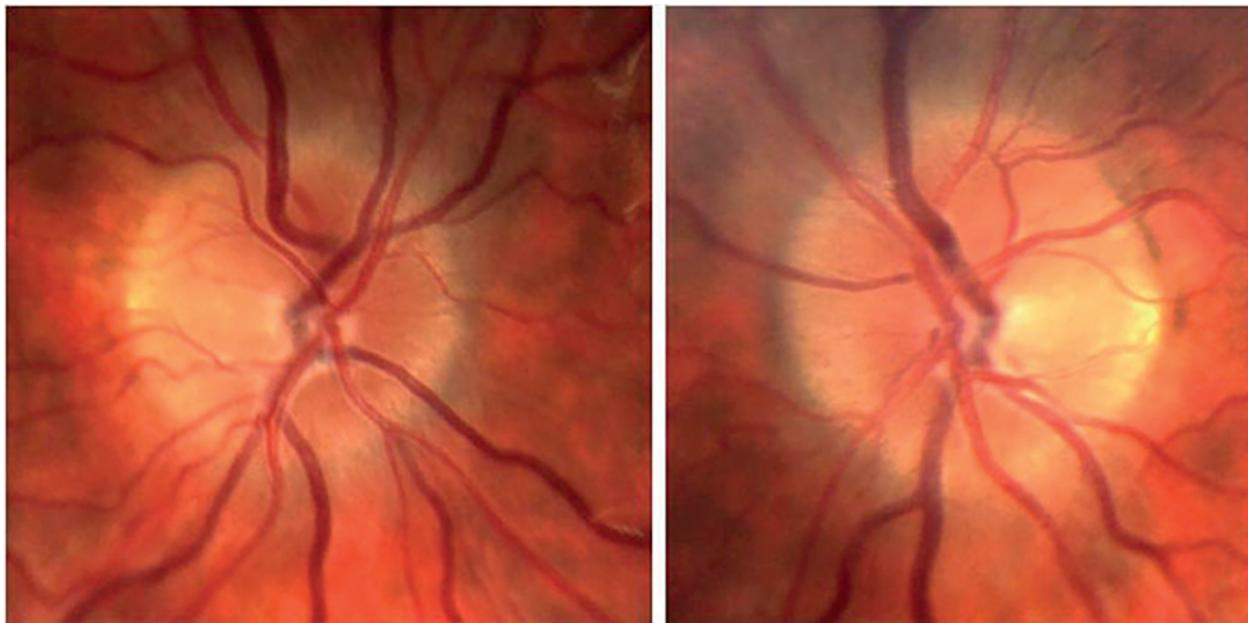


Figura 5. Papilas ópticas del paciente 1 tras interrumpir el tratamiento con acetazolamida. Nótese un borramiento difuso en los bordes de las mismas, sin claro edema del disco, más evidente en el OI.

ses después del citado cuadro, fue derivado a Urgencias por cefalea y diplopia binocular horizontal. La exploración inicial reveló una paresia del VI nervio craneal derecho. Dada la sospecha clínica, se efectuó una punción lumbar que puso de manifiesto una presión de salida de LCR de 35 cmH₂O. La RMN mostró una trombosis venosa crónica del seno sigmoideo y golfo yugular derechos, sin signos de trombosis activa. El Servicio de Pediatría decidió iniciar

tratamiento sistémico con cefotaxima y heparina, y remitir al paciente a Oftalmología.

En la primera exploración por nuestro Servicio, la AV con corrección fue de 1 en el OD y 0,8 en el OI. La exploración de MOI, MOE, PIO y BMC fue anodina. En el FO destacó la existencia de papilas de bordes borrosos, no sobreelevadas y normocoloreadas, y una moderada congestión vascular retiniana (fig. 7). La OCT no reveló un engrosamiento de la CFNR:

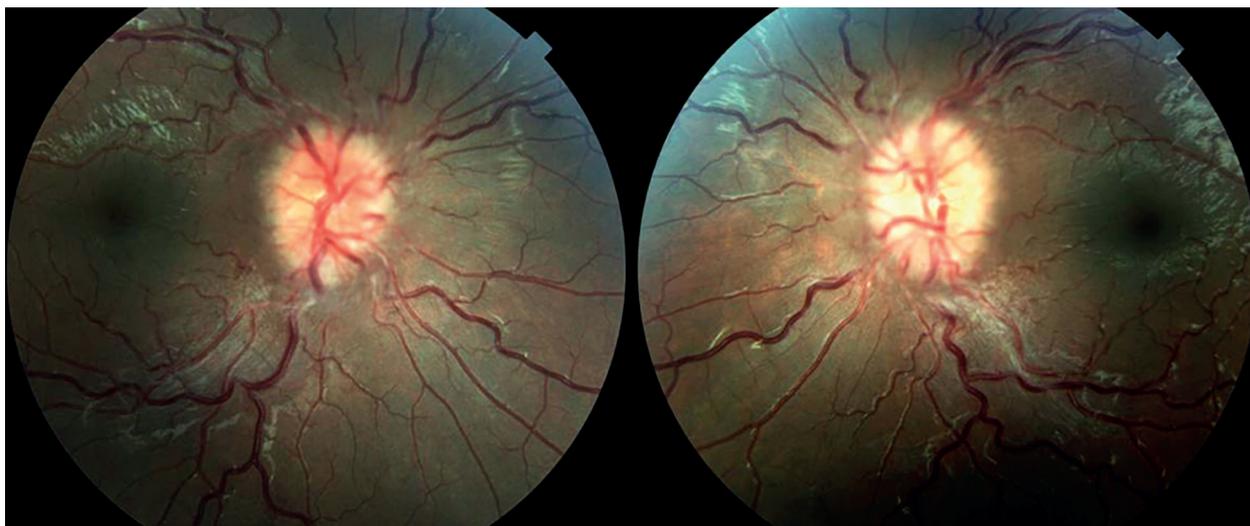


Figura 6. Visita inicial del paciente 2. Marcado edema de papila en AO, con borramiento de bordes de los discos ópticos y tortuosidad vascular retiniana.

Tabla 2. Evolución clínica del Paciente 2. Cada comprimido pautado de acetazolamida corresponde a una dosis de 250 mg

Semana	AV OD	AV OI	CNFR OD (µm)	CNFR OI (µm)	CCG OD (µm)	CCG OI (µm)	Tratamiento pautado
0	0,7	0,7	309	340	97	102	Acetazolamida 2-2-2
1	0,7	0,7	301	395	98	101	Acetazolamida 3-2-3
3	1	1	250	300	96	103	Acetazolamida 3-2-3
7	1	0,9	196	217	96	100	Acetazolamida 3-2-2 Acetazolamida 2-2-2
13	1	1	145	160	96	100	Acetazolamida 2-1-1
18	1	0,7	136	138	97	101	Acetazolamida 1-1-1 Acetazolamida 1-0-1
22	1	0,9	136	138	99	100	Acetazolamida 1-0-1
26	1	1	131	136	96	102	Acetazolamida 1-0-0
30	1	1	128	143	97	101	Acetazolamida 1-0-0
35	1	1	142	163	96	101	Acetazolamida 1-0-1
39	1	1	142	159	97	101	Acetazolamida 1-0-0
47	1	1	184	211	96	102	Acetazolamida 1-1-1
53	1	1	163	177	97	100	Acetazolamida 1-1-1
61	1	1	137	154	93	101	Acetazolamida 1-1-0,5

87 y 90 µm en OD y OI, respectivamente. A pesar de ello, y suponiendo un carácter cronificado del cuadro, se decidió iniciar tratamiento con 250 mg de acetazolamida oral cada 12h, manteniendo este tratamiento durante 4 meses con controles periódicos por parte de Neurología Infantil con interconsultas a Oftalmología.

Una vez transcurrido este periodo de tiempo, se suspendió la terapia; a raíz de esta decisión, el paciente sufrió un nuevo episodio de cefalea

intensa, y al practicar una nueva punción lumbar, presentó nuevamente valores de 37 cmH₂O de PIC. El Servicio de Otorrinolaringología practicó al paciente una etmoidectomía anterior bilateral con infundibulectomía y antrostomía maxilar, exéresis de quistes maxilares, septoplastia, esfenoidectomía derecha y marsupialización del seno asociado.

Visto el carácter «dependiente» de acetazolamida de la HTIC de este paciente, se mantuvo

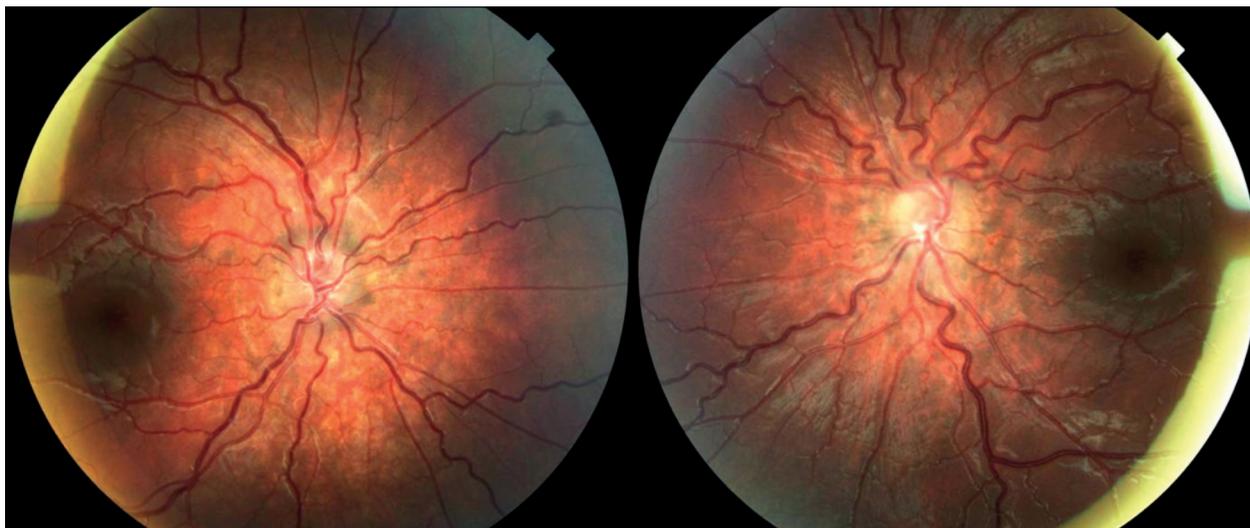


Figura 7. Visita inicial del paciente 3. Papilas de bordes borrosos, no sobre-elevadas y normocoloreadas, con una moderada congestión vascular retiniana.

tratamiento con acetazolamida a dosis de 250 mg cada 12 h durante 12 meses más, con visitas sucesivas en consulta. Una vez cumplido este tiempo, se interrumpió por segunda vez el tratamiento oral tras una retirada paulatina prolongada.

Tras 5 años de seguimiento, el paciente ha mantenido una AV de 1 en AO, con normalidad en la exploración de MOI, MOE, BMC y PIO. El borramiento del margen del disco óptico sin clara edematización del mismo se ha mantenido sin cambios a lo largo de todo el seguimiento. La CFNR y la CCG no han presentado variaciones considerables. El examen del CV ha sido repetidamente normal (fig. 8).

Discusión

La TSVC en nuestra serie presenta un curso clínico que tiende a la cronificación y con carácter dependiente del tratamiento oral con acetazolamida. Estas características resultan en un manejo clínico complicado, con necesidad de seguimiento estrecho para evitar secuelas visuales irreversibles. El tratamiento oral con acetazolamida se puede mantener en el tiempo siempre y cuando no exista repercusión visual y bajo control analítico.

La forma más frecuente de presentación perimétrica de la HTIC es un aumento de la man-

cha ciega (16). Está prueba sin embargo, no es realizable en todos los pacientes pediátricos, al depender del grado de colaboración. La OCT se ha propuesto como herramienta para monitorizar el edema de CFNR y su respuesta al tratamiento en caso de HTIC pediátrica (10,17,18), dado su carácter no invasivo y rapidez de obtención. El estudio de la CCG nos permite predecir el riesgo de secuelas visuales y prolongar el tratamiento médico mientras su grosor se mantenga dentro de los límites normales.

La HTIC en niños generalmente presenta una respuesta satisfactoria a la acetazolamida oral, aun cuando la instauración de los síntomas es rápida (19). El curso del papiledema secundario a HTIC idiopática en niños ha sido descrito, caracterizándose por su resolución a los 3 meses de seguimiento, bien con observación o con en tratamiento con acetazolamida oral (17,20). Algunos autores, por su parte, han sugerido la conveniencia de indicar la cirugía de FVNO antes en niños que en adultos, dado el curso clínico más agresivo del proceso en población pediátrica (21).

Siendo infrecuente del diagnóstico de TSVC en niños, la historia natural del papiledema secundario a esta patología es bastante más impredecible que el propio de la HTIC infantil.

La TSVC en niños puede ser causa de pérdida visual fulminante con recuperación incompleta (22). Se trata, a la vista de los casos que

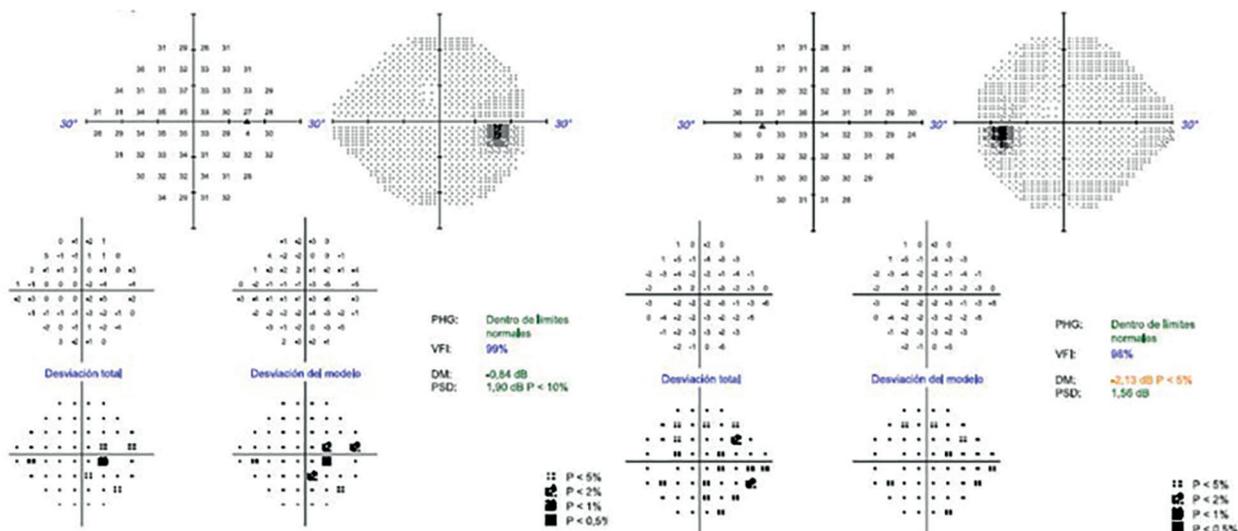


Figura 8. CV de paciente 3 a los 5 años de seguimiento. No se observan alteraciones perimétricas remarcables.

presentamos, de un proceso de difícil manejo, menos respondedor a los tratamientos habituales para la HTIC, y más recurrente.

El manejo que se propone está condicionado a la función visual del paciente, entendiendo como componentes de ella la AV, el CV, el grado de edematización de las papilas en la funduscopia y el grosor de la CFNR y la CCG en la OCT. La acetazolamida, dada la buena tolerancia que tiene en los pacientes pediátricos, es un escalón terapéutico inicial aceptable, con analíticas seriadas para el control de los niveles séricos de iones y bicarbonato. En caso de existir empeoramiento leve o moderado en alguno de los factores visuales anteriormente mencionados, aumentar la dosis de acetazolamida oral (siempre que exista respuesta a ésta) parece el siguiente paso a seguir; si por el contrario la AV se encuentra comprometida, existe un empeoramiento perimétrico, o las papilas muestran un mayor borramiento de bordes, debe optarse por una medida más agresiva, como el implante de una VDVP o la FVNO. Esta misma indicación debiera realizarse si el paciente tuviera un papiledema refractario a tratamiento médico o comenzara a apreciarse atrofia sectorial de la CCG en la OCT.

En caso de existir mejoría de la AV, el CV o la CFNR por OCT, puede intentarse disminuir la dosis de acetazolamida; no obstante, existe la posibilidad de que, aunque estos parámetros se normalicen, el aspecto de las papilas sea anómalo, sin límites claramente definidos como en los discos fisiológicos.

El seguimiento y manejo de estos pacientes requiere, en opinión de los autores, de la existencia de un equipo multidisciplinar de especialistas con experiencia en niños: neuro-oftalmólogos, neurocirujanos, pediatras dedicados a la Neurología Infantil y otorrinolaringólogos.

Bibliografía

1. DeVeber G, Andrew M, Adams C, Bjornson B, Booth F, Buckley DJ, et al. Cerebral sinovenous thrombosis in children. *N Eng J Med.* 2001; 345(6): 417-23.

2. Menascu S, Lotan A, Ben Zeev B, Nowak-Gottl U, Kenet G. Cerebral Venous Thrombosis in the Mediterranean Area in Children. *Mediterr J Hematol Infect Dis.* 2011; 3:e2011029.
3. Bansal L, Niccoli L, Bailey A, Zuccoli G. Imaging the Eye in Idiopathic Intracranial Hypertension. *Headache.* 2014; 54(6): 1046-7.
4. Binenbaum G, Reid JE, Rogers DL, Jensen AK, Billinghurst LL, Forbes BJ. Patterns of retinal hemorrhage associated with pediatric cerebral sinovenous thrombosis. *J AAPOS.* 2017; 21(1): 23-7.
5. Moharir MD, Shroff M, Stephens D, Pontigon A, Chan A, Macgregor D, et al. Anticoagulants in Pediatric Cerebral Sinovenous Thrombosis A Safety and Outcome Study. *Ann Neurol.* 2010; 67(5): 90-9.
6. Viegas LD, Stolz E, Canhão P, Ferro JM. Systemic Thrombolysis for Cerebral Venous and Dural Sinus Thrombosis: A Systematic Review. *Cerebrovasc Dis.* 2014; 37(1): 43-50.
7. Lin A, Foroozan R, Danesh-Meyer H V, De Salvo G, Savino PJ, Sergott RC. Occurrence of Cerebral Venous Sinus Thrombosis in Patients with Presumed Idiopathic Intracranial Hypertension. *Ophthalmology.* 2006; 113(12): 2281-4.
8. Stienen A, Weinzierl M, Ludolph A, Tibussek D, Häusler M. Obstruction of cerebral venous sinus secondary to idiopathic intracranial hypertension. *Eur J Neurol.* 2008; 15(12): 1416-8.
9. Monge L, Fernando R, Fuertes C, Fustero D, Miguel D, Pueyo V, et al. Hipertensión intracranial idiopática: experiencia en 25 años y protocolo de actuación. *An Pediatr.* 2017; 87(2): 78-86.
10. Gospe III SM, Bhatti MT, El-Dairi MA. Anatomic and visual function outcomes in paediatric idiopathic intracranial hypertension. *Br J Ophthalmol.* 2016; 100(4): 505-9.
11. Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. Effect of Acetazolamide on Visual Function in Patients With Idiopathic Intracranial Hypertension and Mild Visual Loss. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *JAMA.* 2014; 311(16): 1641-51.
12. Wall M, Johnson CA, Cello KE, Zamba KD, McDermott MP, Keltner JL. Visual Field Outcomes for the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT). *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2016; 57(3): 805-12.
13. ten Hove MW, Friedman DI, Patel AD, Irrcher I, Wall M, McDermott MP. Safety and Tolerability of Acetazolamide in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *J Neuroophthalmol.* 2016; 36(1): 13-9.
14. Huang LC, Winter TW, Herro AM, Rosa PR, Schiffman JC, Pasol J, et al. Ventriculoperitoneal Shunt as a Treatment of Visual Loss in Idiopathic Intracranial Hypertension. *J Neuroophthalmol.* 2010; 34(3): 223-8.
15. Fonseca PL, Rigamonti D, Miller NR, Subramanian PS. Visual outcomes of surgical intervention for pseudotumour cerebri: optic nerve sheath fenestration.

- tration versus cerebrospinal fluid diversion. *Br J Ophthalmol.* 2014; 98(10): 1360-3.
16. Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial Clinical Profile at Baseline. *JAMA Neurol.* 2014; 109(6): 693-701.
 17. Sánchez-Tocino H, Bringas R, Iglesias D, González-Pérez A, Del Villar-Galán R. Utilidad del tomógrafo de coherencia óptica (OCT) en el seguimiento de la hipertensión intracraneal idiopática en la infancia. *Arch Soc Esp Ophthalmol.* 2006; 81(7): 383-9.
 18. Loo KGB, Lim SA, Lim I-LZ, Chan DWS. Guiding follow-up of paediatric idiopathic intracranial hypertension with optical coherence tomography. *BMJ Case Rep.* 2016; pii: bcr20.
 19. Espino Barros Palau A, Morgan M, Yalamanchili S, Lee A. Fulminant idiopathic intracranial hypertension managed with oral acetazolamide. *Can J Ophthalmol.* 2016; 51(4): e121-5.
 20. Albakr A, Hamad MH, Alwadei AH, Bashiri FA, Hassan HH, Idris H, et al. Idiopathic intracranial hypertension in children: Diagnostic and management approach. *Sudan J Paediatr.* 2016; 16(2): 67-76.
 21. Bersani TA, Meeker AR, Sismanis DN, Bryant P. Pediatric and adult vision restoration after optic nerve sheath decompression for idiopathic intracranial hypertension. *Orbit.* 2016; 35(3): 132-9.
 22. Ilia S, Raissaki M, Geromarkaki E, Briassoulis G, Intensive P, Unit C, et al. Acute blindness due to cerebral venous sinus thrombosis in a child. *Postgr Med J.* 2017; [Epub ahead of print].

Artículo original

Terapia visual y toxina botulínica A como tratamiento de la exotropía intermitente

Vision therapy and Botulinum Toxin A as a treatment of Intermittent Exotropia

José Alberto Reche-Sainz¹, Fernando Hidalgo-Santa Cruz²,
Héctor Fernández Jiménez-Ortiz¹, Nicolás Toledano-Fernández¹

Resumen

Propósito: Estudiar la efectividad de la terapia visual y de su combinación con la inyección de toxina botulínica A como tratamiento de la exotropía intermitente (EI). **Método:** Serie de casos prospectiva. Se incluyeron a 19 niños que presentaban EI sin haber recibido tratamientos previos. Se valoró el ángulo de desviación de cerca y de lejos, la estereopsis cercana y el control fusional mediante la escala Newcastle Control Score (NCS). Se consideró criterio de éxito: la existencia de un ángulo de desviación latente < 10 dp, una estereoagudeza cercana ≤ 60 segundos de arco y una puntuación global ≤ 3 en la escala NCS. Todos los pacientes fueron sometidos inicialmente a ejercicios de ortóptica durante 12 semanas (primer escalón). De no alcanzar el criterio de éxito se le inyectaba toxina botulínica A completando además otras 12 semanas de ortóptica (segundo escalón). Sin éxito en este segundo escalón, se les indicaba cirugía muscular (tercer escalón). **Resultados:** La edad media de los participantes en el momento de la intervención fue de $6,69 \pm 2,72$ años. Se computaron 11 éxitos terapéuticos tras ortóptica (57,89%), 5 éxitos tras toxina botulínica combinada con ortóptica (26,31%) y 3 fracasos terapéuticos (15,78%) con una tasa global del 84,21% y seguimiento medio de $12,90 \pm 5,72$ meses. El ángulo de exodesviación de cerca ($p=0,001$) y la puntuación NCS cerca ($p=0,036$) previos a las intervenciones, fueron los únicos parámetros con diferencias significativas entre los pacientes que alcanzaron éxito terapéutico frente al fracaso. **Conclusiones:** Este abordaje propuesto en escalones terapéuticos presenta una alta tasa global de éxito, por lo que podría ser muy efectivo en el manejo de la EI.

Palabras clave: *Exotropía intermitente, terapia visual, toxina botulínica A.*

Summary

Purpose: To study the effectiveness of vision therapy and its combination with the injection of botulinum toxin A as a treatment for intermittent exotropia (IE).

Method: Prospective series of cases. We enrolled 19 children who had intermittent exotropia without any prior treatment. We mainly assessed near/far angles of deviation, near stereopsis and fusional control using the Newcastle Control Score (NCS). Success criteria included a latent angle of deviation < 10 prismatic diopters, near stereoacuity ≤ 60 arc seconds and an overall score ≤ 3 points on

¹ Hospital Universitario de Fuenlabrada. Servicio de Oftalmología. Fuenlabrada, Madrid. España.

² Centro Boston de Optometría. Madrid. España.

the NCS scale. All of the patients initially underwent orthoptic exercises for 12 weeks (first step). After this period, patients who did not meet the success criteria, were injected with Botulinum toxin A and completed another 12 weeks of orthoptics (second step). If they were unsuccessful, muscle surgery was recommended (third step).

Results: The average age of the participants at the time of intervention was 6.69 ± 2.72 years. We observed 11 therapeutic successes after vision therapy (57.89%), 5 after botulinum toxin combined with vision therapy (26.31%) and 3 treatment failures (15.78%). The overall success rate was 84.21% with a median follow-up of 12.90 ± 5.72 months. Near exodeviation angle ($p = 0.001$) and near NCS ($p = 0.036$) before the interventions were the only parameters with significant differences between patients who achieved therapeutic success and therapeutic failure.

Conclusions: The therapeutic steps proposed as a new approach have a high overall success rate and may be effective in managing intermittent exotropia.

Key words: *Intermittent exotropia, orthoptics, vision therapy, botulinum toxin A.*

Introducción

La exotropía intermitente (EI) es un estrabismo relativamente prevalente, ya que afecta al 1% de la población y representa al menos el 25% de los estrabismos infantiles (1). Suele aparecer entre los 12 meses a 4 años de edad (2) y es doblemente más frecuente en el sexo femenino (3).

La EI consiste en la desviación episódica hacia afuera generalmente de un mismo ojo, sobre todo en la mirada lejana, siendo más manifiesta cuando el sujeto está distraído, cansado, enfermo o se encuentra en ambientes de intensa iluminación. Durante los períodos de exodesviación, se produce la supresión del ojo desviado, pero al tratarse de una tropía no constante, la ambliopía no es un síntoma característico (4).

Dado que la EI conserva una cierta buena binocularidad aun siendo a tiempo parcial, se han propuesto diversas terapias conservadoras para su manejo, como son la observación, las oclusiones antisupresoras, la ortóptica, el uso de lentes negativas y la toxina botulínica (5,6,1). No obstante, tradicionalmente se ha considerado que la cirugía muscular es más efectiva que dichas terapias no quirúrgicas (7,8). Pero a diferencia de éstas, aquélla no estaría exenta de importantes riesgos que deteriorarían la visión binocular, como son la hipocorrección de la exodesviación, ya sea inmediata o diferida (9), y la hipercorrección de carácter constante (endotropía consecutiva) (1).

El desconocimiento de la historia natural de la EI y la falta de evidencia clínica acerca de los resultados de las diversas terapias en uso, hacen que no exista actualmente un consenso acerca de las indicaciones específicas de cada terapia, ya sea conservadora o quirúrgica, y del momento de aplicación más idóneo (10,5,11).

En el presente trabajo, se estudia la efectividad de la combinación secuencial de dos modalidades terapéuticas ya conocidas, la terapia ortóptica y la inyección de toxina botulínica A en los rectos laterales que se aplicarían de forma precoz en el manejo de la EI.

Sujetos, material y métodos

Se trata de un estudio piloto de carácter prospectivo que se realizó recogiendo una serie de casos.

Se seleccionaron niños de 3 a 13 años de edad atendidos de forma consecutiva según acceso al Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Fuenlabrada (Madrid), y que presentaban una EI descompensada. Dichos niños no debían haber recibido previamente ningún tratamiento específico para la EI, esto es, terapia visual, toxina botulínica A o cirugía muscular. Se consideró que la EI estaba descompensada si se objetivaba un mal control de la exodesviación (más de 3 puntos en la escala revisada de Newcastle Control Score), y además presentaba alguna de las siguientes caracte-

terísticas: ángulo de exodesviación mayor de 10 dioptrías prismáticas (dp) en visión cercana o lejana, existencia de síndrome alfabético o una estereoagudeza cercana > 60 segundo de arco, evaluada mediante el TNO test (Laméris Tech, Nieuwegein, Holanda). Se excluyeron a aquellos niños con exotropías sensoriales, estrabismos restrictivos o paréticos coexistentes, con patología ocular concomitante o con trastornos neurológicos asociados.

Todos los pacientes del estudio fueron inicialmente sometidos a terapia visual según un plan adaptado a la EI (tabla 1). Dos optometristas programaron ejercicios específicos para el cuadro de EI. Los ejercicios fueron explicados e instruidos al paciente y familiar responsable de la realización de los mismos en casa. Se marcaron unas pautas diarias de ejecución y se entregó el material necesario en cada caso. La duración de las sesiones no debía exceder de 20 minutos al día en ningún caso, pudiendo estos ser divididos en más de una sesión según niveles atencionales.

La terapia visual consistió en desarrollar en forma secuencial las habilidades de convergencia refleja y sostenida, para posteriormente realizar ejercicios de disparidad de fusión tanto positiva como negativa.

En la primera fase, se instruyó a los pacientes a la realización de vergencias sacádicas mediante la presentación de estímulos en lejos y cerca y sosteniendo la postura convergente durante cortos episodios de tiempo (5-10 segundos). Se puso especial énfasis en el desarrollo de estas capacidades de forma simétrica, en ambas miradas laterales. El tiempo dedicado fue superior en la mirada lateral coincidente con el ojo no dominante.

Tabla 1. Objetivos secuenciales de la terapia visual

1. Fortalecimiento de la convergencia próxima: Adaptativa o tónica: fijación estímulo cerca y convergencia sostenida > 5 segundos Refleja o sacádica ; fijación estímulos cerca- lejos, lejos-cerca
2. Estimulación de la disparidad de fusión cerca y lejos: Cordón de Brock, ejercicios fusión con prismas base externa
3. Reconocimiento de diplopía: Terapias antisuadoras: anaglifos, vectogramas

En una segunda fase, los ejercicios se basaron en la presentación de estímulos de disparidad de fusión y se realizaron con ayuda de un cordón de Brock y presentación de prismas. La distancia de presentación de los estímulos siguió una pauta de cerca y después de lejos, conforme se iba produciendo un mejor desarrollo del control oculomotor.

Por último, la estrategia final consistió en la creación de pistas perceptivas, diplopía, cambio de dirección visual primaria, etc. que sirvieran de conciencia para el alineamiento motor binocular. Estas se realizaron mediante la ayuda de filtros anaglifos y polarizadores. El seguimiento en consulta se realizó bisemanalmente hasta completar 12 semanas.

En este momento, se evaluó la EI y se consideró que estaba compensada cuando se cumplían las tres siguientes condiciones: NCS global ≤ 3 puntos (NCS casa ≤ 1 punto, NCS cerca ≤ 1 punto, NCS lejos ≤ 1 punto), estereoagudeza en visión cercana era ≤ 60 segundos de arco y ángulo de desviación ≤ 10 dp. Si estaba compensada, se consideró éxito terapia. A los pacientes que seguían con EI descompensada, se les inyectaron 5 Unidades Internacionales de toxina botulínica A (Botox[®], Allergan, Westport, Mayo County, Irlanda) en cada músculo recto lateral bajo anestesia general. Tras la inyección de la toxina botulínica, se reiniciaban los ejercicios ortópticos cuando la desviación endotrópica inducida por la relajación de los rectos laterales, fuese menor de +10 dioptrías prismáticas. Tras 12 nuevas semanas de entrenamiento visual, se evaluó de nuevo la compensación del estrabismo. De estar compensado, consideró como éxito toxina-TERAPIA. En caso de seguir descompensada (fracaso terapéutico), se optó por la cirugía muscular.

Se estudiaron las siguientes variables antes y después de la intervención: agudeza visual mejor corregida de cada ojo, refracción ciclopléjica ángulo de desviación de lejos y cerca, dominancia ocular, control de la desviación y la estereoagudeza en visión cercana mediante el test de TNO. Como ya se ha indicado, la evaluación del control de la desviación se realizó mediante la puntuación de la escala revisada Newcastle

Control Score (NCS). El NCS da una puntuación (0-9) que es una valoración combinada de la frecuencia observada del estrabismo por los padres llamado control en casa (0-3 puntos), así como la observación de la capacidad del niño para realinear el ojo tras ser disociado con el cover test (control clínico) en visión cercana (0-3 puntos), y lejana (0-3 puntos) (12).

Se compararon estadísticamente las características pre- y post- intervención de los tres grupos entre sí mediante el test de la Chi al cuadrado para las variables categóricas y mediante el análisis de la varianza (ANOVA) para los datos cuantitativos. A continuación se establecieron comparaciones múltiples entre pares de estos tres grupos mediante la prueba de Tukey. Los análisis se realizaron con el programa estadístico SPSS versión 21.0 (IBM, Chicago, Illinois, Estados Unidos).

El protocolo del estudio fue aprobado por la Comisión de Ética de Investigación Clínica del Hospital Universitario de Fuenlabrada atendiendo a los principios de la Declaración de Helsinki. Se informó a los padres/tutores de los niños de la naturaleza del estudio y de sus propósitos, y se solicitó consentimiento verbal y escrito para la aplicación de cada una de las terapias.

Resultados

Un total de 21 pacientes (14 niños y 7 niñas) fueron incluidos pero se produjeron dos pérdidas (9,52%) durante el seguimiento (1 niña y 1 niño). La edad media de los pacientes en el momento de iniciar la intervención terapéutica fue de $6,69 \pm 2,72$ años. Como antecedentes personales, destacaban 4 casos de prematuridad (21,05%), 2 con retraso madurativo (10,52%) y 2 con trastorno por déficit de atención (10,52%). Tres pacientes (15,79%) tenían antecedentes familiares conocidos de EI. El ojo izquierdo fue el dominante en 11 de los niños (57,89%) tanto en visión lejana como cerca. Existía fijación alternante en 4 del total (21,05%) de cerca y en 3 (15,79%), de lejos. De los 19 pacientes tratados, se computaron 11 éxitos terapéuticos tras ortop-

tica (57,89%), 5 éxitos tras toxina botulínica-ortóptica (26,31%) y 3 fracasos terapéuticos (15,78%). Estos 3 fracasos terapéuticos fueron posteriormente sometidos a recesión de rectos laterales, pero sólo un caso fue exitoso (tabla 2). El intervalo medio entre la inyección de toxina botulínica y el inicio de la terapia visual fue $2,87 \pm 1,21$ meses y el seguimiento medio global de los pacientes fue de $12,90 \pm 5,72$ meses. Respecto a las características previas a la intervención, no se hallaron diferencias estadísticamente significativas ($p > 0,05$) entre los tres mencionados grupos (tabla 2). Las excepciones fueron el ángulo de desviación de cerca ($p = 0,001$) y el NCS de cerca ($p = 0,036$). El ángulo de desviación en visión cercana fue mayor en el grupo Fracaso terapéutico ($-11,33 \pm 2,31$ dp), frente al grupo Éxito terapia, $-6,36 \pm 1,50$ dp ($p = 0,05$ según la prueba post hoc de Tukey); o frente al grupo de Éxito toxina-TERAPIA, $-6,80 \pm 1,79$ dp ($p = 0,018$ Tukey). El NCS cerca del grupo de Fracaso terapéutico $1,67 \pm 0,58$ puntos también difería de forma estadísticamente significativa con el del grupo de Éxito terapia $0,77 \pm 0,56$ puntos ($p = 0,037$), o con el del grupo de Éxito toxina-TERAPIA, $0,90 \pm 0,22$ puntos ($p = 0,045$).

Respecto a los resultados postintervención, todas las variables presentaron diferencias estadísticamente significativas entre los tres grupos. Comparadas entre pares mediante la prueba de Tukey, se comprobó que para el ángulo de cerca, lejos, NCS casa, NCS cerca, NCS lejos y TNO había diferencias entre el grupo Fracaso terapéutico con el grupo de Éxito terapia ($p < 0,05$) y con el grupo de Éxito toxina-TERAPIA ($p < 0,05$), pero no de estos dos últimos entre sí ($p \geq 0,05$). Tanto en el grupo de Éxito terapia como en el de Éxito toxina-TERAPIA, la totalidad de los pacientes manifestaron fusión plana en el test de Worth lejano. En cambio los 3 pacientes del grupo de Fracaso terapéutico, suprimían el ojo desviado.

No hubo efectos secundarios en el caso de la terapia ortóptica y los observados tras la inyección de toxina botulínica fueron leves y transitorios. De los 8 pacientes tratados con toxina botulínica, hubo 3 casos (37,50%) con hemorragia subconjuntival, 1 caso (12,50%) de

Tabla 2. Características previas y posteriores a las intervenciones de los tres grupos de pacientes

	Grupo ÉXITO TERAPIA (n= 11)	Grupo ÉXITO TOXINA-TERAPIA (n=5)	Grupo FRACASO TERAPÉUTICO (n=3)	valor p
Edad (años)	7,54±3,19	5,78±1,38	4,99±1,36	0,260*
Sexo: masculino/femenino	7 (63,63%)	3 (60,00%)	3 (100%)	0,435†
Edad al inicio terapia (años)	7,54±3,19	5,78±1,38	4,99±1,36	0,260*
Agudeza visual OD	0,99±0,30	0,98±0,45	1,00±0,00	0,692*
Agudeza visual OI	0,98±0,40	0,98±0,45	1,00±0,00	0,748*
Equivalente esférico OD (D)	0,61±1,57	0,60±0,94	1,33±0,76	0,703*
Equivalente esférico OI (D)	0,75±1,39	0,67±0,79	1,50±0,50	0,587*
Error cilíndrico OD (D)	0,70±0,84	0,90±0,55	0,25±0,43	0,493*
Error cilíndrico OI (D)	0,66±0,67	1,35±1,24	0,28±0,36	0,100*
NCS casa pre. (puntos)	1,59±0,66	1,70±1,20	2,33±0,58	0,403*
NCS cerca pre. (puntos)	0,77±0,56	0,90±0,22	1,67±0,58	0,036*
NCS lejos pre. (puntos)	2,41±0,54	2,70±0,45	3,00±0,00	0,169*
Dominancia cerca pre. OD/OI/alternante	3/6/2	1/3/1	1/2/0	0,942†
Ángulo de desviación cerca pre. (dp)	-6,36±1,50	-6,80±1,79	-11,33±2,31	0,001
Dominancia lejos pre: OD/OI/alternante	2/6/3	1/3/1	1/2/0	0,884†
Ángulo de desviación lejos pre. (dp)	-16,64±6,92	-15,60±3,89	-20,20±0,00	0,579
Síndrome Alfabético pre. A/V/X/no	5/0/5/1	1/1/3/0	0/0/3/0	0,362†
TNO ≤ 60 segundos de arco pre.	6 (54,54%)	3 (60%)	0 (0%)	0,197†
NSC casa post. (puntos)	0,91±0,30	1,00±0,00	2,00±0,00	0,000*
NSC cerca post. (puntos)	0,18±0,40	0,40±0,55	1,00±0,00	0,029*
NCS lejos post. (puntos)	0,55±0,52	0,80±0,45	3,00±0,00	0,000*
Dominancia cerca post. OD/OI/alternante	3/8/0	1/3/1	1/2/0	0,555†
Ángulo de desviación cerca post. (dp)	-4,36±1,21	-4,40±1,67	-8,67±1,15	0,000*
Dominancia lejos post. (OD/OI/alternante)	2/8/1	0/2/3	1/2/0	0,137†
Ángulo de desviación lejos post. (dp)	-9,09±3,83	-10,40±3,29	-21,67±2,89	0,000*
TNO ≤ 60 segundos de arco post.	11(100%)	5(100%)	0(100%)	0,000†
Tiempo de seguimiento (meses)	11,19±6,44	14,77±4,33	16,08±3,13	0,312*

OD=ojo derecho OI=ojo izquierdo, pre.=previa a la intervención, post.=posterior a la intervención, D= dioptrías, dp= dioptrías prismáticas,
 *Análisis de la varianza (ANOVA); †Chi al cuadrado; Las variables continuas se expresan con la media ± desviación estándar.

ptosis severa y 1 (12,50%) de diplopía. No se produjo ningún caso de endotropía consecutiva permanente.

Discusión

Siendo la EI uno de los tipos de estrabismos más habituales, no se han realizado ensayos clínicos randomizados que determinen cuál es la evolución natural de los casos no tratados frente a los tratados, y acerca de los factores clínicos que más influyen en su pronóstico (6,1). La úni-

ca excepción sería un reciente ensayo clínico que compara la efectividad de las oclusiones a tiempo parcial con la observación (11,13). Se conoce que la EI se puede compensar con la práctica desaparición de la desviación en el transcurso del tiempo (14). Pero también es posible que la desviación no experimente cambios significativos (15), o que progrese a una exotropía permanente con supresión sensorial del ojo desviado y deterioro de la estereoagudeza en la visión cercana (1,3).

La severidad clínica de la EI se ha asociado a la existencia de grandes ángulos de des-

viación, a un mal control de la desviación (con prolongados tiempos de tropía y/o con dificultad en el restablecimiento de la fusión tras disociación), y a una pérdida de la estereoaquidez cercana (16,17). En concreto, siendo el control de la desviación, un factor de gran importancia clínica es el que, más escasamente, se ha estandarizado en los estudios (1). A este respecto, se ha desarrollado entre otras, la escala revisada Newcastle Control Score que hace una valoración subjetiva parental del control de la desviación en casa (Home Control), y además una valoración objetiva del examinador en consulta, tanto en visión cercana y lejana (Clinic Control) (18,12). Esta escala se ha demostrado válida para monitorizar el control y la respuesta al tratamiento en la EI (19).

Por otro lado, se ha observado una enorme variabilidad en los resultados terapéuticos de la EI comunicados en la Literatura (17). Esta se debería, en parte a la ya mencionada falta de estandarización de estos criterios de éxito, muchas veces reducidos a tan sólo a la consecución de un aceptable ángulo de desviación. Por ello, en el presente trabajo, se han considerado unos criterios estrictos y comparables de éxito terapéutico: el alineamiento, la estereopsis cercana y el control de la desviación cuantificado mediante escala NCS.

Respecto a la terapia ortóptica, se han descrito tasas de éxito del 88-100% para los pacientes con EI, si bien considerando principalmente como criterio de éxito, el alineamiento motor ± 10 dp (20). No ha habido, pues, una verdadera evaluación de la efectividad de la ortóptica mediante un ensayo clínico prospectivo y randomizado realizado a gran escala y con unos criterios estrictos de éxito terapéutico (1).

Nuestra tasa de éxito fue del 57,89% (11 de los 19 pacientes tratados) con un seguimiento de $11,19 \pm 6,44$ meses, según criterios de éxito estrictos. Estudios experimentales recientes (21) han demostrado que el control de la desviación en la EI, se produciría fundamentalmente a expensas de la vergencia fusional que, a su vez, causaría secundariamente un exceso de acomodación, pero no al contrario. Es, pues, la disparidad y no la borrosidad de imágenes, el

principal estímulo inductor de la convergencia en la EI (1). Las vergencias tendrían, además de un componente rápido o reflejo (mediada por la propia disparidad de imágenes), otro lento, que sería adaptativo y de mantenimiento de la alineación binocular (también conocida como convergencia tónica o fusión próxima tenaz) (22). Por ello, los ejercicios visuales de nuestro estudio se planificaron en primer lugar para fortalecer la convergencia en visión próxima en sus facetas refleja y adaptativa, trabajando también las incomitancias laterales. Este control de la desviación en la visión cercana debía ser una condición previa y necesaria para conseguir el control en visión lejana. Es más, aquellos pacientes que a posteriori terminaron como fracasos en el estudio, fueron los que manifestaban un mayor ángulo de desviación y un peor control de la desviación en la visión cercana antes y después de la terapia (tabla 2). El reconocimiento de la diplopia cruzada y descruzada y los ejercicios de fusión motora mediante el cordón de Brock, sirvieron para ejercitar el control en la visión lejana. En los casos con evolución favorable, se observó inicialmente una reducción del tiempo de tropía a lo largo del día (NCS casa) y durante la exploración en consulta. No obstante, la disociación binocular seguía produciéndose muy fácilmente con la oclusión alternante, siendo además el control de la desviación, todavía precario (NCS lejos ≥ 2). En etapas posteriores, se observaba mayor resistencia a la disociación, pero sobre todo era llamativo un mejor control (NCS lejos ≤ 1). Sin embargo éste se podía ir debilitando a lo largo de la exploración si se realizaba una disociación con un cover-uncover test muy reiterativo durante varios minutos.

Respecto a la utilización de la toxina botulínica A en rectos laterales, hay estudios que le otorgan una efectividad semejante a la cirugía en términos de alineación ocular (± 10 dp), con tasas de éxito del 76,6 vs 90 % respectivamente ($p = 0,166$) (23). Sin embargo, la mayor parte de los estudios, aunque le reconocen cierta eficacia, ésta sería ciertamente inferior a la quirúrgica (6,1). Si además, se tiene en cuenta la valoración del control fusional medido median-

te la escala NCS, el éxito descrito para la inyección de toxina botulínica en los rectos laterales es de un 86% para la visión cercana, pero sólo de un 38,1% en la visión lejana a los 6 meses de seguimiento (8). Es previsible que estos resultados empeorasen con el paso del tiempo de seguimiento (6).

En nuestra serie, 5 pacientes (62,50%) de los 8 pacientes propuestos para el tratamiento con toxina botulínica combinada con terapia visual alcanzaron un éxito terapéutico con pleno control fusional tanto de lejos como cerca a los $14,77 \pm 4,33$ meses de seguimiento. Puede ser que el éxito y la estabilidad observada se debieran a esta terapia visual coadyuvante.

Sobre la cirugía muscular, se han comunicado tasas de éxito variables, la mayoría en torno al 60-70% (7). Pero asumiendo unos criterios exigentes más allá de la mera alineación, Holmes et al (5) comunican a los 2 años de seguimiento, un éxito terapéutico del 30% de la cirugía (frente a un 12% del tratamiento conservador). Concordantemente, Buck et al (10) alcanzan una tasa de éxito quirúrgico del 35% (21 meses de seguimiento) y Pratt-Johnson et al del 42% (6). En nuestra serie solamente fueron sometidos a cirugía muscular los fracasos terapéuticos habidos tras terapia visual y tras toxina botulínica combinada con terapia visual, alcanzándose una tasa de éxito de un 33,33%. Estos pacientes quirúrgicos fueron los que originariamente presentaban un ángulo de desviación de cerca >10 dp y de lejos >20 dp, pero sobre todo un peor control de la exodesviación cercana (NCS 3).

Las limitaciones del presente estudio se deben fundamentalmente a su reducido tamaño muestral ($n=19$) y a la falta de comparabilidad con un grupo control. No obstante, la tasa global de éxito terapéutico (terapia visual y toxina botulínica combinada con terapia) alcanzada fue de un 84,21%. Asumiendo los mismos criterios estrictos de éxito, esta tasa global es superior a la de las series quirúrgicas y no-quirúrgicas comunicadas (6-9,17). Es posible que el éxito de la terapia visual se debiera a que se aplicó de forma precoz y específica a las alteraciones propias de la EI. La toxina botulínica obtuvo

además una mejora adicional del control de la desviación en algunos de los pacientes que no alcanzaron un éxito terapéutico completo con la ortóptica. Es probable que en estos pacientes, que la mayor tonicidad convergente inducida por la toxina botulínica facilitara a su vez el entrenamiento de la fusión refleja mediada por la disparidad retiniana.

Se propone, pues, este nuevo abordaje terapéutico escalonado (fig. 1) para el manejo de la EI, ya que podría ser muy efectivo por el alta global de éxito alcanzada. Cada escalón virtuosamente añadiría más éxitos terapéuticos al precedente. Sin embargo, haría falta la realización de ensayos clínicos que aportasen un buen nivel de evidencia para confirmar esta idea.

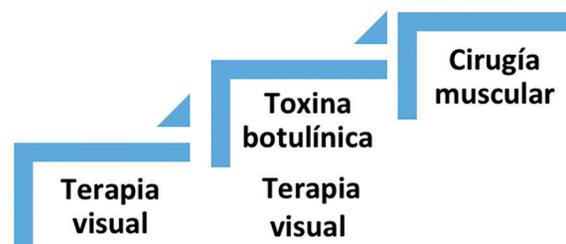


Figura 1. Escalonamiento terapéutico propuesto.

Bibliografía

1. Lavrich JB. Intermittent exotropia: continued controversies and current management. *Curr Opin Ophthalmol* 2015 (5): 375-1.
2. Gnanaraj L, Richardson S. Interventions for intermittent distance exotropia: review. *Eye* 2005; 19: 617-21.
3. Nusz KJ, Mohny BG, Diehl NN. Female predominance in intermittent exotropia. *Am J Ophthalmol* 2005; 140: 546-7.
4. Mohny BG, Huffaker RK. Common forms of childhood exotropia. *Ophthalmology* 2003; 110: 2093-6.
5. Holmes J, Hatt S, Leske D. Is intermittent exotropia a curable condition? *Eye* 2015; 29: 171-6.
6. Joyce KE, Beyer F, Thomson RG, Clarke MP. A systematic review of the effectiveness of treatments in altering the natural history of intermittent exotropia. *Br J Ophthalmol* 2015; 99: 440-50.
7. Kelkar JA, Gopal S, Shah RB, Kelkar AS. Intermittent exotropia: Surgical treatment strategies. *Indian J Ophthalmol* 2015; 63: 566-9.
8. Etezad Razavi M, Sharifi M, Armanfar F. Efficacy of Botulinum Toxin in the treatment of Intermittent Exotropia. *Strabismus* 2014; 22: 176-81.

9. Buck D, Powell CJ, Rahi J, Cumberland P, Tiffin P, Taylor R, et al. The improving outcomes in intermittent exotropia study: outcomes at 2 years after diagnosis in an observational cohort. *BMC Ophthalmol* 2012 Jan 18; 12:1-2415-12-1.
10. Buck D, Powell CJ, Sloper JJ, Taylor R, Tiffin P, Clarke MP, et al. Surgical intervention in childhood intermittent exotropia: current practice and clinical outcomes from an observational cohort study. *Br J Ophthalmol* 2012; 96: 1291-5.
11. Cotter SA, Mohny BG, Chandler DL, Holmes JM, Repka MX, Melia M, et al. A randomized trial comparing part-time patching with observation for children 3 to 10 years of age with intermittent exotropia. *Ophthalmology* 2014; 121(12): 2299-10.
12. Buck D, Clarke MP, Haggerty H, Hrisos S, Powell C, Sloper J, et al. Grading the severity of intermittent distance exotropia: the revised Newcastle Control Score. *Br J Ophthalmol* 2008; 92: 577.
13. Mohny BG, Cotter SA, Chandler DL, Holmes JM, Chen AM, Melia M, et al. A Randomized Trial Comparing Part-time Patching with Observation for Intermittent Exotropia in Children 12 to 35 Months of Age. *Ophthalmology* 2015; 122: 1718-25.
14. Rutstein RP, Corliss DA. The clinical course of intermittent exotropia. *Optometry & Vision Science* 2003; 80: 644-9.
15. Romanchuk KG, Dotchin SA, Zurevinsky J. The natural history of surgically untreated intermittent exotropia-looking into the distant future. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2006; 10: 225-31.
16. Hatt SR, Mohny BG, Leske DA, Holmes JM. Variability of control in intermittent exotropia. *Ophthalmology* 2008; 115: 371-376. e2.
17. Chiu AK, Din N, Ali N. Standardising reported outcomes of surgery for intermittent exotropia-a systematic literature review. *Strabismus* 2014; 22: 32-6.
18. Haggerty H, Richardson S, Hrisos S, Strong NP, Clarke MP. The Newcastle Control Score: a new method of grading the severity of intermittent distance exotropia. *Br J Ophthalmol* 2004; 88: 233-5.
19. Buck D, Hatt SR, Haggerty H, Clarke, Hrisos S et al. The use of the Newcastle Control Score in the management of intermittent exotropia. *Br J Ophthalmol* 2007; 91: 215-8.
20. Asadi R, Ghasemi-Falavarjani, Sadighi, N Orthoptic Treatment in the management of intermittent exotropia. *Iranian Journal of Ophthalmology* 2009; 21: 35-40.
21. Horwood AM, Riddell PM. Evidence that convergence rather than accommodation controls intermittent distance exotropia. *Acta Ophthalmol* 2012; 90: e109-e117.
22. Kushner BJ. Tenacious Proximal Fusion: The Scobee Phenomenon. *Am Orthopt J* 2015; 65: 73-80.
23. Li Y, Wu X. Observation of botulinum toxin A management in childhood with intermittent exotropia. *Zhonghua Yan Ke Za Zhi* 2008; 44: 967-71.

Comunicación corta

Tratamiento quirúrgico en parálisis traumática completa y total del III nervio craneal

Surgical treatment for complete and total third cranial nerve palsy

Pilar Merino¹, Carlota Gutiérrez², Pilar Gómez de Liaño²

Sección de motilidad ocular y diplopia, Servicio de Oftalmología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Resumen

Caso clínico: Se describe la cirugía realizada en un niño con p III N total de OD adquirida, traumática y crónica. Se realizó recesión de 10 mm de RL, resección de 9 mm de RM y transposición del oblicuo superior al RM en OD. A los 3 meses de la cirugía muestra una exotropía de 8 dp, con aducción normal, limitación leve de la abducción del OD, y limitación de las ducciones verticales similares a las pre-operatorias. **Discusión:** La técnica clásica de recesiones y resecciones máximas de rectos horizontales asociada a transposición del oblicuo superior consiguió buenos resultados, sin complicaciones.

Palabras claves: *Parálisis total y completa del III nervio; recesiones y resecciones máximas; transposición oblicuo superior; resultado.*

Summary

Clinical case: The surgery performed in a boy with a total, acquired, traumatic, and chronic third nerve palsy affecting right eye (RE) was described. A 10 mm LR recession, 9 mm MR resection and superior oblique transposition to MR was performed in RE. Three months after surgery the patient has an exotropia of 8 pd, normal adduction, mild limitation of abduction, and limitations of vertical ductions in RE similar to the preoperative ones. **Discussion:** Classic surgery of maximal recessions and resections of horizontal muscles with superior oblique transposition obtained good outcomes, without complications.

Key words: *Total and complete third nerve palsy; maximal recessions and resections; superior oblique transposition; results.*

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

² MD, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Introducción

La parálisis del III nervio craneal (p III N) representa un tercio de las parálisis de los nervios craneales y la más difícil de tratar desde el punto de vista estético, sensorial y óculo-motor (1-3). En las p III N completas y totales el ojo está en exotropía e hipotropía, con limitación de la aducción, elevación, depresión y exciclotorsión. La ptosis y la midriasis pupilar también están presentes (4). El objetivo de la cirugía consiste en lograr el mejor resultado estético en posición primaria de la mirada, con el menor número de complicaciones post-quirúrgicas (5,6,7). No hay una cirugía adecuada que logre reestablecer el equilibrio sensorio-motor, por ello hay autores que recomiendan elegir los procedimientos quirúrgicos más sencillos, para evitar efectos secundarios indeseables con algunas técnicas quirúrgicas más agresivas (4,8). El porcentaje de las parálisis traumáticas representa un 50% de las p III N (4).

Caso clínico

Se describe la cirugía realizada en un niño de 8 años con p III N de OD adquirida traumática, de 6 años de evolución. La AV corregida de lejos era de 0,1 a ½ metro en OD y de 0,8 a 6m en OI y de cerca OD: 1/20 (aducción +3) y OI:1. La retinoscopia ciclopléjica era de +2-4 a 180° y +3-4,5 a 0° y el autorrefractómetro con cicloplejia de +1,5-5 a 177° y +3-5,5 a 176°. En la exploración motora se objetiva exotropía de 90 dp con el test de Krimsky, y una hipotropía del OD con limitación de la aducción grado -3 (el ojo no llega a línea media), infraducción y supraducción grado -2 (el ojo no pasa de la línea media). Las torsiones subjetivas y objetivas no eran valorables. Se observa ptosis severa y midriasis pupilar parálitica derecha, sin tortícolis y leve regeneración aberrante con retracción palpebral a la aducción (figs. 1 y 2). La exploración sensorial presenta supresión de OD con test de Worth y TNO negativo. El TDF realizado en el quirófano fue negativo en todas las ducciones. No había recibido ningún tratamiento médico



Figura 1. Posición primaria de la mirada donde se observa ptosis, midriasis pupilar, exotropía de gran ángulo e hipotropía de OD.



Figura 2. Se observa en el OD una limitación de la aducción, sin sobrepasar la línea media y una regeneración aberrante que provoca la elevación del párpado superior al intento de aducción.

ni quirúrgico previo. Ante el diagnóstico de p III N completa y total se realizó recesión de 10 mm de RL, resección de 9 mm de RM con sutura de vycril de 6-0 y transposición del oblicuo superior al extremo superior del RM con Dacron de 5-0 en OD. El tendón del oblicuo superior se cortó nasal al recto superior y se suturó a la esclera por encima de la inserción del recto medio, resecando el resto de tendón remanente. A los 3 meses de la cirugía el test de Krimsky muestra una exotropía de 8 dp, con aducción normal, limitación leve de la abducción grado -1 del OD, y limitación de las ducciones verticales similares a las pre-operatorias pero con mejoría de la hipotropía inicial, y sin movimientos oculares anómalos (figs. 3-5).

Discusión

El tratamiento del estrabismo en las p III N supone un problema de difícil y completa solución para el oftalmólogo. Las técnicas más sencillas son las grandes resecciones y retroin-

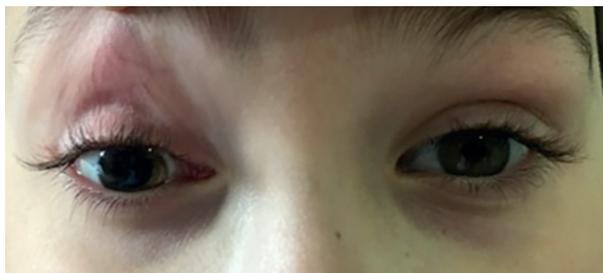


Figura 3. A los tres meses del postoperatorio queda una leve exotropía residual de 8 dp con mejoría de la hipotropía inicial.



Figura 4. La aducción del OD se ha restablecido por completo.



Figura 5. En la infra-aducción del OD se observa leve limitación.

serciones de los rectos medios y de los rectos laterales, respectivamente, para mejorar las desviaciones horizontales. La asociación de la transposición del oblicuo superior se ha propuesto para limitar la abducción, la depresión del ojo paralizado, y corregir la intorsión, ya que es el único músculo, junto al recto lateral, que no está afectado en una parálisis completa del III nervio (9,10). Puede ser realizada con o sin resección del músculo, con o sin trocleotomía, insertándolo por delante de la inserción del recto superior o superior al recto medio (11). Sin embargo, las hipertropías restrictivas y los movimientos oculares anómalos, y el enoftalmos son efectos secundarios a esta cirugía, por lo que no se ha popularizado (12). Las trans-

posiciones del oblicuo superior no restablecen la aducción del ojo afectado, sólo se puede conseguir alguna aducción, cuando el paciente realiza infra-abducción con el ojo sano. En los últimos años se han publicado buenos resultados con la transposición nasal del recto lateral al recto medio (13). Sin embargo, es una técnica no exenta de complicaciones (efusión coroidea, coriorretinopatía central serosa, y neuropatía compresiva) (14). Independientemente del tipo de cirugía, las rotaciones oculares no pueden ser reestablecidas completamente por lo que sólo se puede hablar de resultados estéticos en posición primaria de la mirada. El seguimiento del paciente ha sido corto, por lo que podemos esperar un deterioro progresivo del resultado, hipocorrección, y recidiva a largo plazo (5,4,7). Debido a la edad del paciente no se realizó tratamiento de la ambliopía. En conclusión, la técnica clásica de recesiones y resecciones máximas de los rectos horizontales asociada a la transposición del oblicuo superior en el ojo afectado es una técnica que ha conseguido buenos resultados estéticos, sin complicaciones y con posibilidad de realizar otros procedimientos quirúrgicos alternativos en caso de recidiva de la desviación.

Bibliografía

1. Saxena R, Sharma M, Singh D, Dhiman R, Sharma P. Medial transposition of split lateral rectus augmented with fixation sutures in cases of complete third nerve palsy. *Br J Ophthalmol*. BMJ Publishing Group Ltd; 2016 May; 100(5): 585-7.
2. Saxena R, Phuljhele S, Sharma P, Pinto CN. Periosteal Fixation Procedures in the Management of Incomitant Strabismus. *Middle East Afr J Ophthalmol*. Medknow Publications; 2015 Jul; 22(3): 320-6.
3. Ahmed R, Coats DK, Yen MT. Periosteal Flap fixation of the Globe for Surgical Treatment of Severe Restrictive Strabismus: A Report of Eight Cases with Outcomes. *Binocul Vis Strabolog Q Simms Romano*. 2011; 26(4): 230-5.
4. Bagheri A, Borhani M, Tavakoli M, Salehirad S. Clinical Features and Outcomes of Strabismus Treatment in Third Cranial Nerve Palsy during a 10-Year Period. *J Ophthalmic Vis Res*. 2014 Jul; 9(3): 343-9.
5. Singh A, Bahuguna C, Nagpal R, Kumar B. Surgical management of third nerve palsy. *Oman J*

- Ophthalmol. Medknow Publications; 2016 May; 9(2): 80-6.
6. Deutsch JA, Greenwald MJ, Lingua RW, Nelson LB. Surgical Approaches to Strabismus After Third Nerve Palsy. Vol. 52, Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. 2015. pp. 326-30.
 7. Schumacher-Feero LA, Yoo KW, Solari FM, Biglan AW. Third cranial nerve palsy in children. Am J Ophthalmol. 1999 Aug; 128(2): 216-21.
 8. Merino P, Gómez-de-Liaño P, Maestre I. Tratamiento quirúrgico de las parálisis del III par. Arch Soc Esp Oftalmol. Sociedad Española de Oftalmología; 2005; 80(3): 155-62.
 9. Eraslan M, Cerman E, Onal S, Ogut MS. Superior Oblique Anterior Transposition with Horizontal Recti Recession-Resection for Total Third-Nerve Palsy. J Ophthalmol. 2015; 2015(12): 780139-8.
 10. Singh A, Pandey PK, Mittal SK, Agrawal A, Bahuguna C, Kumar P. Impact of Superior Oblique Transposition on Primary Position Deviation, a Pat-tern and Intorsion in Third Nerve Palsy. Strabismus. 3rd ed. 2016 Dec; 24(4): 173-7.
 11. Young TL, Conahan BM, Summers CG, Egbert JE. Anterior transposition of the superior oblique tendon in the treatment of oculomotor nerve palsy and its influence on postoperative hypertropia. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2000 May; 37(3): 149-55.
 12. Saunders RA, Rogers GL. Superior oblique transposition for third nerve palsy. Ophthalmology. 1982 Apr; 89(4): 310-6.
 13. Saxena R, Sharma M, Singh D, Dhiman R, Sharma P. Medial transposition of split lateral rectus augmented with fixation sutures in cases of complete third nerve palsy. Br J Ophthalmol. BMJ Publishing Group Ltd; 2016 May; 100(5): 585-7.
 14. Shah AS, Prabhu SP, Sadiq MAA, Mantagos IS, Hunter DG, Dagi LR. Adjustable nasal transposition of split lateral rectus muscle for third nerve palsy. JAMA Ophthalmol. American Medical Association; 2014 Aug; 132(8): 963-9.

Foro de casos clínicos

Endotropía supuestamente congénita

Moderadora: Dra. Milagros Merchante Alcántara

Panelistas: Dr. Daniel Pedro Domínguez (Buenos Aires, Argentina)

Dra. Sagrario Maroto García (Santiago de Compostela)

Dr. Juan José Rodríguez Ezcurra (Barcelona)

Dra. Olga Seijas Leal (Madrid)

Dr. Francisco José Torres García (Sevilla)

Resumen

Se solicita la opinión de cinco expertos estrabólogos sobre el caso clínico de un niño de 3 años de edad con estrabismo convergente desde recién nacido.

Se les informa de todos los datos de la exploración y se les pide su opinión acerca de las siguientes cuestiones: 1. Descripción resumida del caso y diagnóstico. 2. ¿Cuál es tu forma de proceder en este tipo de estrabismo? 3. ¿Qué tratamiento quirúrgico realizarías al paciente? 4. ¿Tienes en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el planteamiento quirúrgico? 5. ¿Qué resultado esperarías encontrar en el postoperatorio inmediato? ¿Y a largo plazo?

Se exponen los comentarios completos de todos los panelistas y se hace un resumen final de los mismos.

Summary

The opinion of five strabismus experts is requested for the case of a 3-year-old boy with convergent strabismus since birth.

The experts are informed of all of the data concerning the examination and they are asked the following questions: 1. Summarized description of the case and diagnosis. 2. What is your way of proceeding in this type of strabismus? 3. What surgical treatment would you perform on the patient? 4. Do you take into account any perioperative findings to change or decide the surgical approach? 5. What result would you expect to find in the immediate postoperative period? And in the long term? All the panelists' comments are presented and a final summary is given.

Caso clínico

Niño de 3 años de edad que, según refieren los padres, presenta estrabismo convergente desde recién nacido.

Empezó a usar gafas a los 10 meses de edad e hizo tratamiento con oclusión de ojo izquierdo (2 horas al día) durante aproximadamente 1 año. Presenta hipermetropía alta y astigmatismo leve.

Antecedentes familiares

Padre y madre: Hipermetropía y astigmatismo.

Padre, tíos y primo: Estrabismo convergente, intervenidos el padre y un tío.

Exploración

– Agudeza visual con corrección:

O.D.: 1. O.I.: 1. (Test de Madame Pigassou).

Usa (graduación realizada bajo atropina): O.D.: +10 D (-0,50 D a 125°).
O.I.: +9,50 D (-0,50 D a 20°).

– Visión binocular

Luces de Worth lejos y cerca: Suprime alternando.

– No presenta tortícolis.

– Maniobra de Bieschowsky: Negativa a ambos hombros.

– Nistagmus.

– PPM: Con corrección:

Lejos: Alterna.

Fijando ojo derecho +25+30° OI/OD 10-15°.

Fijando ojo izquierdo +25+30°.



Cerca: Alterna.

Fijando ojo derecho +20+30° OI/OD 10-15°.

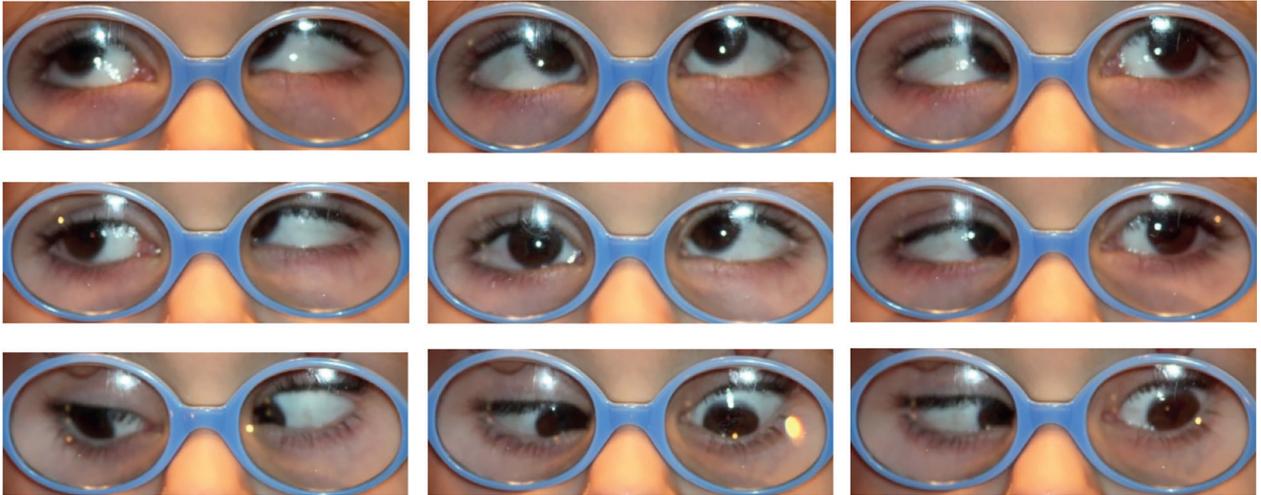
Fijando ojo izquierdo +20+30°.



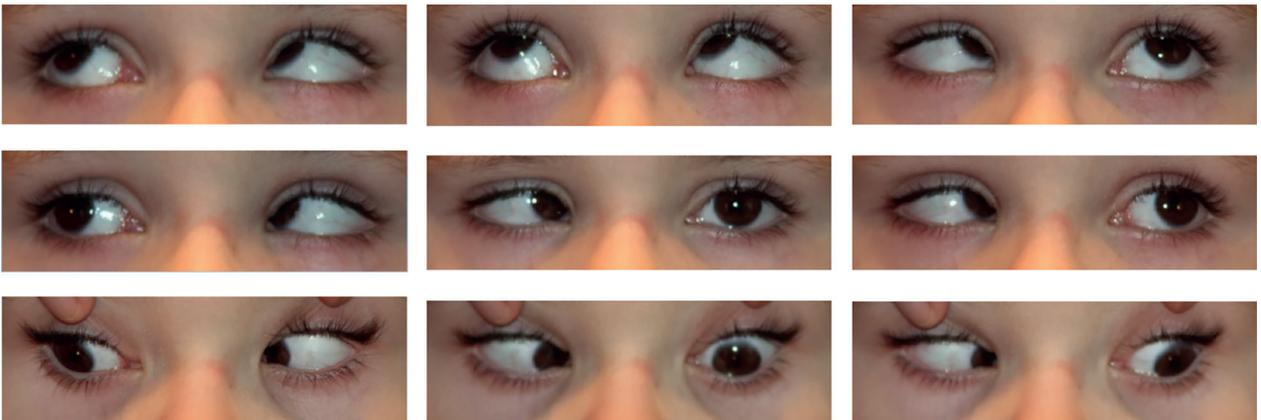
– **Motilidad:** Hipofunción OSD +, hiperfunción OID +, hipofunción OSI ++, hiperfunción OII ++, hiperfunción RSI +, Hipofunción RII +.

– **Versiones:**

Con corrección:



Sin corrección:



Fijando ojo derecho:

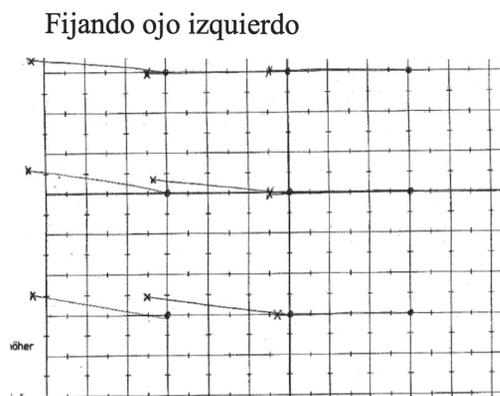
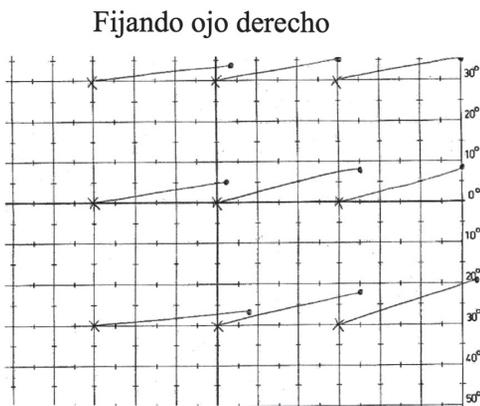


Fijando ojo izquierdo:



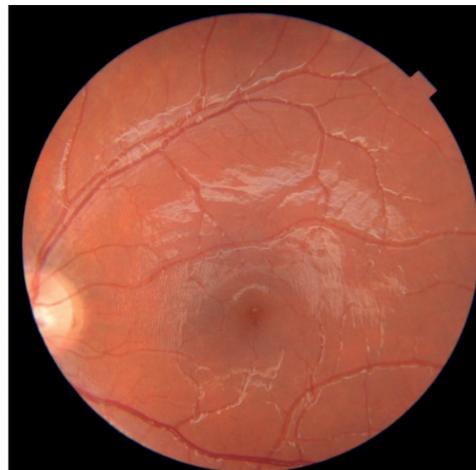
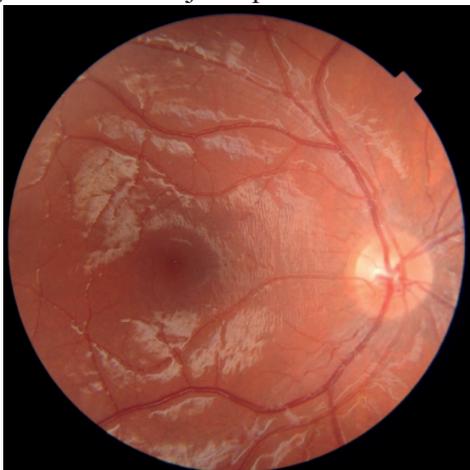
- **Ducciones activas:** Normales.
- **Estudio al sinóptómetro:**

Al tratarse de un niño pequeño y existir correspondencia retiniana anómala sólo se realiza el estudio en 18 posiciones de la mirada (9 por ojo), midiendo el ángulo objetivo.



- **Polo anterior:** Sin alteraciones.
- **Tonometría de no contacto:** 11 mm de Hg ojo derecho, 10 mm de Hg ojo izquierdo.
- **Fondo de ojo:** Sin alteraciones.
- **Retinografías:**

Ojo derecho Ojo izquierdo



Se solicita al grupo de panelistas su opinión acerca de las siguientes CUESTIONES

1. Descripción resumida del caso y diagnóstico

Dr. Daniel Pedro Domínguez

Estamos en presencia de una endotropía congénita con hipermetropía elevada de ambos ojos, alternante, con monto de desviación variable que mejora parcialmente con corrección óptica, ducciones normales en el plano horizontal y limitación a la abducción en la lateroversion cuando fija con el ojo contralateral algo que se puede observar en algunos grados menores de pacientes portadores del Síndrome de Ciancia, más aun teniendo en cuenta la presencia de nistagmus.

Dra. Sagrario Maroto García

Es un estrabismo convergente congénito con componente vertical, con hiperfunción de ambos oblicuos menores, mayor en ojo izquierdo, y con repercusión vertical en posición primaria de mirada. No comentas si es una hiperfunción motora y/o inervacional, aunque entiendo que tiene más componente motor, puesto que hay hipofunción de ambos oblicuos superiores. Asimismo hay un componente acomodativo. En las fotos se ve claramente mayor ángulo sin gafa.

Dr. Juan José Rodríguez Ezcurra

Caso clínico: Niño de 3 años que presenta endotropía congénita alternante, hipertropía monocular izquierda y nistagmus. Hipermetropía alta y leve astigmatismo sin ambliopía. Antecedentes familiares de ametropía y estrabismo. Segmento anterior y posterior en ambos ojos sin lesiones.

La motilidad ocular (versiones y ducciones) muestra disfunción de los músculos oblicuos, con hiperacción de los inferiores e hipofunción de los superiores, más acentuada en ojo izquierdo (OI), sin configurar patrón alfabético «V». En lateroversiones, fijando uno y otro

ojo en abducción, la hiperfunción del oblicuo inferior en OI es de ++ y en OD de +. Se objetiva también, hiperacción del recto superior en elevación en abducción e hipofunción del recto inferior en depresión en abducción. Ducciones activas normales.

En posición primaria de mirada lejos-cerca con corrección óptica, se observa endotropía alterna de ángulo grande, fijando OD y OI, e hipertropía en OI, fijando con OD.

El estudio de visión binocular refleja supresión alterna. No presenta tortícolis. La maniobra de Bielchowsky es negativa a ambos hombros. No se objetivan torsiones en retinografías.

No analizo ni comento resultado de la gráfica del estudio al sinoptómetro. Es una exploración subjetiva que no realizo.

Diagnóstico: En este caso clínico, valorando las fotos y el resultado de la exploración motora y sensorial binocular, mi impresión diagnóstica es que se trata de una endotropía congénita alternante de gran ángulo que asocia hipertropía en aducción y desviación vertical disociada muy asimétrica en OI. No obstante, para precisar y establecer el diagnóstico, requiero de más datos de exploración objetiva, que permitan diferenciar y determinar el origen de la hipertropía en ojo izquierdo.

Dra. Olga Seijas Leal

Estamos ante una endotropía de la infancia con alteración vertical asociada.

– En cuanto a la endotropía parece parcialmente acomodativa (por las fotos, aunque no nos dan la medida del estrabismo sin corrección). Parece dominar el OD aunque existe buena alternancia y no hay ambliopía, posiblemente por el tratamiento precoz con corrección óptica y oclusiones.

– En cuanto al componente vertical, existe un cuadro de elevación en aducción, clásicamente llamado hiperfunción de oblicuos inferiores, que es bilateral, aunque asimétrico con mayor hiperfunción en OI. Al mismo tiempo, parece asociar

un componente de DVD, ya que existe elevación también en abducción, una V mínima, y una leve inciclotorsión en las retinografías.

Dr. Francisco José Torres García

Se trata de un niño de 3 años con una esotropía precoz que debuta a los 6 meses de edad; se caracteriza por una hipermetropía alta y una desviación de gran ángulo que se compensa parcialmente; es de destacar que no hay tortícolis, el componente vertical no es significativo, sí queda consignado un nistagmus pero no se describen sus características. En el estrabograma (collage fotográfico) podemos ver que no hay limitaciones en las versiones, la hendidura palpebral no se modifica con los movimientos y se puede apreciar una pequeña incomitancia de fijación. La esotropía precoz con un factor acomodativo asociado puede presentarse antes de los tres meses, puede ser intermitente y pasar desapercibida; posteriormente pasa a ser una microtropía de pequeño ángulo que acabará descompensándose por una contracción secundaria de los músculos rectos medios. Hay que diferenciarla de otras esotropías que pueden comenzar a esta edad. Por las características clínicas que tiene el paciente podemos descartar un síndrome de Duane (hendidura palpebral normal sin limitación de ducción), una esotropía congénita (no hay limitaciones en la abducción y el componente vertical no es importante además de la ausencia de tortícolis), una parálisis congénita del VI par bilateral (las versiones son normales, no hay historia de trastornos intracraneales ni de hipertensión intracraneal) y un nistagmus con bloqueo en convergencia (la esotropía permanece con la oclusión de un ojo y el nistagmus es manifiesto).

2. ¿Cuál es tu forma de proceder en este tipo de estrabismo?

Dr. Daniel Pedro Domínguez

Por la edad del paciente y teniendo en cuenta que logró alternancia luego de realizar oclusión

más el uso de lentes, la corrección motora de la alineación ocular sería lo indicado, pero los padres deben saber que ante un buen resultado quirúrgico de alineación, los controles visuales y de la corrección óptica deben seguir en forma estricta ya que cambios en el uso de los lentes o pérdida de la alternancia se pueden suceder durante el desarrollo. Cualquier modificación debe ser corregida para mantener la estabilidad del mismo. Además se debe avisar que quizás se deba intervenir más de una vez.

Dra. Sagrario Maroto García

Al ser alternante y con buena agudeza visual con la corrección completa de su hipermetropía, no hay necesidad de hacer oclusiones y la indicación sería cirugía a partir de ya, puesto que la colaboración a la exploración es extraordinaria (según se ve en las estupendas fotos). Advertiría la posibilidad de una segunda intervención.

Dr. Juan José Rodríguez Ezcurra

Mientras interrogo a los padres, observo al niño y valoro si en algún momento la desviación vertical varía de magnitud o permanece constante y si presenta tortícolis. También tiene interés visualizar vídeos aportados por la familia. Para analizar y determinar el origen de la hipertropía, exploro las versiones y mido (cover-test-prisma, no siempre fácil) la desviación en las 9 posiciones de la mirada, con y sin gafas, fijando uno y otro ojo, para evaluar el grado de comitancia-incomitancia en latero-versions y entre abducción y aducción en elevación y descenso. Realizo cover-uncover test lento en cada ojo en búsqueda de desviación vertical disociada. Estudio la visión binocular (luces de Worth), valoro ciclotorsión (cristales de Maddox y retinografías), y realizo maniobra de Bielchowsky hacia ambos hombros.

Establezco diagnóstico diferencial entre entidades clínicas causantes de hipertropía:

Entre hipertropía en aducción y desviación vertical disociada

Hacer fijar el ojo en aducción y observar el movimiento del otro: si baja, hipertropía. Si sube o no se mueve, desviación vertical disociada.

El movimiento de la hipertropía es rápido y el de la desviación vertical disociada lento.

La desviación vertical de hipertropía es siempre la misma y la de la desviación vertical disociada es variable e inconstante.

La desviación vertical disociada suele ser máxima en abducción, pero en ocasiones se mantiene igual en aducción.

Cuando la hipertropía y la desviación vertical disociada se asocian a endotropía congénita, es difícil diferenciarlas.

Hipertropía secundaria a parálisis del oblicuo superior.

Torticosis torsional (no siempre), déficit de oblicuo superior, exciclotorsión en fondo de ojo y maniobra de Bielchowsky positiva.

Hipertropía secundaria a déficit del recto superior contralateral.

No presenta alteración de las versiones en elevación y descenso en abducción cuando fija con OI y las ducciones activas son normales.

Con los datos aportados interpreto que la hipertropía en OI es debida a hiperfunción del oblicuo inferior en aducción y desviación vertical disociada muy asimétrica.

Dra. Olga Seijas Leal

En primer lugar es necesario el tratamiento con corrección óptica completa bajo cicloplejia, y tratamiento oclisor para tratar la ambliopía (como ya se ha hecho).

Dr. Francisco José Torres García

Exploración oftalmológica completa con una primera refracción ciclopléjica en consulta y una comprobación posterior bajo atropina 0,5%. Prescribo toda la hipermetropía y se pautan oclusiones si hay ambliopía o una clara dominancia.

Hay que hacer un seguimiento repitiendo la cicloplejia y controlando la ambliopía, así como

valorar si hay variación angular, alternancia, presencia de alteraciones verticales y torticosis.

En caso de desviación estable, alternancia y eliminación de la ambliopía tomo una actitud más intervencionista según las características del cuadro sensorial y motor del estrabismo.

3. ¿Qué tratamiento quirúrgico realizarías al paciente?

Dr. Daniel Pedro Domínguez

Ambos ojos retroceso de recto medio de 6 mm. Si se confirma la presencia de DVD, retroceso de recto superior simétrico asimétrico dependiendo del monto con eventual sección de fibras posteriores de oblicuo superior en ambos ojos.

Dra. Sagrario Maroto García

La indicación quirúrgica sería sobre el ángulo horizontal y vertical en el mismo acto quirúrgico. En la descripción del caso dices que tiene nistagmus (entiendo que quieres decir nistagmus de fijación). Haría una retroinserción bimedial de 6-6,5 mm y un debilitamiento de ambos oblicuos menores. En ojo izquierdo, que tiene mayor hiperfunción y más repercusión en posición primaria de mirada haría un debilitamiento con técnica de Elliot-Nankin y en ojo derecho, que tiene menos hiperfunción y menos repercusión en posición primaria de mirada, con técnica de Apt. No tocaría oblicuos superiores ni rectos verticales.

Dr. Juan José Rodríguez Ezcurra

En primer lugar, informo a los padres de la posibilidad de tener que realizar más de una operación.

Realizaría cirugía conjunta de componente horizontal y vertical. Para la desviación horizontal: retroceso simétrico de ambos rectos medios de 5-5,5 mm. Para la hipertropía en

aducción y desviación vertical disociada: debilitamiento del oblicuo inferior (Apt) y retroceso del recto superior de 6 mm en OI.

Dra. Olga Seijas Leal

Retroinserción de ambos rectos medios con retroinserción + anteroposición de ambos oblicuos inferiores asimétrica (mayor en OI).

Faltaría el dato de incomitancia lejos-cerca, en caso de existir una gran incomitancia entre lejos y cerca se puede plantear añadir una faden a la retroinserción de los rectos medios.

Dr. Francisco José Torres García

En este caso el paciente no va a desarrollar una visión binocular normal y por el monto de desviación creo que sería factible la cirugía; sin embargo dada la posibilidad de una hipercorrección, la edad del paciente, la ausencia de torticolis y el escaso componente vertical me plantearía como primera opción la inyección bimedial (5UI) de toxina botulínica. Esperaría 6 meses y decidiría cirugía, seguramente sobre un ángulo de desviación menor o bien reinyección si la desviación es menor de 15°.

4. ¿Tienes en cuenta algún dato perioperatorio para cambiar o decidir el planteamiento quirúrgico?

Dr. Daniel Pedro Domínguez

La información del análisis clínico del paciente es uno de los datos claves para saber en presencia de qué estamos y qué conductas tomar.

En primer lugar analizaremos el plano horizontal:

Estamos en presencia de una endotropía de monto variable con uso de corrección óptica. En mi caso particular una vez que me asegure que tiene la mejor corrección óptica en sus lentes, al paciente lo mido en todas las posiciones

al menos tres (3) veces en el transcurso de un mes – mes y medio para saber el promedio de desviación y si los valores son constantes.

Sería de muy buena ayuda (si es que se puede hacer en este caso) saber si la hipermetropía es de tipo axil o refractiva, ya que la longitud más pequeña del ojo nos daría un dato más sobre el límite de retroceso a realizar (arco de contacto) (así como en los miopes axiles uno debe hacer más retroceso para obtener un resultado mejor porque el arco de contacto del musculo es mayor).

Sobre el plano vertical:

Si bien el paciente presenta una Desviación Vertical con una aparente hiperfunción de oblicuos inferiores con hipofunción de oblicuos superiores, existen dos situaciones que no concuerdan:

El paciente tiene una intorsión en ambos ojos.

No se evidencia un Síndrome alfabético claro acorde a la hiperfunción de los oblicuos.

Puede ser que la gran endotropía minimice un síndrome alfabético (fundamentalmente por el efecto aductor de los rectos medios en la mirada abajo). Muchas veces después de operar el componente horizontal, la simple alineación deja en evidencia diferencias alfabéticas hasta ese momento no detectadas. Esto podría ser una causa futura de hipercorrección horizontal.

Particularmente no descartaría la presencia de una Desviación Vertical Disociada (DVD), por lo que agotaría en subsecuentes exámenes la aparición de algún signo que lo avale. La contractura del recto superior se puede asociar a una hiperfunción secundaria de oblicuos superiores y justificar intorsión en posición primaria (PPM). La DVD sola sin contractura de recto superiores no presenta cambios torsionales del Fondo de Ojo en PPM.

Dra. Sagrario Maroto García

El único dato que tendría en cuenta para cambiar el planteamiento quirúrgico sería si alteración en las ducciones intraoperatorias.

Dr. Juan José Rodríguez Ezcurra

En este caso realizo el plan quirúrgico que tenía previsto. Llevo a cabo siempre el test de ducción forzada pasiva en ambos ojos antes de iniciar la cirugía. Al ser ojos pequeños, realizo biometría ocular (longitud axial en mm), que me permite conocer el componente óptico axial de la hipermetropía alta y sirve de guía en la dosificación quirúrgica de los músculos rectos medios.

Dra. Olga Seijas Leal

Siempre es conveniente asegurarse previamente a comenzar la cirugía que no hay ninguna restricción. En este paciente me aseguraría que no hay ninguna restricción tipo Brown en el OD, aunque ni en las fotos ni en los datos aportados, parece que lo haya.

Dr. Francisco José Torres García

Antes de intervenir compruebo la desviación bajo anestesia, las ducciones pasivas y el componente elástico mediante springback balance test. Si la desviación es igual a la medida en consulta, el test de ducción es positivo y en el springback balance test el ojo queda en esotropía, haría un retroceso bimedial moderado de 6-6,5 mm; en el caso de reducción a la mitad de la desviación con test de ducción negativo y springback balance test con poca esotropía haría retroceso bimedial de 4,5-5 mm. Por último si la reducción es más de la mitad de la desviación haría faden bilateral de rectos medios.

5. ¿Qué resultado esperarías encontrar en el postoperatorio inmediato? ¿Y a largo plazo?

Dr. Daniel Pedro Domínguez

Mi resultado ideal sería una hipocorrección de no más de 10 dp a corto plazo (más teniendo en cuenta que está confirmada la correspondencia re-

tinal anómala). El gran factor que influye como variable en el resultado inmediato es su gran hipermetropía. Sabemos que pacientes con estas características nos hace replantearnos el monto de retroceso convencional de los rectos medios, por lo que los mismos deben ser realizados de forma cautelosa no solo por la tendencia de hipercorrección a corto plazo, sino también a largo plazo.

Dra. Sagrario Maroto García

En el postoperatorio espero mejoría franca del ángulo horizontal con su gafa y del componente vertical, tanto en posición primaria de mirada como en posiciones diagnósticas de oblicuos menores. Si el ángulo horizontal postquirúrgico es igual o inferior a 5°-6° con la gafa y la desviación vertical en posición primaria de mirada se corrige, me consideraría satisfecha con el resultado. Si el ángulo residual postquirúrgico es superior a 7°, consideraría corrección con resección de un recto lateral en una segunda intervención. De igual manera, me plantearía cirugía de refuerzo de los oblicuos superiores en una segunda intervención si la corrección de los oblicuos inferiores con la cirugía no hubiera sido suficiente. Estoy considerando el componente acomodativo en todo momento, por tanto, prudencia para evitar la hipercorrección del ángulo de desviación con gafa por pequeña que fuese, dado que no se podría jugar con el componente acomodativo –la hipocorrección de la elevada hipermetropía influiría sobre la agudeza visual– y podría dar lugar a una exotropía consecutiva en un plazo más o menos largo de tiempo.

Dr. Juan José Rodríguez Ezcurra

Hipocorrección residual en los dos componentes de la desviación, que según magnitud puede requerir reoperación, reforzando el recto lateral en uno o ambos ojos, y recto inferior de OI. Conviene advertir también que tras la primera intervención, puede aparecer desviación vertical disociada en OD enmascarada por el gran ángulo de endotropía congénita alternante.

A largo plazo se puede presentar exotropía consecutiva por las adversas condiciones sensoriales binoculares.

Dra. Olga Seijas Leal

Esperaría una hipocorrección mayor en el postoperatorio inmediato y menor a largo plazo.

Dr. Francisco José Torres García

Consideraría bueno una microtropía por debajo de 10°, la hipocorrección se puede tratar con toxina botulínica (que no está exenta de producir una exotropía consecutiva). Las hipercorrecciones en muchos casos necesitan reintervención. Estamos vigilantes hasta la edad adulta con estos pacientes y muy atentos a sus cambios refractivos.

Resumen de los comentarios

En cuanto al **DIAGNÓSTICO y DESCRIPCIÓN RESUMIDA DEL CASO**, para el **Dr. Domínguez** estamos en presencia de una ET congénita alternante, con hipermetropía elevada bilateral y ángulo de desviación variable (que mejora parcialmente con la corrección óptica). Para la **Dra. Maroto** se trata de una ET congénita con hiperfunción de ambos OI (mayor en ojo izquierdo), hipofunción de ambos OS y repercusión vertical en PPM; en la que además existe un componente acomodativo. Para el **Dr. Rodríguez**, se trata igualmente de una ET congénita alternante de gran ángulo, con hipermetropía alta, hipertropía izquierda con hiperfunción de OI (mayor en ojo izquierdo), hipofunción de OS y DVD muy asimétrica en ojo izquierdo. Para la **Dra. Seijas** estamos ante una ET infantil parcialmente acomodativa alternante, con hiperfunción de ambos OI (mayor en ojo izquierdo) y DVD. Finalmente, para el **Dr. Torres** se trata de una ET precoz caracterizada por una hipermetropía alta y una desviación de gran ángulo.

La **FORMA DE PROCEDER EN ESTE TIPO DE ESTRABISMO** para el **Dr. Domínguez** y la **Dra. Maroto**, refiriéndose a la situación actual de este caso clínico en concreto, sería indicar la cirugía, advirtiendo de la posibilidad de tener que realizar más de una intervención (como también comenta el **Dr. Rodríguez**). El **Dr. Domínguez** añade, en cuanto al plano horizontal, que una vez asegurado que lleva en sus gafas la mejor corrección óptica, le mide en todas las posiciones al menos 3 veces en el transcurso de 1-1,5 meses para saber el promedio de desviación y si los valores son constantes. Comenta que sería de gran ayuda saber si la hipermetropía es de tipo axial o refractiva, ya que la longitud más pequeña del ojo nos daría un dato más sobre el límite de retroceso a realizar. Al respecto, el **Dr. Rodríguez** realiza biometría ocular, que le permite conocer el componente óptico axial de la hipermetropía alta y le sirve de guía en la dosificación quirúrgica de los RM. En cuanto al plano vertical, el **Dr. Domínguez**, añade que aunque el paciente presenta una aparente hiperfunción de los OI con hipofunción de los OS, no descartaría la presencia de una DVD, por lo que agotaría en subsecuentes exámenes la aparición de algún signo que lo avale.

El **Dr. Rodríguez**, en este tipo de estrabismo, observa al niño y valora si en algún momento la desviación vertical varía de magnitud o permanece constante y si presenta tortícolis. Refiere que también tiene interés visualizar vídeos aportados por la familia. Para analizar y determinar el origen de la hipertropía, explora las versiones y mide la desviación en las 9 posiciones de la mirada (con y sin gafas, fijando uno y otro ojo), realiza cover-uncover test lento en cada ojo en búsqueda de DVD, estudia la VB, valora la ciclorsiión y realiza maniobra de Bielchowsky hacia ambos hombros. La **Dra. Seijas** comenta que en este tipo de estrabismo, en primer lugar es necesario la corrección óptica completa bajo cicloplejía y el tratamiento ocluser para tratar la ambliopía. El **Dr. Torres** realiza una exploración oftalmológica completa con una 1.^a refracción ciclopléjica en consulta y una com-

probación posterior bajo atropina al 0,5%. Prescribe toda la hipermetropía y pauta oclusiones (si hay ambliopía o una clara dominancia). Hace un seguimiento repitiendo la cicloplejía, controlando la ambliopía y valorando si hay variación angular, alternancia, presencia de alteraciones verticales y tortícolis. En caso de desviación estable, alternancia y eliminación de la ambliopía toma una actitud más intervencionista según las características del cuadro sensorial y motor del estrabismo.

Como **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO** en este paciente, el **Dr. Domínguez** realizaría un retroceso de ambos RM de 6 mm y, si confirma la presencia de DVD, añadiría un retroceso simétrico/asimétrico de ambos RS con eventual sección de fibras posteriores de ambos OS. La **Dra. Maroto** haría una retroinserción de 6-6,5 mm en ambos RM, un debilitamiento al OID mediante una técnica de Apt y un debilitamiento al OII mediante una técnica de Elliot-Nankin. El **Dr. Rodríguez**, realizaría un retroceso simétrico de 5-5,5 mm en ambos RM, un debilitamiento del OII mediante una técnica de Apt y un retroceso de 6 mm en RSI. La **Dra. Seijas**, haría una retroinserción de ambos RM junto a retroinserción con anteroposición de ambos OI (mayor en ojo izquierdo). Comenta que, en caso de existir una gran incomitancia lejos-cerca se puede plantear añadir una faden a la retroinserción de los RM. Y el **Dr. Torres** se plantearía como 1.ª opción la inyección de 5UI de toxina botulínica en ambos RM; esperaría 6 meses y decidiría si realizar cirugía (seguramente sobre un ángulo de desviación menor) o reinyectar toxina (si la desviación es menor de 15°).

En cuanto a si **TIENEN EN CUENTA ALGÚN DATO PERIO-OPERATORIO PARA CAMBIAR O DECIDIR EL PLANTEAMIENTO QUIRÚRGICO**, la **Dra. Maroto** comenta que el único dato que tendría en cuenta para cambiar el planteamiento quirúrgico sería si hay alteración en las ducciones intraoperatorias. El **Dr. Rodríguez** realizaría el plan quirúrgico previsto; aunque siempre lleva a cabo el TDP en ambos ojos antes de iniciar la cirugía. La **Dra. Seijas** refiere que, previamente a comenzar la cirugía, siempre es conveniente asegurarse de que no hay ninguna restricción. Y, el **Dr. Torres**, antes de intervenir comprueba la desviación bajo anestesia, las ducciones pasivas y el componente elástico mediante springback balance test: Si la desviación es igual a la medida en consulta, el TDP es positivo y en el springback balance test el ojo queda en ET, haría un retroceso moderado de ambos RM de 6-6,5 mm; en el caso de reducción a la mitad de la desviación con TDP negativo y springback balance test con poca ET haría retroceso de ambos RM de 4,5-5 mm, y si la reducción es más de la mitad de la desviación haría faden en ambos RM.

Como **RESULTADO POSTOPERATORIO**, el resultado ideal para el **Dr. Domínguez** sería una hipocorrección a corto plazo $\leq 10^{\Delta}$. La **Dra. Maroto** espera encontrar una mejoría franca del ángulo horizontal y del componente vertical, tanto en PPM como en las posiciones diagnósticas de los OI. Estaría satisfecha con el resultado si, tras la cirugía, el ángulo horizontal con corrección es $\leq 5^{\circ}$ - 6° y se corrige la desviación vertical en PPM. Si el ángulo horizontal residual es $> 7^{\circ}$, consideraría realizar resección de un RL, y si la cirugía sobre los OI no hubiera sido suficiente, se plantearía cirugía de refuerzo de los OS; ambas en una 2.ª intervención. El **Dr. Rodríguez**, espera obtener en el postoperatorio inmediato una hipocorrección residual en los dos componentes de la desviación, que según magnitud puede requerir reoperación, reforzando el RL en uno o ambos ojos, y RI en ojo izquierdo. Comenta que tras la 1.ª intervención, podría aparecer una DVD en ojo derecho; y que a largo plazo se puede presentar XT consecutiva por las adversas condiciones sensoriales binoculares. La **Dra. Seijas** esperaría una hipocorrección mayor en el postoperatorio inmediato y menor a largo plazo. Por último, el **Dr. Torres** consideraría buen resultado una microtropía $< 10^{\circ}$; y comenta que la hipocorrección puede tratarse con toxina botulínica (no exenta de producir una XT consecutiva) y que las hipercorrecciones en muchos casos necesitan reintervención.

Para finalizar, quiero agradecer a todos los panelistas su participación en la discusión de este caso clínico.

Comentarios a la literatura

Coordinadora: Dra. Olga Seijas Leal

Comentarios del Dr. Javier Celis **Superior oblique myokymia treated with levobunolol**

Mia Zhang, Aubrey L. Gilbert, David G. Hunter. *Journal of AAPOS* 2018; 22:67-69

La mioquimia del oblicuo superior (MOS) es una rara entidad de etiología poco clara que cursa con episodios de oscilopsia y diplopía, debidos a la contracción involuntaria e intermitente del músculo oblicuo superior. Esta contracción tiene carácter monocular con baja amplitud y alta frecuencia. No hay un protocolo bien establecido para su tratamiento.

Se presentan dos casos de MOS tratados con éxito mediante levobunolol tópico al 0,5%.

El primer caso se trata de una mujer de 69 años con una MOS izquierda que había sido sometida previamente a una intervención de Harada-Ito por una parálisis congénita del oblicuo superior. En la exploración presentaba una diplopía horizontal con exotropía intermitente de 8 DP, una hipertropía izquierda intermitente de 3DP y 5° de extorsión, con un pequeño tortícolis, sin nistagmus ni oscilopsia. Se prescribieron gafas con prismas (4 DP de base externa y 3 DP base inferior en OI). Con esta corrección desapareció la diplopía pero la paciente refiere episodios de visión inestable en los que los objetos se le mueven hacia arriba y abajo (desde varios años). Se pudo comprobar en la exploración la existencia de oscilaciones de alta frecuencia y baja amplitud en su OI. Con el diagnóstico de una MOS se pautó un tratamiento con levobunolol tópico al 0,5% dos veces al día. Al tercer día desapareció la oscilopsia pero tuvo que suspender esta pauta por la aparición de confusión visual y náuseas. En la exploración posterior se apreció una marcada reducción de la MOS y también del estrabismo, por lo que sus gafas producían una sobrecorrección del componen-

te vertical y al reducir el prisma desapareció la confusión visual. Se redujo la corrección y el levobunolol se rebajó a una dosis de una instilación cada 1-3 semanas con lo que se resolvieron los síntomas. A los 6 meses se suspendió el tratamiento y la paciente sólo presenta alguna recurrencia cada 1-2 semanas y producidas por situaciones de estrés.

El segundo caso era un hombre de 49 años con una MOS derecha que interfería con su trabajo habitual. Refería una visión inestable desde hacía 13 años con episodios de varias horas de duración que se repetían varias veces al día. Se pautó tratamiento con levobunolol tópico 0,5% una vez por las noches en su OD. Los episodios cesaron a partir del 2.º día y en la revisión a las 6 semanas la MOS había desaparecido. Se suspendió el tratamiento y 4 meses después el paciente estaba prácticamente asintomático con breves episodios que ocurrían semanalmente y que mejoraban con el uso del levobunolol a demanda.

Discussion

La MOS es típica de adultos, dura años y suele estar desencadenada por situaciones de estrés y cansancio. Su etiología es desconocida, casi siempre benigna aunque se ha publicado algún caso asociado a tumores de fosa posterior y esclerosis múltiple. Algunos estudios de neuroimagen sugieren que puede estar producida por compresión neurovascular como ocurre en el espasmo hemifacial y la neuralgia del trigémino.

Se han propuesto varios tratamientos, entre ellos el debilitamiento del oblicuo superior (aunque la primera paciente la presentaba a pesar de haber sido sometida a una intervención de Harada-Ito). Pueden mejorar el cuadro diferen-

tes fármacos como la fenitoína, carbamacepina, baclofeno, y gabapentina. Otros betabloqueantes sistémicos o tópicos como propranolol, timolol y betaxolol se han utilizado con buenos resultados pero es la primera vez que se publica el uso tópico del levobunolol 0,5%. Las ventajas de este sobre otros betabloqueantes incluyen la larga duración de su actividad y el bajo precio.

Orbital infantil hemangioma and rhabdomyosarcoma in children: differentiation using diffusion-weighted magnetic resonance imaging

Kralik SF, Haider KM, Lobo RR, Supakul N, Calloni SF, Soares BP. J AAPOS 2018; 22: 27-31

Propósito: Evaluar las diferencias entre los hemangiomas y los rhabdomyosarcomas orbitarios en niños mediante el estudio de la imagen de difusión ponderada (DW) en resonancia magnética (RM).

Métodos: Revisión multicéntrica retrospectiva de las imágenes de RM de niños con hemangioma infantil (21 pacientes) y rhabdomyosarcoma orbitario (12 pacientes). Las imágenes fueron revisadas por dos neurorradiólogos especializados estando el diagnóstico enmascarado.

El diagnóstico fue confirmado por biopsia en todos los rhabdomyosarcomas y el de los hemangiomas fue mediante biopsia o por el seguimiento clínico y las imágenes de la RM.

Se estudió una zona del tumor para obtener el coeficiente de difusión aparente (ADC) así como en la médula para obtener una proporción entre el ADC del tumor y el de la médula. Un test de Student se usó para comparar la media del ADC y la relación de la ADC entre los dos grupos. El estudio se realizó para determinar el valor de la ADC y los umbrales de la proporción para diferenciar entre hemangioma y rhabdomyosarcoma.

Resultados: Hubo una diferencia estadísticamente significativa entre el valor medio de ADC de los hemangiomas comparados con los rhabdomyosarcomas y en la proporción en-

tre ADC de la lesión y de la médula. Un ADC $<1159 \times 10^{-6} \text{ mm}^2/\text{seg}$ y un cociente ACD tumor/médula de $<1,38$ diferencian los rhabdomyosarcomas de los hemangiomas con una sensibilidad y especificidad del 100%.

Conclusión: Junto con las secuencias convencionales de la RM, los valores de ADC obtenidos mediante difusión ponderada son útiles para diferenciar los hemangiomas infantiles de los rhabdomyosarcomas en pacientes pediátricos.

Comentarios de la Dra. Sonia López-Romero Topical timolol for an iris hemangioma

Gummi R, Stahl ED, Marsh JD. J AAPOS 2018; 22: 156-158

Los autores, del Children's Mercy Hospital de Kansas City describen el caso de una niña de 1 mes de edad, que desde hace 2 semanas presenta enrojecimiento progresivo del iris izquierdo, inflamación del párpado superior izquierdo y secreción verde-amarillenta. En la exploración se observa una lesión vascular, de unos 8 mm en el párpado superior izquierdo y una lesión vascular iridiana, plana, con vasos tortuosos, de 2-4 horas, desde el borde pupilar hasta el ángulo. La refracción ciclopléjica en el ojo derecho es de: $-3.00 +3.00$ a 90° y en el ojo izquierdo: $-4.50 +6.50$ a 90° . Se realiza exploración bajo anestesia general. El fondo de ojo es normal. La biomicroscopía ultrasónica muestra un ligero engrosamiento en la zona iridiana de la lesión, sin masas posteriores asociadas. La resonancia magnética cerebral y orbitaria muestra una masa de partes blandas, homogénea, de $1,8 \times 0,5 \times 1,8$ cm, siguiendo el contorno superior y lateral del globo ocular izquierdo. Estos hallazgos son sugestivos de hemangioma infantil. Tras realizar un electrocardiograma, que fue normal, se inicia tratamiento con timolol 0,5% en gel, tanto en el párpado superior como tópico. Tres semanas después, se observa disminución del tamaño de la lesión palpebral y regresión total del hemangioma iridiano. Al mes siguiente continúa la mejoría de la lesión palpebral pero encuentran que ha aumentado la resistencia a la retropulsión en el ojo izquierdo

debido a crecimiento del hemangioma orbitario, por lo que se inicia tratamiento con propanolol sistémico. Tras 6 meses de evolución el hemangioma iridiano no ha recidivado.

Discusión

Las anomalías vasculares iridianas son muy infrecuentes. Se pueden englobar dentro de 5 categorías: Hemangioma capilar, hemangioma cavernoso, microhemangioma, malformación arteriovenosa y variz. Todas ellas, son en general, lesiones estables y regresan espontáneamente, pero por su localización, pueden afectar al desarrollo visual normal. Los hemangiomas capilar y cavernoso se asocian a anomalías sistémicas y se han descrito asociados a hemangiomas neonatales difusos (DNH). En la literatura, hay pocos casos descritos de hemangiomas iridianos. El primer caso probado histológicamente data de 1929. En 1979 Ferry cuestionó la existencia de verdaderas lesiones vasculares en el tracto uveal anterior, pero en las últimas décadas se han descritos casos de hemangiomas iridianos demostrados con histología. Se ha demostrado que los betabloqueantes son efectivos para tratar diferentes hemangiomas infantiles y son el tratamiento de elección para los hemangiomas oculares. Tanto por vía tópica como oral, los betabloqueantes han demostrado su eficacia en hemangiomas superficiales. Se han propuesto numerosos mecanismos para explicar porqué aceleran la regresión de los hemangiomas infantiles. La vasoconstricción vascular podría contribuir a la mejoría inicial. Los betabloqueantes también disminuyen el factor de crecimiento endotelial y finalmente también parece que contribuyen a la apoptosis de las células endoteliales de los capilares. Para el conocimiento de los autores, este es el primer caso descrito que demuestra la efectividad del tratamiento con un betabloqueante tópico (timolol 0,5%) en un hemangioma intraocular infantil, en este caso un hemangioma iridiano. Sin embargo, debido a la progresión del hemangioma orbitario, se decidió sustituir el tratamiento tópico por propanolol oral. Finalmente, los au-

tores consideran, que teniendo en cuenta los efectos secundarios del tratamiento sistémico, la vía tópica parece razonable usarla de primera elección en los hemangiomas iridianos de aquellos pacientes que no presenten hemangiomas en cualquier otra localización.

Comentarios

El hemangioma es el tumor benigno más frecuente en la infancia. Es de origen vascular y aparece en los primeros meses de vida., con dos fases: una proliferativa, en la que se produce un rápido crecimiento en los primeros meses, y una fase lenta involutiva. En estudios previos, el timolol tópico (al 0,5% en gel o en gotas) constituye una alternativa segura e inocua para el mejoramiento estético de hemangiomas infantiles no complicados. También se ha descrito la regresión de un hemangioma palpebral tratado con timolol gel 0,1% cada 12 horas tanto en conjuntiva palpebral como en piel. Como apuntan los autores, el hemangioma capilar de iris puede aparecer en niños con hemangioma capilar cutáneo periocular congénito y es extremadamente raro. Tiende a regresar espontáneamente junto con el hemangioma cutáneo concurrente. En este caso, es de señalar la rápida regresión, en tan solo tres semanas, del hemangioma iridiano con el tratamiento tópico, incluso antes de que desapareciera el hemangioma palpebral. En el caso descrito, el niño presentaba, además, un presunto hemangioma orbitario, pero a pesar de ello, no se consideró tratamiento con propanolol sistémico como primera opción.

Stereoacuity outcomes following surgical correction of the nonaccommodative component in partially accommodative esotropia

Kurup SP, Barto HW, Myung G, Mets MB. J AAPOS 2018; 22: 92-96

La esotropía parcialmente acomodativa (EPA) se asocia a hipermetropía alta y aparece típicamente entre los 18-48 meses. El desa-

rollo de la estereopsis comienza a los 3 meses de edad, entre los 8-18 meses se desarrolla de forma más significativa y continúa madurando hasta los 3 años. Aunque la EPA suele aparecer después de este periodo crítico, hay evidencia de que más del 75% de los pacientes presentan una baja binocularidad, incluso aquellos con ortotropía o microtropía.

El estudio pretende evaluar los resultados de estereoagudeza en pacientes con EPA que requirieron cirugía. Se realizó en el Children's Hospital of Chicago y durante 10 años se evaluaron de forma consecutiva las historias clínicas de los pacientes intervenidos. Se incluyeron aquellos pacientes con equivalente esférico $\geq +2,25$ D y al menos 1 año ± 2 meses de seguimiento postoperatorio. Criterios de exclusión: Ambliopía (>2 líneas de diferencia), anisometropía >1.75 D, alteraciones neurológicas y cirugía previa. Para evaluar la estereopsis se utilizó el Titmus Stereo Test, Stereo Optical Co Inc, Chicago, IL. La cirugía fue realizada por el mismo cirujano y consistió en retroinserción de ambos rectos medios. La cantidad de retro se realizó teniendo en cuenta la desviación con la corrección óptica y siguiendo las tablas de Parks. La medición se realizó desde la inserción muscular. Después de la cirugía se analizaron los datos recogidos a las 6 semanas, al año y en la visita final. La alineación ocular lejana se dividió en «favorable» (hasta 10^{Δ} de endotropía), «residual» (esotropía $>10^{\Delta}$) y «consecutiva» (exotropía $>10^{\Delta}$). Debido a que la desviación se realizó mediante el cover test alterno, los grupos incluyen también los casos de foria. La estereopsis se clasificó en fina ($40'' - 100''$) o gruesa ($101'' - 3600''$).

Resultados. Fueron incluidos 84 pacientes. La edad media de la primera visita fue de $3,7 \pm 2,1$ años y la de la cirugía de $4,5 \pm 2,5$ años. Hubo una media de 10,8 meses entre la primera visita y la cirugía. En la visita final, el 67% (56) de los pacientes tenían una desviación «favorable», el 26% (22) estaban en el grupo de esotropía residual y el 7,1% (6) en el de exotropía consecutiva. No hubo diferencias estadísticamente significativas entre los resultados obtenidos al año y los de la visita final, por lo que el estudio se centró en el resultado de la estereopsis de la última revisión. El tiempo medio de seguimiento fue de $4,4 \pm 2,8$ años). De los 84 pacientes, en el 61%

(51 pacientes) pudo cuantificarse la estereopsis. Tuviron una estereopsis fina 29 pacientes (35% del total, 57% del grupo con estereopsis). Dentro del grupo de esotropía residual, 11 (50%) tenían estereopsis, 7 de ellos fina y 5 pacientes gruesa. Ninguno de los 6 pacientes con exotropía residual tenía estereopsis. No se encontraron diferencias significativas entre la refracción preoperatoria y el resultado quirúrgico. Al año de seguimiento, se encontró que la estereopsis era mejor en los niños operados más tarde, pero esta correlación desapareció en la visita final.

Discusión/Comentarios: Los autores realizan una tabla comparativa con otros estudios similares, aunque realmente los estudios no son comparables debido a diferentes criterios para definir la estereopsis fina. Los autores defienden que a pesar de que su punto de corte para definir la estereopsis fina es más estricto, ellos son los que proporcionan un porcentaje más alto de estereopsis fina en el contexto de alineación motora favorable: El 61% consiguió estereopsis, con 57% de ellos mostrando estereopsis de $100''$ o mejor.

Las limitaciones del estudio son su carácter retrospectivo, por otro lado, el test de estereopsis utilizado: el Titmus. Este es un test local o de contornos que presenta figuras similares desplazadas lateralmente, como consecuencia, los pacientes pueden adivinar la respuesta utilizando las pistas monoculares por lo que puede falsear los resultados (1). El punto de corte para definir la estereopsis fina fueron los $100''$, que corresponde a la tercera fila de animales y al quinto grupo de círculos, con ello, los autores pretenden intentar minimizar la percepción de profundidad falsa basada en el contorno. Los test de estereopsis global o de puntos de Ramdon como el TNO, eliminan las pistas monoculares, por lo que están considerados como en gold-estándar en la medida de la estereopsis (1). En mi experiencia, hay muchos niños que a partir de los 4 años, incluso a veces, más pequeños, ya colaboran para el TNO. Cada test aporta un valor diferente de estereoagudeza. La variabilidad de los diferentes test también puede ser debida a los dos tipos de estereopsis: la fina o estática (procesada por la células parvocelulares que se concentran en la fovea y decrecen hacia la periferia) y la gruesa o en movimiento (procesada por la células magnocelulares, más concentradas en

la periferia). Existe una hipótesis de que la estereopsis gruesa se desarrolla antes que la fina y que la primera se mantiene en niños con ambliopía (2).

Por otro lado, en los casos de colaboración del niño, todas las medidas se hicieron mediante el cover test prismático alterno y realizadas por personal entrenado para evitar el sesgo del cirujano. El noalineamiento fue sobreestimado, ya que los resultados incluyen tanto la desviación trópica como la foria. De hecho, algunos pacientes del grupo «residual» podrían estar en el grupo favorable. Por último, los autores tomaron la ambliopía como criterio de exclusión, la cual es frecuente en niños con EPA. Con ello, pretenden minimizar el papel que tiene la ambliopía en el desarrollo de la estereopsis, por lo que los resultados obtenidos pueden ser mejores. De forma similar, también excluyeron a los pacientes con anisometropía < 1,75 D. Algunos autores no han encontrado que la anisometropía ($\geq 1,00$ D de diferencia de EE) sea un factor de riesgo para el mal desarrollo de la estereopsis en la esotropía acomodativa.

Incluso pacientes con mal resultado motor (dentro de las $+10^{\Delta}$) tienen buena estereopsis, por lo que los autores piensan que esta cifra de hasta $+10^{\Delta}$ se podría considerar como éxito quirúrgico. Además, debido a que la medición se realizó con el cover test alterno, es posible que pacientes catalogados como resultado quirúrgico pobre, tengan estereopsis, gracias a una amplitud fusional grande y por tanto con gran componente fórico. Realmente estos pacientes, sin disociar están seguramente en ortotropía. No se sabe aún cómo influye en los resultados quirúrgicos el tiempo de retraso desde que aparece el estrabismo hasta que se inicia la corrección óptica. Sin embargo, esta información depende de lo precisos que sean los padres. En este estudio no hay diferencias en la estereopsis en base a la edad de la cirugía.

Bibliografía

1. Fawcett SL. An evaluation of the agreement between contour-based circles and random dot-base near stereoacuity tests. J AAPOS 2005; 9: 572-8.
2. Giaschi D, Lo R, Narasimhan S et al. Sparing of coarse stereopsis in stereodeficient children with a history of amblyopia. J Vis 2013 Aug.

Comentarios de la Dra. Ana María Dorado Long-term evolution of age-related distance esotropia

Godts D, Deboutte I, Mathysen D. J AAPOS 2018; 22:97-101

Se trata de un estudio retrospectivo de una serie de casos de 31 pacientes diagnosticados de endotropía de lejos asociada a la edad (ARDE) con al menos 5 años de seguimiento (rango: 60-161 meses), de edad media de 73 años (rango 64-85 años), recogidos durante un período de 8 años, sin patología oftalmológica o neurológica coexistente. El objetivo del estudio fue evaluar la evolución de la desviación horizontal y de las amplitudes de fusión de lejos y de cerca en estos pacientes.

Se comparó la desviación horizontal, la amplitud de convergencia fusional y la amplitud de divergencia fusional de lejos y de cerca. La posición del ojo se midió usando el cover test alterno con prismas para visión lejana a 6 metros y para visión cercana a 30 centímetros. Las amplitudes fusionales se midieron de lejos y de cerca usando barras de prismas horizontales. En primer lugar se midió la divergencia fusional y posteriormente la convergencia fusional.

Resultados: La desviación media de lejos fue 6DP de endotropía en el examen inicial y 8DP de endotropía en el examen final. La desviación media de cerca fue ortoforia en el examen inicial y 4DP de endoforia en el examen final. El aumento de la desviación de lejos y de cerca a lo largo del tiempo fue estadísticamente significativo ($p < 0,001$). La amplitud de divergencia fusional media de lejos fue 4DP en los exámenes inicial y final. La amplitud de divergencia fusional media de cerca fue 8DP en ambos exámenes. La amplitud de convergencia fusional media de lejos fue 14DP en el examen inicial y 12DP en el examen final. La amplitud de convergencia fusional media de cerca fue 26DP en el examen inicial y en el examen final. No hubo diferencias estadísticamente significativas en las amplitudes fusionales a lo largo de tiempo. Ninguno de los pacientes desarrolló una desviación vertical en el período de seguimiento. Todos los pacientes fueron tratados exitosamente

con prismas de base externa (2DP-12DP). En 23 pacientes, la corrección prismática aumentó con el tiempo (4DP-20DP), mientras que en 8 pacientes, la corrección prismática permaneció constante durante los 5 años. Tres pacientes necesitaron cirugía de estrabismo (retroinserción de ambos rectos medios) debido al gran ángulo de endodesviación de lejos (18DP-25DP).

Conclusión: La endodesviación de lejos aumentó lentamente con el tiempo ($P < 0,001$). De cerca, la desviación también se desplazó hacia la convergencia ($P = 0,003$). No hubo cambios significativos en la amplitud fusional (convergencia y divergencia) de lejos y de cerca a lo largo del tiempo. La amplitud de divergencia fusional estuvo presente en todos los pacientes, aunque no lo suficientemente grande como para corregir la endodesviación lentamente progresiva de lejos.

Comentarios: La ARDE es una endodesviación pequeña, adquirida, comitante, con diplopía horizontal intermitente o constante en visión lejana. De cerca, los pacientes pueden presentar exoforia, ortoforia o endoforia sin diplopía. La endodesviación aumenta progresivamente y pueden llegar a presentar endotropía con diplopía también en visión cercana. Se observa generalmente en mayores de 60 años de edad, y no se asocia con hipofunción del músculo recto lateral ni con patología neurológica. También es conocida como insuficiencia de divergencia y *sagging eye* (síndrome que engloba estrabismo, blefaroptosis aponeurótica y profundización del surco superior). Su incidencia parece haber aumentado durante los últimos 10 años, aunque es posible que simplemente se conozca más sobre el cuadro y se diagnostica más.

Aunque la etiología de ARDE aún no está clara, es probablemente secundario a los cambios involutivos dentro de la órbita. Estudios recientes con RM han demostrado que la rotura o el deterioro de las bandas de tejido conectivo que unen el recto superior y el recto lateral producen el desplazamiento inferior de las poleas del recto lateral y puede causar endodesviación y diplopía horizontal de lejos.

De los parámetros estudiados la endodesviación de lejos y de cerca aumentó lentamente con el tiempo, aunque no hubo cambios significati-

vos en las amplitudes fusionales. Debido a que la amplitud de divergencia fusional es reducida, especialmente a distancia, y parece que en los pacientes con ARDE está disminuida (como ocurría en los pacientes del estudio), cuando la endodesviación aumenta progresivamente, los pacientes no pueden compensarlo resultando en una diplopía horizontal especialmente a distancia.

La corrección con prismas de base temporal es la primera opción de tratamiento en la mayoría de los casos, recurriendo a la cirugía cuando la desviación es mayor, dando buenos resultados la recesión de rectos mediales y la resección de rectos laterales. Recientemente se están investigando nuevas técnicas quirúrgicas.

Combined lateral rectus augmented transposition and inferior rectus recession for monocular elevation deficiency

Jayakumar M, Kumar DA, Agarwal A. J
AAPOS 2018; 22: 161-163

Se presenta el caso de una mujer de 21 años que acudió por hipotropía y ptosis del párpado superior del ojo derecho (OD) desde el nacimiento. Se objetivó hipotropía de 25DP en la mirada primaria, limitación de la elevación de -3, ptosis del párpado superior de 3 mm y reflejo de Bell disminuido en el OD. Su agudeza visual fue 20/30 en el OD y 20/20 en el ojo izquierdo. El test de ducción forzada a la elevación fue positivo y la prueba de fuerzas generadas fue débil en el OD. Se diagnosticó una deficiencia monocular de la elevación (DME) con parálisis supranuclear primaria y contractura del recto inferior secundaria. Se planificó una modificación del procedimiento de Knapp y retroinserción del recto inferior en el OD.

Bajo anestesia peribulbar, en el OD se realizó una incisión en fórnix inferotemporal y se retroinsertó el recto inferior 5 mm con sutura ajustable, que no requirió ajuste después. Se hizo una incisión en fórnix superotemporal y el músculo recto lateral se transpuso a la inserción del recto superior, pasando una sutura de poliéster no absorbible 5-0 a un cuarto del recto lateral y del recto superior con una pasada a la

esclera adyacente a 8 mm posterior a la inserción del recto superior. La prueba de ducción forzada mejoró con la retroinserción del recto inferior. Un año después de la cirugía la paciente estaba en ortotropía en posición primaria y presentaba un déficit en la elevación de -1 residual. No hubo cambios torsionales ni exodesviación. La ptosis en el OD persistió.

Los autores sugieren el procedimiento quirúrgico utilizado, donde sólo se transpone el recto lateral al recto superior, aumentando el efecto con una sutura de fijación no absorbible al recto superior y al recto lateral 8 mm posterior a la inserción, reduciendo el riesgo de isquemia del segmento anterior. Se puede combinar con recesión del recto inferior en el mismo acto quirúrgico.

Comentarios: La deficiencia monocular de la elevación (DME) se caracteriza por deficiencia congénita de la elevación con hipotropía acompañada de ptosis o pseudoptosis. La fisiopatología no se conoce bien. Se pensaba que era debida a parálisis del recto superior y del músculo oblicuo inferior, pero se ha demostrado que sólo el 30% de los casos son producidos por causa parética y el 70% de los casos son causados por restricción del recto inferior.

El tratamiento de la DME es quirúrgico y existen diversas opciones. La elección va a depender principalmente de si existe restricción del recto inferior que será valorada con el test de ducción forzada (TDF). El test de fuerzas generadas nos puede orientar sobre la existencia de cierta función elevadora.

Para los casos de DME sin restricción del recto inferior (TDF negativo) muchos autores prefieren el procedimiento de transposición de Knapp. Algunos proponen una transposición parcial para disminuir el riesgo de isquemia de segmento anterior. Otros autores plantean una retroinserción del recto superior contralateral.

Para los casos de DME con restricción del recto inferior (TDF positivo) existen autores que sólo realizan retroinserción de recto inferior del ojo afecto, pero en estos casos podemos encontrarnos que en infraversión se produce una hipertropía consecutiva del ojo afecto, por lo que otros autores prefieren realizar una

retroinserción menor del recto inferior del ojo afecto junto a una retroinserción del recto superior del ojo contralateral. Incluso algunos añaden un debilitamiento del oblicuo inferior del ojo contralateral.

Es frecuente que aún quede una importante hipotropía tras la retroinserción del recto inferior del ojo afecto, por lo que hay autores que optan por añadir un procedimiento de Knapp al menos 4 meses después de la primera cirugía para disminuir el riesgo de isquemia del segmento anterior.

Recientemente algunos autores han propuesto el procedimiento de Nishida para disminuir el riesgo de isquemia.

Según algunos autores el riesgo de isquemia del segmento anterior después de la cirugía simultánea de tres músculos rectos sin complicaciones fue del 2,3%. Puede ocurrir en pacientes jóvenes, sanos, e incluso después de una cirugía de abordaje por fórnix.

El procedimiento quirúrgico utilizado en el caso expuesto disminuye el riesgo de isquemia de segmento anterior al intervenir sólo dos músculos, debiendo ser uno de ellos el recto inferior dado que el test de ducción forzada es positivo a la elevación. La limitación que podría presentar es que podría causar cambios torsionales y exodesviación. Otro dato a tener en cuenta es el corto período de seguimiento.

Comentarios de la Dra. Milagros Merchante **Early versus late surgery for infantile exotropia**

Na KH, Kim SH. J AAPOS 2018; 22: 3-6

La exotropía (XT) infantil es un trastorno raro caracterizado por estrabismo divergente, que se manifiesta en el primer año de vida y persiste más allá de los 6 meses de edad en niños sanos. En más del 90% de los casos se requiere cirugía, siendo exitosa (alineación ocular satisfactoria y al menos binocularidad mínima) en la mayoría de los casos.

Objetivo: Determinar si la edad en el momento de la cirugía de la XT infantil influye en el resultado quirúrgico.

Sujetos y métodos: Se realizó un estudio longitudinal retrospectivo de las historias clínicas del Korea University Medical Center incluyendo los niños sanos con XT de inicio ≤ 12 meses de edad a los que se realizó cirugía de reinsertación bilateral de recto lateral (RL) por el mismo cirujano entre enero de 2004 y diciembre de 2012 y cuyo seguimiento postoperatorio fue >12 meses.

El inicio de la XT se evaluó por la edad a la que los padres o tutores observaron por primera vez la desviación y se confirmó mediante fotografías. La duración de la XT se definió como el período desde el inicio hasta la edad de la cirugía.

La evaluación preoperatoria incluyó: Refracción (bajo ciclopléjico), medición del ángulo de desviación (con prismas y cover alterno a 6 m y 33 cm), estudio de versiones y ducciones, presencia de DVD e hiperacción del OI y examen de fondo de ojo.

Se realizó cirugía en las XT $\geq 20^{\Delta}$, con una medición estable durante al menos 3 visitas consecutivas. La cifra de reinsertación de RL fue la convencional (según la tabla de Wright) o la convencional reducida en 1-2 mm.

Se evaluó la alineación postoperatoria en PPM al día, semana y 1, 3, 6 y 12 meses. Se consideró fracaso quirúrgico si se presentaba recidiva con exoforia/tropía $>8^{\Delta}$ durante el seguimiento postoperatorio o hipercorrección con endoforia/tropía $>5^{\Delta}$ durante el seguimiento postoperatorio que se mantuviese al mes de la cirugía.

Se realizaron análisis univariante y multivariante para evaluar la asociación entre la edad de la cirugía y el desarrollo de recidiva e hipercorrección.

Resultados: Se incluyeron un total de 93 pacientes, con una edad promedio en la cirugía de 3,2 años. Durante un seguimiento promedio de 3,6 años, hubo recidiva en 19 pacientes (20,4%) e hipercorrección en 3 (3,2%).

En los análisis univariantes, la desviación constante en la presentación, el aumento de la edad en la cirugía y la mayor duración de la XT fueron factores relacionados con mayores probabilidades de recidiva. Entre ellos, los dos pri-

meros fueron los únicos factores independientes asociados a recidiva. La hipercorrección no se asoció con ningún factor. En los análisis multivariantes, el aumento de la edad en la cirugía se asoció con un mayor riesgo de recidiva.

Se realizaron análisis de subgrupos (XT constante -41 pacientes- y XT intermitente -52 pacientes-), siendo la recidiva significativamente mayor en el grupo XT constante (34% vs 9,6%). Las tasas de recidiva tendieron a aumentar con la edad en el grupo XT constante, obteniéndose una probabilidad 8,75 veces mayor en el grupo de cirugía tardía (>3 años) que en el grupo cirugía temprana (<3 años), y alcanzando su máximo en pacientes >4 años de edad en el momento de la cirugía (89%); tendencia que no se observó en el grupo XT intermitente. La asociación entre la edad de la cirugía y el desarrollo de recidiva sólo fue significativa en el grupo XT constante. La hipercorrección fue mayor en el grupo XT intermitente (5,8% vs 0%), pero la diferencia no fue significativa. En ambos grupos, la hipercorrección no se asoció con ningún factor.

Discusión: Muchos oftalmólogos abogan por retrasar la cirugía de la XT intermitente infantil hasta los 4-5 años de edad (ya que incluso una pequeña hipercorrección podría asociarse al Sd de monofijación, dificultando el desarrollo de la VB y aumentando el riesgo de ambliopía). Sin embargo, en el presente estudio, las cirugías tempranas se asociaron con mejores resultados, especialmente en pacientes con XT constante; por lo que la cirugía temprana podría aumentar la posibilidad de lograr VB y reducir el riesgo de recidiva en niños con XT constante infantil. Se necesitan estudios longitudinales a gran escala para establecer la guía para el momento quirúrgico de la XT infantil.

Estudios previos informaron que una proporción considerable de pacientes con XT infantil mostró una desviación intermitente. Por ello, en este estudio se incluyeron pacientes con desviación intermitente y constante, encontrándose diferencias en los resultados clínicos en ambos grupos. Además, la edad en el momento de la cirugía no afectó a los resultados quirúrgicos en los pacientes con XT intermitente.

Este estudio está limitado por su naturaleza retrospectiva, por no poder determinarse con precisión el inicio de la XT y por el pequeño número de casos (debido a la baja prevalencia de XT infantil); aunque el número de pacientes excede el de estudios previos. La consistencia del mismo incluye la existencia de un solo cirujano y el número relativamente mayor de pacientes con un período de seguimiento más prolongado que los estudios previos.

Conclusiones: La edad de la cirugía es un factor independiente que afecta a los resultados quirúrgicos de la XT infantil: La edad avanzada en el momento de la cirugía se asoció con el riesgo de recidiva en la XT infantil con desviación constante, pero no se correlacionó con los resultados quirúrgicos en pacientes con XT intermitente.

The pursuit of stereopsis

Sharma P. JAAPOS 2018; 22: 2.e1-2.e5

Actualmente, el objetivo del tratamiento del estrabismo no es sólo conseguir una buena alineación cosmética sino promover, conservar y recuperar la estereopsis; lo que implica siempre una detección precoz y un correcto manejo de los problemas de motilidad ocular.

Métodos: Se revisan, desde la perspectiva del trabajo publicado y las experiencias personales del autor, los estudios clínicos sobre la restauración del alineamiento y la estereopsis en el tratamiento de la ambliopía, la endotropía (ET), la exotropía (XT) y el estrabismo complejo.

Resultados.

Manejo actual de la ambliopía: El tratamiento de la ambliopía mediante corrección refractiva óptima, oclusión y penalización (óptica o farmacológica -atropina-) se ha reforzado con la ayuda de tratamiento médico (levodopa) y terapia visual activa con computadoras y videojuegos monoculares o binoculares.

Utilizando imágenes de resonancia magnética (RM) funcional, se ha demostrado una mejor actividad hemodinámica cerebral correlacionada con la mejoría de la AV tras la oclusión en sujetos ambliopes estrábitos.

La evaluación temprana de la AV es posible mediante las tarjetas de Teller, que indican una AV mediana equivalente a 20/80 a aproximadamente los 11 meses de edad.

Para evaluar la estereopsis, una prueba efectiva, simple, rápida y que requiere relativamente poca colaboración del paciente es la prueba de los dos lapiceros de Lang: Colocándolos en posición horizontal, el autor observó una especificidad del 100% y una sensibilidad del 75% para probar la binocularidad.

Manejo actual del estrabismo pediátrico:

Los retos más importantes en la búsqueda de la estereopsis son la comprensión de los efectos perjudiciales del estrabismo en el desarrollo de la binocularidad, su detección temprana y su manejo (cirugía y alineación) lo suficientemente temprano. Leske y Holmes informaron que la verdadera estereopsis es compatible con una desviación de hasta 4^Δ. El autor evaluó la estéreo-agudeza en 2 grupos de pacientes con ET adquirida: El grupo 1 (desviación $\leq 8^{\Delta}$ y duración de la desviación de $1,49 \pm 0,86$ años), en comparación con el grupo 2 (desviación $\geq 10^{\Delta}$ y duración de la desviación de $4,64 \pm 2,99$ años), logró la fusión en el 90% vs el 40% de los casos y estereopsis (en TNO y en Randot) en el 53% vs el 3% de los casos. Estos estudios indican que para recuperar la estereopsis es necesario un manejo temprano de la ET y su alineación dentro de 8^Δ; y que cualquier desviación $> 10^{\Delta}$, si es constante, puede tener efectos devastadores sobre la estereopsis y la fusión.

La detección temprana de estéreo-agudeza anormal puede ayudarnos a decidir cuándo operar una XT intermitente, y la prueba de estéreo-agudeza puede usarse como predictor del resultado de la cirugía en este tipo de estrabismo. El autor demostró que la estéreo-agudeza de lejos se reduce en mayor medida que la de cerca, siendo ambas más pobres que en controles normales; y que la mejoría postoperatoria, aunque presente, no alcanza niveles normales incluso en casos con alineación exitosa ($< 8^{\Delta}$). En un estudio adicional con el estereotest de lejos Frisby Davis, se consideró, como indicación de tratamiento quirúrgico en la XT intermitente, una estéreo-agudeza $< 20''$ de arco; mientras que una estéreo-agudeza preoperatoria $< 70''$ de

arco se asoció a mal pronóstico. La XT, si es constante, no es menos perjudicial para la VB que la ET y debe operarse temprano para mantener la estereopsis.

Manejo actual del Estrabismo Complejo:

Los casos de estrabismo horizontal incomitante en A y V se deben manejar interviniendo los oblicuos (cuando sea preciso) y desplazando verticalmente los rectos horizontales, asegurando la alineación en todas las posiciones de la mirada. Sin embargo, el estrabismo complejo (como la parálisis adquirida del III y VI par) se puede alinear de forma más efectiva para mantener y restablecer la estereopsis con procedimientos quirúrgicos nuevos.

Las grandes desviaciones (XT) en las parálisis del III par se pueden abordar mediante fijación perióstica medial del globo, con buenos resultados quirúrgicos al menos en PPM. Vélez y Rosenbaum informaron que en el tratamiento de estas parálisis es útil la fijación al periostio del RL, a lo que el autor sugiere la adición de resecciones del RM para lograr en muchos casos un resultado óptimo. Un procedimiento que también ha demostrado ser eficaz es la transposición del RL en Y al músculo RM. Para conseguir mejores resultados, estos procedimientos pueden ser ajustables, especialmente en adultos colaboradores.

En las parálisis del VI par, el autor ha demostrado la eficacia de la transposición parcial de los rectos verticales al RL (que puede ser ajustable) en la mejoría de los campos visuales binoculares y en la alineación en PPM. En estos casos, también ha demostrado ser eficaz la técnica de Nishida modificada con retroinserción ajustable del RM.

El uso de imágenes ayuda al mejor manejo de estos casos de estrabismo complejo. Los autores corrigieron la divergencia sinérgica ayudándose de una RM dinámica para la detección de co-contracciones en las diferentes posiciones de la mirada.

Conclusion: El objetivo actual de los estrabólogos no es simplemente corregir el estrabismo sino también lograr la alineación ocular a tiempo para asegurar el desarrollo normal de la estereopsis en los niños y restablecer la alineación y la estereopsis perdidas en los adultos. Afortunada-

mente, gracias a las diferentes y mejores modalidades de imagen, herramientas clínicas y procedimientos quirúrgicos (transposiciones ajustables, fijación perióstica del globo ocular), actualmente se está más cerca de alcanzar dichos objetivos, incluso en casos de estrabismo complejo.

Comentarios de la Dra. Olga Seijas Leal Accommodative esotropia treatment plan utilizing simultaneous strabismus surgery and photorefractive keratectomy

Eustis HS, Shah P. Am J Ophthalmol 2018; 187: 125-129

Se trata de una **serie de casos clínicos** que se analizan de forma **retrospectiva**. En total son 15 pacientes de entre 11 y 19 años, de los cuales 8 son varones. El tiempo de seguimiento es de al menos 6 meses. A todos ellos se les realizó una PRK y en 11 de los 15, cirugía de estrabismo simultánea.

El **método** que usan los autores es el siguiente: a los niños les realizaron refracción bajo cicloplejia y calculan el objetivo de refracción tras la PRK al cual denominan defecto refractivo fisiológico y que varía según la edad [todos ellos entre +0.50 y +2.00, según una tabla diseñada acorde a un estudio de Brown (1)]. Antes de la cirugía gradúan a los niños para que queden con dicho defecto refractivo fisiológico y estudian la motilidad ocular con esa graduación. Si la ET que obtienen en esa situación es $< 8DP$ le realizan solo PRK, y si la ET $>$ de 8DP indican retroinserción de uno o ambos rectos medios (según el ángulo de la endotropía), siempre previa a la PRK. Ambos procedimientos los realizan el mismo día: primero la cirugía de estrabismo y a continuación la PRK.

En el apartado de **resultados**, se destaca que todos los niños prescinden del uso de corrección óptica a los 6 meses de evolución. 24 de los 30 ojos tienen la misma AV sin corrección postquirúrgica, que la AV mejor corregida previa. 3 ojos tuvieron una reducción de una línea de su visión sin corrección postoperatoria respecto a la agudeza mejor corregida preoperatoria, y otros 3 ojos una pérdida ≥ 2 líneas. El ángu-

lo de estrabismo postoperatorio fue ≤ 10 DP en 13 pacientes, mientras que 2 pacientes tuvieron entre 10-15DP. Ninguno tuvo diplopía postquirúrgica. En cuanto al resultado refractivo, 18 de 30 ojos resultaron en 1dp de rango respecto al objetivo refractivo esférico inicial y 12 en el rango de 2dp. Respecto al astigmatismo: en 21 ojos fue inferior a 1dp, en 7 ojos entre 1 y 2dp y en 2 ojos > 2 dp. En 2 pacientes se observó haze corneal periférico, a pesar del empleo de mitomicina intraoperatoria.

Los propios autores reconocen en la **discusión** que el proceso de emetropización que ocurre con el crecimiento del niño es muy variable, y que pueden existir cambios refractivos inesperados con el paso del tiempo. Afirman que los resultados de la PRK en este grupo de niños son muy similares a los hallados en adultos, con tendencia a hipocorregir las graduaciones más altas tanto de hipermetropía como de astigmatismo. Finalizan el artículo diciendo que son necesarios estudios con mayor tiempo de evolución, y efectivamente 6 meses se hace muy escaso para un estudio de estas características.

Bibliografía

1. Brown EVL. Net average yearly changes in refraction of atropinized eyes from birth to beyond middle life. Arch Ophthalmol 1938; 19: 719-734.

A randomized trial of a binocular ipad game versus part-time patching in children aged 13 to 16 years with amblyopia

Manh VM, Holmes JM, Lazar EL, Kraker RT, Wallace DK, Kulp MT, Galvin JA, Shah BK, Davis PL (Pediatric eye disease investigator group) Am J Ophthalmol 2018; 186: 104-115

Este trabajo se engloba dentro de los estudios realizados sobre ambliopía por el grupo PEDIG. Se comparan 2 grupos de adolescentes entre 13 y 17 años: el primer grupo (n=40) tratado con 1 hora al día de trabajo binocular específico en iPad (basado principalmente en presentar imágenes de alto contraste al ojo am-

bliope, e imágenes de bajo contraste al ojo dominante) y el segundo grupo (n=60) tratado con oclusión de 2 horas al día del ojo dominante.

Se hicieron revisiones a las 4, 8, 12 y 16 semanas. En cuanto al cumplimiento, 62% (24 pacientes) del grupo de estimulación con iPad y el 75% (42 pacientes) del grupo de tratamiento ocluser, refirieron haber cumplido al menos el 75% del tratamiento prescrito.

Al final del seguimiento, la mejoría de agudeza visual en el ojo ambliope fue de 3,7 letras (0,74 líneas) en el grupo del iPad y 6,3 letras (1,26 líneas) en el grupo de oclusiones, sin alcanzar diferencias estadísticamente significativas. La mejor agudeza visual corregida mejoró en al menos 2 líneas en 6 pacientes del grupo de estimulación con iPad (15%) y en 17 del grupo del tratamiento ocluser (30%). Ninguno de los participantes consiguió la resolución completa de su ambliopía, en ese periodo de tiempo. La estereopsis no mejoró en ninguno de los 2 grupos.

En la discusión los autores explican que el estudio se interrumpió a las 16 semanas de su inicio, al favorecer los datos al grupo del tratamiento ocluser, dado que la probabilidad de que continuando el estudio, el tratamiento con estimulación binocular con iPad fuera superior a las oclusiones era menor del 1%. En estudios previos con adultos el resultado con estimulación binocular fue mejor de lo obtenido en el presente estudio. Se plantea la posibilidad de que influyera en ello un bajo grado de cumplimiento. Simultáneamente se realizó otro estudio para valorar la eficacia de estos tratamientos de estimulación binocular en niños más pequeños (entre 5 y 12 años), obteniendo mejores respuestas que las presentadas aquí.

Comentarios del Dr. Jaime Tejedor
Test-retest variability of cyclodeviations measured using the double Maddox Rod test
Lieberman L, Leske DA, Hatt SR, Holmes JM. J AAPOS 2018; 22: 146-148.

En este manuscrito, se estudia la variabilidad del test de doble varilla de Maddox en la medida de ciclodesviaciones.

Para ello se revisaron los registros en la Clínica Mayo realizados durante 12 años (2004-2016). Pacientes con traumatismo craneal, neurocirugía previa, enfermedades neurológicas inestables, oscilopsia, trocleitis, o cirugía ocular que pudiera afectar la ciclodesviación, se excluyeron. Se incluyeron 86 pacientes con una edad media de 52 años (rango 14-86 años). Se requería que se hubiera medido la ciclodesviación en dos ocasiones, no separadas más de 180 días. Siempre se colocó la varilla de Maddox roja sobre ojo derecho y blanca sobre ojo izquierdo en la montura, lo cual tiene la ventaja de discriminar cada ojo pero la desventaja de mayor disociación de las imágenes. Después de que el examinador de forma deliberada rotara la varilla de Maddox en cada ojo para descolocarlas, se pedía al paciente que situara las franjas luminosas horizontales paralelas entre sí y paralelas al plano del suelo. Luego se recogía la desviación neta (es decir restando la exciclodesviación de un ojo de la inciclodesviación del otro, por ejemplo) teniendo en cuenta la desviación observada sobre en cada varilla, con la limitación de que las marcas en la montura aparecen cada 5°.

Se calcularon las diferencias entre test y retest (Bland-Altman) y a partir de ahí los límites de concordancia al 95% e intervalos de confianza al 95% de los mismos.

La causa más frecuente de estudio en esta serie fue parálisis del oblicuo superior (n=46, 53%). Otras causas incluyeron parálisis del III nervio, síndrome de Brown, síndrome de Duane, enfermedad de Graves, o estrabismos horizontales con desviaciones ciclo-verticales como la exotropía intermitente. En 46 pacientes se encontró exciclodesviación, en 15 inciclodesviación y en 15 de ellos no se encontró ciclodesviación de ninguna clase. En el 73% de los pacientes la ciclodesviación encontrada fue de 1° a 9°, sólo en 9% de 10° a 15°. El rango de desviación en la primera medición fue de 6° inciclo a 15° exciclo y el de la segunda de 10° inciclo a 17° exciclo. El rango de las diferencias de 5° inciclo a 7° exciclo con una media de 0,5° exciclo. La mitad de los límites de concordancia al 95% (4,2°-

5,2°) fue de 4.7° (intervalo de confianza al 95% 3,8°-5,5°).

En conclusión, se requiere una diferencia de 5° para considerar que hay un cambio real en la ciclodesviación entre 2 mediciones. En otro estudio, realizado con varilla de Maddox única, se encontraron límites de concordancia similares (1). El estudio que estamos comentando tiene 2 limitaciones principales. La primera se refiere a que las monturas comúnmente utilizadas tienen una escala con variaciones de 5°, lo que no permite detectar cambios menores con precisión. La otra, es que no se ha realizado el retest en el mismo examen clínico, sino varias semanas o incluso meses después, por lo que los cambios en parte podrían ser atribuibles a la evolución de la patología causante de la ciclodesviación y no a la variabilidad del test de la doble varilla de Maddox.

Bibliografía

1. Flodin S, Karlsson P, Anderson Grönlund M. Cyclotorsion measured in a patient population using three different methods: a comparative study. *Strabismus* 2016; 24: 28-36.

Clinical and ocular motor complications of extraocular muscle extirpation for infantile nystagmus syndrome

Dell'Osso LF, Hertle RW, Jacobs JB. J AAPOS 2018; 22:110-114

En este estudio se analiza un procedimiento quirúrgico controvertido para el tratamiento del síndrome de nistagmo infantil. Dados los déficits en el sistema oculomotor que se han descrito después de retroinserciones máximas, se propuso la realización de tenotomía del tendón de inserción de los 4 músculos rectos horizontales (tenotomía más reinscripción o reanclaje), técnica que mejoraba el registro del nistagmo y la función visual dinámica, y que los autores denominan 'cirugía estándar' (1,2). Pero otro autor llevó más allá la idea de las retroinserciones máximas y planteó la extirpación de la parte

anterior de los cuatro músculos rectos horizontales (3,4).

En este artículo se describe el seguimiento de un solo caso durante 19 años tratado con cirugía estándar y después con cirugía de extirpación de los músculos, en el que se realizaron técnicas de registro de los movimientos oculares. Otras técnicas diagnósticas llevadas a cabo incluyeron la exploración oftalmológica, en particular fondo de ojo, OCT, electroretinograma, potenciales evocados visuales, visión de colores, campo visual, sensibilidad al contraste. El primer registro de movimientos se realizó al año de vida con un sistema infrarrojo Ober (2), sistema que también se utilizó a los 6 y 9 años de vida, mientras a los 15 y 20 años se utilizó EyeLink II (en total 6 registros, ya que a los 6 años se hicieron dos). Se analizaron las variables NAFX (función expandida de agudeza en el nistagmo) y LFD (dominios más largos de fijación foveal).

La mujer en quien se realizó el estudio tenía además anisometropía astigmática, exotropía e hipertropía de ángulo pequeño variable (magnitud no se especifica), sin tortícolis o posición anómala de la cara-cabeza, y a los 5 años se le detectó una distrofia congénita de conos y bastones. Las agudezas visuales oscilaron entre 1/4 y un 1/3 durante el periodo de seguimiento de 19 años. A los 6 años se realizó la cirugía estándar, es decir tenotomía y reinserción de los músculos rectos mediales y retroinserción de 3 mm de los músculos rectos laterales, para tratar la exotropía. A los 18 años se llevó a cabo la miectomía anterior de los 4 músculos rectos horizontales, con transposición anterior de los músculos oblicuos inferiores y retroinserción de los músculos oblicuos superiores de ambos ojos. Tras la primera cirugía, la paciente pudo obtener permiso de conducir, sin diplopía ni posición anómala de la cabeza. La NAFX aumentó un 65% (pico de 0.265), con LFD de 28° (aumento igualmente del 65%). La paciente era capaz de localizar y fijar objetos con facilidad en excentricidades de $\pm 10^\circ$. Los movimientos sacádicos, de seguimiento, vestibulo-oculares y optoquinéticos no se vieron afectados. Tras la cirugía de extirpación el NAFX fue de 0,322

(mejoría del 21% desde la cirugía anterior) pero el LFD era de 14° (empeoramiento desde la cirugía anterior). Se detectó disminución de la amplitud y velocidad de los movimientos sacádicos existentes tras la cirugía estándar (caída del 57%). Aunque disminuyera la amplitud de las ondas del nistagmo, era incapaz de localizar y fijar objetos a 10° de excentricidad. La sensación subjetiva de empeoramiento era notable. A los 2 años de la cirugía de extirpación la paciente manifestaba oscilopsia y diplopía, posición mentón abajo, estrabismo vertical incoitante, dificultad para leer y conducir y mareos al moverse.

En conclusión, a pesar de la propuesta y efectos descritos de la cirugía de extirpación de los músculos rectos horizontales, el resultado de la cirugía estándar es en principio mucho más favorable, ya que la primera da lugar a síntomas y déficits que no se producen tras la cirugía estándar. La principal limitación es que se trata del análisis de un solo caso, y que algunas molestias subjetivas y alteraciones observadas tras la cirugía de extirpación descrita pueden deberse a la cirugía asociada sobre los cuatro músculos oblicuos, que podría no haberse realizado. El procedimiento de extirpación de los 4 músculos rectos horizontales parece, en cualquier caso, agresivo y poco fisiológico.

Bibliografía

1. Hertle RW, Dell'Osso LF, FitzGibbon EJ, Thompson D, Yang D, Mellow SD. Horizontal rectus tenotomy in patients with congenital nystagmus: results in 10 adults. *Ophthalmology* 2003; 110: 2097-2105.
2. Hertle RW, Dell'Osso LF, FitzGibbon EJ, Yang D, Mellow SD. Horizontal rectus muscle tenotomy in patients with infantile nystagmus syndrome: a pilot study. *J AAPOS* 2004; 8: 539-548.
3. Sinskey RM, Eshete A. Maximal subtotal extirpation of the horizontal rectus extraocular muscles for the treatment of nystagmus with no null point. A report of four successful human cases. *Binocul Vis Strabismus Q.* 2002; 17: 297-302.
4. Lingua RW, Liu CY, Gerling A, Zhang Z, Nalbandian A. Myectomy of the Extraocular Muscles Without Reattachment as a Surgical Treatment for Horizontal Nystagmus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2016; 53: 156-66.

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Aproximación diagnóstica en uveítis pediátrica

Diagnostic approach in paediatric uveitis

Alicia Muñoz-Gallego¹, Ana María Dorado López-Rosado¹,
Jaime de Inocencio², Pilar Tejada-Palacios³

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España

Resumen

La uveítis pediátrica es una enfermedad inflamatoria grave relativamente infrecuente pero con importante contribución en la morbilidad visual en la infancia. El objetivo de este artículo es revisar las estrategias diagnósticas de las que disponemos actualmente para el diagnóstico de las uveítis pediátricas.

Palabras clave: *Uveítis pediátrica, uveítis crónica, uveítis no infecciosa, uveítis infecciosa, uveítis en la infancia, uveítis anterior, uveítis intermedia, uveítis posterior, panuveítis.*

Summary

Uveitis in childhood is a serious inflammatory disease that threatens visual function. Paediatric uveitis it is not a prevalent disease but causes significant visual morbidity. The aim of this article is to update the current diagnostic strategies for patients with paediatric uveitis.

Keywords: *Paediatric uveitis, chronic uveitis, non-infectious uveitis, infectious uveitis, uveitis in childhood, anterior uveitis, intermediate uveitis, posterior uveitis, panuveitis.*

Introducción

La uveítis se define por inflamación que surge en el iris, cuerpo ciliar o coroides, incluyendo aquellas condiciones en las que la retina o el epitelio pigmentario de la retina están afectados de forma primaria (1). La vasculitis retiniana es un término utilizado para describir todos los tipos de inflamación que afectan los vasos retinianos, así como aquella inflamación que surge de la pared vascular (1). La uveítis en la edad pediátrica es una patología poco frecuente. De hecho, cuando las uveítis aparecen en este grupo de edad, su diagnóstico y tratamiento supo-

nen un verdadero reto (2). No debemos olvidar que en el diagnóstico diferencial de las uveítis en este grupo de edad, se incluyen anomalías anatómicas y degeneraciones que pueden ir acompañados de inflamación y tumores específicos de este grupo de edad (1).

Los niños en ocasiones no verbalizan los síntomas hasta que la enfermedad está avanzada. Además, el retraso en el diagnóstico de esta patología puede traer consecuencias irreversibles en la función visual. Las secuelas de la uveítis pediátrica pueden ser diversas, hasta el punto de considerarse la tercera causa de ceguera en la población pediátrica (3). La prevalencia de

¹ Sección de Oftalmología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España

² Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

³ Jefe de Sección de Oftalmología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

ceguera legal se estima entre el 3,2 y 15,2%, dependiendo del tiempo de duración de la enfermedad (4). De hecho, las complicaciones con frecuencia ya están presentes en el momento del diagnóstico (3) [34% tiene > 1 complicación ocular al diagnóstico, llegando al 86,3% 3 años tras el diagnóstico (5)]. Además, estas complicaciones oculares también pueden ser consecuencia de los tratamientos utilizados (3).

Epidemiología

La uveítis pediátrica es una patología poco común, siendo su incidencia 3/100.000 entre los 0 y 4 años de edad, 6/100.000 en el grupo de 10 a 14 años y 17-25/100.000 en adultos[1]. Su incidencia, por tanto, aumenta con la edad, representando las uveítis de inicio en la edad pediátrica del 5% al 10% de las uveítis en la mayoría de las series (1-3,6,7).

Con frecuencia, su origen es idiopático[1], siendo la uveítis idiopática y la asociada a Artritis idiopática Juvenil (AIJ) las más frecuentes (1).

Variaciones geográficas y étnicas

La localización más frecuente de la uveítis pediátrica reportada en series de casos de países desarrollados como EEUU y Holanda es la anterior, siendo su etiología más frecuente la idiopática y la AIJ (4,8-10). Sin embargo, en las series de casos realizadas en países en vías de desarrollo como India o Colombia, la localización más frecuente es la posterior de causa infecciosa (11,12). Por este motivo, ante un niño con uveítis es muy importante preguntar en la anamnesis el país de origen y si se han realizado viajes en los últimos meses a lugares extranjeros. Igualmente, es crucial asegurarse de que el paciente ha seguido correctamente el calendario vacunal.

También se han descrito diferencias en cuanto a la frecuencia de diferentes tipos de uveítis según el origen del paciente. La enfermedad de Behçet, el síndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) y la enfermedad de Kawasaki son 10-

100 veces más frecuente en oriente y la zona mediterránea que en caucásicos[1]. Las enfermedades relacionadas con el HLA-B27, esclerosis múltiple (EM) y sarcoidosis son más frecuentes en europeos del norte (1).

Clasificación

Las uveítis pediátricas pueden clasificarse según su localización anatómica (anterior, intermedia, posterior, panuveítis); curso (aguda, crónica, recurrente) y etiología (traumática, inmunológica, infecciosa, síndrome mascarada, idiopática; exógena o endógena) (2). La localización anatómica es útil a la hora de determinar el origen de ésta; de acuerdo a la misma y al resultado de diferentes series realizadas en hospitales terciarios, la uveítis es posterior en el 40-50% de los casos en niños, anterior en el 30-40%, intermedia en el 20% y panuveítis en menos del 10% (2). Como vemos, la proporción de casos de uveítis posterior en niños, es mayor que la presente en población adulta (2).

1. Uveítis anterior

Es la forma más común de uveítis pediátrica en nuestro medio (44-52%) (4,13,14). La causa principal es la AIJ. Es importante distinguir entre las uveítis anteriores agudas (menos de 6 semanas de evolución) y las crónicas (más de 6 semanas) (15). Los síntomas típicos de la uveítis anterior son ojo rojo, fotofobia, dolor y disminución de la agudeza visual (3,15). Sin embargo, un porcentaje importante de niños no presenta síntomas, sino que desarrolla lo que se conoce como «iritis blanca» (15).

Artritis Idiopática Juvenil

La AIJ es la causa conocida más frecuente de uveítis anterior pediátrica, siendo responsable del 50-80% de casos (4,5). En este grupo, la uveítis suele ser bilateral, asintomática y no granulomatosa, con precipitados retroqueráti-

cos (PRKs) de tamaño fino o medio, aunque en algunos niños, especialmente de origen africano o americano, puede presentarse con precipitados granulomatosos (2). La inflamación crónica puede producir a largo plazo queratopatía en banda, sinequias posteriores, membrana ciliar, hipotonía, catarata, glaucoma y ptosis (2). También puede aparecer, aunque con menos frecuencia, vitritis y edema macular asociados (2). Aunque la uveítis más frecuente es la anterior, se han descrito también casos de uveítis intermedia y panuveítis asociados a AIJ (16). Se ha descrito la pérdida de agudeza visual (AV) en hasta el 40% de los niños con AIJ y hasta un 10% de ceguera en los ojos afectados por la uveítis (2).

Hay diferentes formas clínicas de AIJ:

- La artritis sistémica es el menos frecuente dentro de la AIJ, siendo la aparición de uveítis asociada muy rara (2%) (3,17). Se conoce también como Enfermedad de Still (3).

- La AIJ oligoarticular es el tipo más frecuente de artritis crónica en niños en el norte de América y Europa (2,17). Suele aparecer con más frecuencia en niñas y la edad de inicio suele estar entre los 2 y 4 años (17). La prevalencia de uveítis en este subtipo de AIJ varía entre el 13% y 45%, siendo el subtipo con mayor riesgo de afectación ocular (2,3,17). Suele ser bilateral y recurrente la mayor parte de las veces (2,17). El curso de la uveítis no es paralelo al de la artritis, pudiendo estar la artritis en remisión y la inflamación ocular activa (17). Los pacientes con ANA positivos tienen más riesgo de desarrollar uveítis (3).

- Dentro de la categoría AIJ poliarticular, podemos distinguir dos grupos según si el Factor Reumatoide (FR) es positivo o negativo. En el subtipo FR negativo, la uveítis aparece en aproximadamente el 10% de los niños y, si el FR es positivo la aparición de inflamación ocular asociada es muy rara (2,17). Aproximadamente el 25% con FR negativo son ANA positivo, por lo que tienen mayor riesgo de desarrollo de uveítis (3).

- La artritis psoriásica es diagnosticada en aproximadamente el 5% de los niños con artritis (17). La uveítis tiene una frecuencia del 10-

20% de los niños con este tipo de artritis. Se ha reportado una mayor resistencia de la uveítis al tratamiento en los casos asociados a la artritis psoriásica que a la oligoartritis (17).

- La forma artritis relacionada con entesitis es la que con mayor frecuencia se asocia al antígeno HLA-B27 positivo (60% de los pacientes). El 10-15% de los pacientes desarrolla uveítis (17), habitualmente anterior aguda.

Los factores de riesgo para el desarrollo de uveítis asociada a AIJ son: presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, inicio precoz de la artritis (menos de 6 años) y sexo femenino (17). La presencia de los ANA positivos es característica en niños menores de 6 años con artritis asimétrica, que en un 80% de los casos corresponde a niñas con oligoartritis (17).

Nefritis Túbulointersticial y Uveítis (TINU)

Este síndrome asocia uveítis, sobre todo bilateral, anterior crónica y recurrente (2,18). Suele ser de localización anterior, pero puede ser intermedia o posterior y suele ser de inicio agudo (3). La enfermedad renal se caracteriza por fiebre, fatiga, palidez y pérdida de peso (2,18). La edad media de aparición es a los 15 años de edad, siendo la prevalencia mayor en el sexo femenino (3:1) (2,18). La β 2-microglobulina puede estar elevada en orina (2,18). La uveítis puede aparecer antes, después o de manera simultánea a la enfermedad renal, aunque hasta el 20% de las uveítis comienzan 2 meses antes de la afectación renal (1,2,18). El pronóstico de la uveítis es bueno (2,18).

Pseudotumor orbitario

Al contrario que en los adultos, el pseudotumor orbitario en edad pediátrica puede asociar uveítis anterior, pudiendo ser uni o bilateral (2). La presencia de una uveítis persistente o recurrente en la edad pediátrica con analítica normal, podría ser una indicación de ecografía, tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) orbitaria (2).

No debemos olvidar la enfermedad relacionada con IgG4, ya que aunque la edad media de aparición es en adultos alrededor de los 50 años, se han reportado casos en niños (19). La mayoría de casos descritos en edad pediátrica (44%), describen enfermedad orbitaria relacionada con IgG4 (19). El diagnóstico se realiza principalmente con la confirmación histopatológica de la biopsia del tejido afectado, aunque se pueden encontrar niveles elevados de IgG4 séricos (19).

Otras causas de uveítis anterior

La uveítis anterior puede estar asociada a una gran variedad de enfermedades infecciosas y no infecciosas: incluyendo los herpes virus, sífilis, sarcoidosis, enfermedad de Behçet, etc.

- La sífilis es una infección bacteriana producida por la espiroqueta *Treponema pallidum*. Puede ser congénita (de inicio precoz o tardío) o adquirida. Para su diagnóstico es necesaria la realización de una serología para determinar los niveles de RPR y VDRL (3).

- Sífilis congénita: la forma de inicio precoz causa manifestaciones sistémicas más severas (hepatoesplenomegalia, exantema y neumonía), siendo la afectación ocular más característica la coriorretinitis en «sal y pimienta» (3). La sífilis congénita de inicio más tardío puede producir queratitis intersticial y uveítis anterior (3).

- Sífilis adquirida: el síntoma inicial es la aparición del chancro en genitales o membranas mucosas (3). Puede producir uveítis anterior, intermedia o posterior (3). Hasta el 4% de los pacientes con sífilis secundaria desarrollarán uveítis (3).

2. Uveítis intermedia

En el caso de la uveítis intermedia, la inflamación está localizada en la base vítrea que recubre el cuerpo ciliar, pars plana y retina periférica, así como el vítreo anterior (2). Por ello, los principales síntomas son las miodesopsias y la pérdida de AV (20). Esta localización aparece en el 25% de las uveítis pediátricas (2,20). Esta

localización no tiene preferencia por ninguna raza o sexo y suele ser bilateral pero asimétrica en el 80% de los casos (20). Las causas son múltiples: sarcoidosis, enfermedad de Lyme, xantogranuloma juvenil, escleritis múltiple (EM) y tuberculosis (Tbc) (2,20,21). Sin embargo, la uveítis intermedia de causa desconocida, llamada pars planitis, es responsable del 85-90% de los casos (2). La uveítis intermedia puede ser autolimitada, crónica o severa con complicaciones a largo plazo incluyendo: queratopatía en banda, glaucoma, desprendimiento de retina, hemorragia vítrea, membrana epirretiniana, edema de papila, edema macular quístico y cataratas, siendo estas dos últimas las causas más frecuentes de pérdida de AV secundaria (20).

Sarcoidosis

Se trata de una enfermedad multisistémica granulomatosa de etiología desconocida (3). La mayoría de casos de sarcoidosis reportados en la infancia son en niños de 13 a 15 años (22). Entre el 24% y el 58% de los niños con sarcoidosis tienen uveítis anterior y el 75% de los niños de 5 años o más tuvieron manifestaciones oculares (3). La uveítis anterior asociada a sarcoidosis causa PRKs granulomatosos y de tamaño grande o «en grasa de carnero», sinquias posteriores y nódulos de iris (3,23). Sin embargo, aunque la uveítis anterior es la manifestación ocular más común en niños, también puede producir uveítis intermedia, posterior y panuveítis (2). Para el diagnóstico de sarcoidosis, se suele solicitar radiografía de tórax y analítica con títulos de enzima convertidora de angiotensina (ECA) y lisozima (3,23). Sin embargo, no debemos olvidar que los niveles de ECA no son específicos de sarcoidosis y que los niveles de ECA en población pediátrica son más altos que los de adultos[2,3,23].

Tuberculosis (Tbc)

La Tbc es una enfermedad producida por la micobacteria *Mycobacterium tuberculosis* y

una causa de uveítis muy frecuente en países subdesarrollados (3). El principal síntoma es la enfermedad pulmonar. La presentación ocular típica es la coroiditis con múltiples lesiones amarillentas, pero puede manifestarse como queratitis intersticial, uveítis anterior y vasculitis retiniana (3).

Enfermedad de Lyme

Esta enfermedad se produce por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi* que se transmite a través de la picadura de varias especies de garrapata. Puede afectar a numerosos órganos produciendo artritis, fiebre y mialgias entre otros (3). La afectación inicial es la aparición de una erupción cutánea llamada eritema migrans (3). Las complicaciones oculares incluyen queratitis, parálisis de los nervios craneales y uveítis, siendo lo más frecuente la uveítis intermedia[3]. El diagnóstico es serológico.

Esclerosis Múltiple (EM)

La EM en la edad pediátrica es muy poco frecuente, siendo el 3-5% de todos los casos (21). Particularmente excepcional es su inicio antes de los 10 años de edad (21). En los casos reportados con síntomas oculares, la forma de presentación más frecuente es la neuritis óptica, mientras que hay muy pocos casos que hayan comenzado con uveítis como primera manifestación (21). Ante la presencia de síntomas o signos clínicos sugestivos de EM, tales como periflebitis o neuritis óptica, estaría indicada la realización de Resonancia Magnética (RM) cerebral y punción lumbar para descartar la enfermedad (23). Es muy importante en la anamnesis del paciente preguntar por síntomas neurológicos tales como cefalea, parestesias, etc.

Pars planitis

Se define como inflamación que afecta a la retina periférica, pars plana y base vítrea, sien-

do el 25% de todos los casos de uveítis pediátrica (3). Es el responsable de un 5-26,7% de las uveítis pediátricas (23). La causa es desconocida, por lo que es un diagnóstico de exclusión, que se alcanza tras haber descartado otras causas de uveítis intermedia (incluyendo sarcoidosis, Tbc y enfermedad de Lyme) (3). En la exploración oftalmológica podemos encontrar bolas de nieve o snowballs (inflamación activa compuesta de células epitelioides y células gigantes multinucleadas) y bancos de nieve o snowbanks (material inactivo que contiene restos acelulares con colágeno tipo I, II y III) en la retina periférica (3). Hasta en el 50% de los casos se encuentra inflamación anterior leve, y muchas veces los niños no refieren muchos síntomas, por lo que en ocasiones el diagnóstico puede ser tardío, produciéndose complicaciones a largo plazo que asocien disminución de la AV permanente (3,23). Pueden encontrarse zona de vasculitis periférica en la zona de la pars planitis y ocasionalmente, hemorragia vítrea (3). También puede aparecer edema macular en el 12-20% de los casos, membrana epirretiniana en el 36,9% y en ocasiones se pueden formar catarata, especialmente subcapsulares posteriores (3). Raramente puede producirse un desprendimiento de retina (23).

3. Uveítis posterior

La uveítis posterior suele manifestarse con síntomas visuales, como visión borrosa, presencia de escotomas o miodesopsias (3).

Toxoplasmosis

La Toxoplasmosis es una enfermedad producida por el parásito intracelular *Toxoplasma gondii* y es la causa más frecuente de uveítis posterior en la edad pediátrica (50-70% casos) (2,3). Los gatos son el huésped definitivo de este parásito (20). La Toxoplasmosis congénita tiene una frecuencia de 1/10.000 nacido vivos, pudiendo presentarse de 3 formas diferentes: la primera es una forma que está inactiva al

nacimiento y no se diagnostica hasta su reactivación posterior; el segundo tipo suele estar activa al nacimiento, siendo diagnosticada por la aparición de convulsiones, calcificaciones intracraneales y coriorretinitis (siendo la afectación ocular bilateral en el 85% de los casos); y el tercer tipo es una forma recurrente bastante similar a la forma adquirida (20).

Hay 5 tipos de toxoplasmosis adquirida: exantemática, meningoencefálica, con linfadenopatías, gripal y ocular (20). La toxoplasmosis ocular puede presentarse con papilitis, retinitis e iridociclitis (20). De hecho, las formas recurrentes suelen acompañarse de uveítis anterior con la aparición incluso de nódulos de iris y sinequias posteriores (20). Éste es el tipo de toxoplasmosis ocular más frecuente en la infancia, siendo el 50% de los casos (20). Los pacientes suelen consultar por miodesopsias y pérdida de AV (20). Sin embargo, muchas veces es muy difícil determinar si la infección es congénita o adquirida (20). Las cicatrices maculares bilaterales suelen indicar infección congénita, por el contrario, la presencia de lesiones coriorretinianas blancas y activas con ausencia de cicatrices antiguas, suelen indicar infección adquirida (20). Pero, cuando se observa una lesión activa adyacente a una cicatriz antigua, muchas veces no es posible discernir si se trata de una infección congénita o adquirida (20).

El diagnóstico se realiza mediante la exploración oftalmológica y la serología positiva para Toxoplasmosis.

Toxocariasis

La toxocariasis ocular se produce por el nematodo *Toxocara canis*, que es un parásito intestinal común en los perros (2,20). Este parásito puede producir también una infección sistémica llamada síndrome de migración larvaria visceral que aparece con mayor frecuencia a la edad de 2 años, y que suele ser asintomática, aunque en algunos casos puede dar fiebre, tos, anorexia, malestar y exantema (2,20). Por razones desconocidas, la toxocariasis ocular y la sistémica raramente aparecen en el mismo paciente (2).

La toxocariasis ocular suele ser unilateral y no suele estar asociada a sintomatología sistémica ni a eosinofilia, siendo su edad media de aparición los 7,5 años (2). En la exploración oftalmológica se puede encontrar un granuloma retiniano en el polo posterior (lo más frecuente) o granulomas periféricos con tracción macular (2,20). Normalmente, no suele haber muchos signos externos de inflamación, y los pacientes pueden debutar con leucocoria, estrabismo o pérdida de AV (2,20). Es muy importante el diagnóstico diferencial de la toxocariasis ocular con el retinoblastoma y, pese a que los títulos ELISA para *Toxocara* tienen una gran sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de esta enfermedad, hay que tener presente que un porcentaje significativo de la población pediátrica general presenta títulos elevados (2). La citología y presencia de eosinofilia en una muestra de humor acuoso puede confirmar el diagnóstico (20).

Enfermedad de Behçet

La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica que se caracteriza por la aparición de úlceras recurrentes y dolorosas en área orofaríngea y genitales (1). La ulceración puede preceder a la expresión completa de la enfermedad alrededor de 2 años (1). La enfermedad puede cursar con trombosis arteriales o venosas, afectación cutánea (foliculitis, eritema nodoso), articular (artralgias o artritis), gastrointestinal o de sistema nervioso central que no son específicos (1). Los episodios de uveítis suelen ser recurrentes, con PRKs y condensaciones vítreas diferentes a los snowballs y snowbanks (23). Los precipitados que aparecen son uniformes, de aspecto perlado e inmóviles, y se localizan en la superficie de la retina (23). Pueden producirse oclusiones de ramas venosas y, en ocasiones, las ramas arteriales también se ven afectadas (1). Pueden aparecer complicaciones neovasculares en los casos con isquemia retiniana (1). Las trombosis vasculares y la afectación del sistema nervioso central son las mayores causas de morbilidad en esta enfermedad (1).

4. Panuveítis

Síndrome de Blau o Granulomatosis familiar juvenil sistémica

El Síndrome de Blau es la sarcoidosis de inicio precoz. Se trata de una enfermedad con herencia autosómica dominante (producida por mutaciones en el gen NOD2) caracterizada por la triada artritis, lesiones cutáneas y afectación ocular (uveítis, coroiditis multifocal y vasculitis) (1,2,23). Se presenta en niños menores de 5 años con unas manifestaciones oculares muy similares a las de la sarcoidosis de inicio tardío (la del adolescente y del adulto), aunque sin afectación pulmonar ni adenopatías, por lo que actualmente el síndrome de Blau se considera la forma de inicio precoz de esta enfermedad (1,2,22). La uveítis afecta a más de la mitad de los niños con esta forma de sarcoidosis de inicio precoz (22). La manifestación ocular más frecuente es la panuveítis crónica asociada con coroiditis multifocal, aunque en algunos casos puede haber sólo uveítis anterior, complicando el diagnóstico (2). La historia familiar previa puede ayudar al diagnóstico, estando la alteración genética localizada en el cromosoma 6 (2).

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH)

Este síndrome produce una panuveítis crónica progresiva y bilateral dolorosa asociada a desprendimientos de retina exudativos (sobre todo inferiores), que pueden acompañarse de signos de irritación meníngea, alteraciones auditivas y alteraciones cutáneas como el vitíligo (2). Puede asociarse con edema de papila y coroiditis periférica (1). Es rara su aparición en niños, aunque se ha descrito su comienzo en la infancia en un 3% de los casos; el inicio en la edad pediátrica asocia un peor pronóstico visual (1,2).

Otras causas de panuveítis

Existen múltiples causas de panuveítis incluyendo, entre otras, infecciones por virus her-

pes, rubeola, sífilis, Tbc, enfermedad de Lyme, histoplasmosis, oftalmía simpática, enfermedad por arañazo de gato, sarcoidosis, enfermedad de Behçet, etc.

Casos especiales: Síndromes Mascarada

Retinoblastoma

Aproximadamente el 0,53% de los pacientes con retinoblastoma comenzarán con una uveítis, con células malignas en la cámara anterior, e incluso pseudohipopion (3). Puede simular también una uveítis posterior por la siembra vítrea de las células malignas (3).

Leucemia

Comienza usualmente con manifestaciones oculares en el polo posterior: hemorragias en llama, con frecuencia con el centro blanquecino o infiltrados retinianos, que pueden ser de origen neoplásico, infeccioso o isquémico (3). Raramente comienza con uveítis anterior o hipopion, que podrían aparecer de manera secundaria al infiltrado de la cámara anterior con células tumorales (3). También se han descrito los infiltrados de iris (3).

Cuerpo extraño intraocular (CEIO)

La existencia de un CEIO siempre debe tenerse en cuenta porque, aunque suele haber un antecedente traumático claro, en ocasiones los niños no llegan a contar ese antecedente (3).

Xantogranuloma Juvenil

Se trata de una proliferación histiocítica no neoplásica que suele aparecer en niños, normalmente menores de 2 años de edad (3). Se caracteriza por la aparición de lesiones cutáneas papulonodulares amarillento-anaranjadas. También pueden tener lesiones en iris que

pueden sangrar y producir hiphema espontáneo así como uveítis anterior (3). Estas lesiones suelen resolverse espontáneamente sin tratamiento (3).

Esquema diagnóstico en uveítis pediátricas

Datos a tener en cuenta en la Anamnesis e Historia Clínica

- Origen, lugar de residencia y viajes.
- Hábitos: animales domésticos, carne, leche, sexo, drogas.
- Historia familiar y personal: enfermedades reumatológicas, dermatológicas, neurológicas o digestivas, picaduras, infecciones.
- Cuestionario general y específico: locomotor, piel, digestivo, neurológico, otorrinolaringológico, genitourinario.
 - Artritis: AIJ, enfermedad de Reiter, sarcoidosis.
 - Dolor de espalda: espondiloartropatías/artritis relacionadas con entesitis asociadas a HLA B27.
 - Úlceras orales: enfermedad de Behçet, enfermedad de Reiter, enfermedad inflamatoria intestinal (EII).
 - Alopecia: VKH.
 - Eritema nodoso: enfermedad de Behçet, sarcoidosis.

Signos oftalmológicos

- Hipopión: enfermedad de Behçet, enfermedad de Reiter, mascarada.
- Queratopatía en banda: AIJ.
- Desprendimientos serosos: VKH, Oftalmía Simpática (OS), Tbc.
- Granuloma en polo posterior: Toxocara.
- Vitritis
 - No infecciosas: Pars planitis, sarcoidosis, Behçet.
 - Infecciosas: Toxoplasmosis, Toxocariasis, enfermedad de Lyme, arañazo de gato, Tbc.
- Vasculitis
 - No Infecciosas: Pars planitis, enfermedad de Behçet, sarcoidosis, vasculitis sistémicas, enfermedades del colágeno.
 - Infecciosas: Tbc, Toxoplasmosis, enfermedad de Lyme.

Posibles causas según la localización de la uveítis

1. Uveítis anterior
 - No granulomatosa
 - AIJ, Espondiloartropatías asociadas a HLA B27, TINU
 - Síndrome articular, cutáneo y neurológico crónico infantil (CINCA)
 - Criopirinopatías
 - Infecciosas
 - Idiopáticas
 - Granulomatosa
 - Sarcoidosis, VKH, OS
 - Infecciosas: Tbc, sífilis
 - Mascarada
2. Uveítis intermedia
 - Sarcoidosis, EM, EII
 - Infecciosas: Toxocariasis, enfermedad de Lyme, arañazo de gato
 - Mascarada
3. Uveítis posterior
 - Sarcoidosis, EM, enfermedad de Behçet, VKH, vasculitis
 - Infecciosas: Toxoplasmosis, Tbc, virus, enfermedad de Lyme
 - Mascarada
4. Panuveítis
 - Sarcoidosis, enfermedad de Behçet, VKH, OS.
 - Infecciosas: Tbc, arañazo de gato, enfermedad de Lyme
 - Mascarada, pseudotumor orbitario

Pruebas de laboratorio

1. Uveítis anterior
 - Analítica de sangre: hemograma, bioquímica, perfil renal y hepático.
 - Mantoux.
 - Uveítis granulomatosa: ECA, lisozima, calcio y calciuria, radiografía de tórax (Tbc y sarcoidosis).
 - Uveítis crónica: ANA y valoración por reumatología (AIJ).
 - Dolor de espalda: HLAB27 y valoración por reumatología (AIJ).

– Adolescentes (sobre todo niñas): analítica de orina con $\beta 2$ microglobulina (TINU).

2. Uveítis intermedia

– Pars planitis: analítica de sangre y Mantoux.

– ECA, lisozima, calcio, calciuria y radiografía de tórax (Tbc, sarcoidosis).

– Serología para descartar Toxoplasmosis, Toxocara, enfermedad de Lyme y sífilis.

– Parsplanitis y parestesias: RM cerebral, LCR bandas oligoclonales (EM).

– Buscar aftas orales (enfermedad de Behçet) y lesiones en la piel (enfermedad de Behçet y sarcoidosis).

3. Uveítis posterior

– Analítica de sangre

– Mantoux

– Retinitis o Retinocoroiditis:

– Serología de Toxoplasmosis, Toxocariasis y sífilis

– Serología de virus: Virus Herpes Simple (VHS), Virus Varicela Zóster (VVZ), Virus de Epstein Barr (VEB), Citomegalovirus (CMV), Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH).

– Coroiditis: ECA, lisozima, calcio, radiografía de tórax, serología de sífilis.

– Afectación del nervio óptico: serología de *Borrelia Burgdorferi* (enfermedad de Lyme) y de *Bartonella Henselae* (arañazo de gato).

– Vasculitis: HLA-B51 (enfermedad de Behçet), ANA, FR, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), RM cerebral.

4. Panuveítis

– Analítica de sangre.

– Mantoux.

– ECA, lisozima, calcio, calciuria, radiografía de tórax (Tbc, sarcoidosis).

– Serología para descartar Toxoplasmosis, Toxocariasis, sífilis, enfermedad de Lyme (*Borrelia Burgdorferi*), enfermedad por arañazo de gato (*Bartonella Henselae*) y *Mycoplasma*.

– Serología de virus: VHS, VVZ, VEB, CMV, VIH.

– Enfermedades autoinmunes: ANA, ANCA, FR, factores del complemento C3 y C4.

– Enfermedad de Behçet: HLA B51, RM cerebral.

– Pseudotumor orbitario: hormonas tiroideas, anticuerpos antitiroideos y cuantificación sérica de niveles de IgG4.

– Afectación del nervio óptico: RM cerebral.

5. Peticiones especiales

– RM cerebral

– Sospecha de EM y VKH.

– Vasculitis compatibles con enfermedad de Behçet u otras vasculitis sistémicas.

– Afectación del nervio óptico con disminución de agudeza visual.

– PCR humor acuoso

– Confirmar diagnóstico de infección: CMV, Toxoplasmosis, VHS, VVZ.

– Diagnóstico de linfoma intraocular.

Las grandes simuladoras son:

– Sífilis.

– Tuberculosis.

– Sarcoidosis.

Deben tenerse en cuenta en uveítis de cualquier localización.

Bibliografía

1. Clive Edelsten. Uveitis. En: *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. 3rd ed. Elsevier Saunders; 2005. p. 408-22.
2. American Academy of Ophthalmology. Uveitis in the Pediatric Age Group. En: *Pediatric Ophthalmology and Strabismus 2011-2012 Basic and Clinical Science Course*. San Francisco; 2011. p. 267-78.
3. Sauberan DP. Pediatric uveitis. *Int Ophthalmol Clin*. 2010; 50(4): 73-85.
4. Smith JA, Mackensen F, Sen HN, Leigh JF, Watkins AS, Pyatetsky D, et al. Epidemiology and course of disease in childhood uveitis. *Ophthalmology*; 116(8): 1544-51, 1551.e1.
5. Rosenberg KD, Feuer WJ, Davis JL. Ocular complications of pediatric uveitis. *Ophthalmology*. 2004; 111(12): 2299-306.
6. Reiff A, Kadayifcilar S, Özen S. Rheumatic inflammatory eye diseases of childhood. *Rheum Dis Clin North Am*. 2013; 39(4): 801-32.
7. Gupta A, Ramanan AV. Uveitis in Children: Diagnosis and Management. *Indian J Pediatr*. 2016; 83(1): 71-7.
8. Nagpal A, Leigh JF, Acharya NR. Epidemiology of uveitis in children. *Int Ophthalmol Clin*. 2008; 48(3): 1-7.

9. Kump LI, Cervantes-Castañeda RA, Androudi SN, Foster CS. Analysis of pediatric uveitis cases at a tertiary referral center. *Ophthalmology*. 2005; 112(7): 1287-92.
10. de Boer J, Wulffraat N, Rothova A. Visual loss in uveitis of childhood. *Br J Ophthalmol*. 2003; 87(7): 879-84.
11. Lonngi M, Aguilar MC, Ríos HA, Aristizábal-Duque CH, Rodríguez FJ, de-la-Torre A. Pediatric Uveitis: Experience in Colombia. *Ocul Immunol Inflamm*. 2016; 24(4): 410-4.
12. Takkar B, Venkatesh P, Gaur N, Garg SP, Vohra R, Ghose S. Patterns of uveitis in children at the apex institute for eye care in India: analysis and review of literature. *Int Ophthalmol*. 2017; doi: 10.1007/s10792-017-0700-6. [Epub ahead of print]
13. Paroli MP, Spinucci G, Liverani M, Monte R, Pezzi PP. Uveitis in childhood: an Italian clinical and epidemiological study. *Ocul Immunol Inflamm*. 2009; 17(4): 238-42.
14. Kazokoglu H, Onal S, Tugal-Tutkun I, Mirza E, Akova Y, Ozyazgan Y, et al. Demographic and clinical features of uveitis in tertiary centers in Turkey. *Ophthalmic Epidemiol*. 2008; 15(5): 285-93.
15. Gorroño-Echebarría MB. Uveítis en niños. *An Pediatría Contin*. 2004; 2(5): 313-8.
16. Kolomeyer AM, Tu Y, Miserocchi E, Ranjan M, Davidow A, Chu DS. Chronic Non-infectious Uveitis in Patients with Juvenile Idiopathic Arthritis. *Ocul Immunol Inflamm*. 2016; 24(4): 377-85.
17. Kesen MR, Setlur V, Goldstein DA. Juvenile idiopathic arthritis-related uveitis. *Int Ophthalmol Clin*. 2008;48(3):21-38.
18. Mandeville JT, Levinson RD, Holland GN. The tubulointerstitial nephritis and uveitis syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2001;46(3):195-208.
19. Karim F, Loeffen J, Bramer W, Westenberg L, Verdijk R, van Hagen M, et al. IgG4-related disease: a systematic review of this unrecognized disease in pediatrics. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2016; 14(1): 18.
20. Patel H, Goldstein D. Pediatric uveitis. *Pediatr Clin North Am*. 2003; 50(1): 125-36.
21. Jordan JF, Walter P, Ayertey HD, Brunner R. Intermediate uveitis in childhood preceding the diagnosis of multiple sclerosis: a 13-year follow-up. *Am J Ophthalmol*. 2003; 135(6): 885-6.
22. Shetty AK, Gedalia A. Childhood sarcoidosis: A rare but fascinating disorder. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2008; 6:16.
23. Ozdal PC, Berker N, Tugal-Tutkun I. Pars Planitis: Epidemiology, Clinical Characteristics, Management and Visual Prognosis. *J Ophthalmic Vis Res*. 2015; 10(4): 469-80.

