

# Revisión

---

## Variantes anatómicas de los músculos extraoculares

*Charla inaugural del XXVII Congreso Nacional de la SEEOP*

9-11 de mayo 2019

Jose M.<sup>a</sup> Rodríguez Sánchez<sup>1</sup>, José María Rodríguez del Valle<sup>2</sup>

### Resumen

La cirugía de estrabismo consiste en establecer el paralelismo ocular actuando sobre los músculos extraoculares. Podemos debilitarlos, reforzarlos, pero también cambiar su vector de acción cambiando su posición, que en ocasiones nos la encontramos modificada con respecto a su posición normal. El objetivo de esta revisión es enumerar y describir las situaciones y patologías oculares o sistémicas en las que nos encontramos variantes anatómicas de dichos músculos. Podemos encontrar malposiciones en las craneosinostosis, malposiciones y fibrosis en los trastornos por denervación craneal, agenesias o anomalías en la inserción en la parálisis congénita del oblicuo superior e inferiorización de los rectos laterales en el estrabismo del miope y del anciano.

### Summary

Strabismus surgery consists in establishing the ocular parallelism acting on the extraocular muscles. We can weaken them, strengthen them, but also change their action vector by changing their position, that we find modified sometimes respect to their normal position. The objective of this review is to list and describe the ocular or systemic situations and pathologies in which we find anatomical variants of these muscles. We can find malpositions in craniosynostosis, malpositions and fibrosis in cranial denervation disorders, agenesis or anomalies in the insertion in congenital paralysis of the superior oblique muscle and inferiorization of the lateral rectus in the myopic and elderly strabismus.

---

Las variantes anatómicas de los músculos extraoculares son múltiples y sólo vamos a tener en cuenta las más significativas. Pueden tener origen congénito, como las que vemos en las craneosinostosis y en los trastornos por denervación congénita, o pueden ser adquiridas, como los que vemos en los casos de alta miopía, oftalmopatía tiroidea, post-quirúrgicos y en el estrabismo del anciano.

— En las craneosinostosis, la rotación del cono muscular modifica los vectores de acción muscular, de manera que músculos con una acción primariamente horizontal se transforman en músculos con una acción vertical u oblicua. También en las craneosinostosis están descritas las agenesias e hipoplasias musculares.

— Los trastornos de denervación se manifiestan con fibrosis y a veces malposiciones de

---

<sup>1</sup> M.D. Clínica Dr. Rodríguez.

<sup>2</sup> M.D. Hospital Ramón y Cajal. Clínica Dr. Rodríguez.

los músculos con alteraciones de las acciones activas y pasivas.

— En algunas parálisis congénitas del IV par craneal además de agenesias del tendón o el músculo oblicuo superior están descritas las anomalías en su inserción.

— En el estrabismo del miope, encontramos tanto contractura de los músculos rectos medios, como inferiorización de los músculos rectos laterales. En los casos de grandes miopías magnas con estafiloma posterior llegamos a ver una luxación del globo fuera del cono en su porción superior, posterior y temporal que hace necesario su corrección mediante técnicas de reposición anatómica.

— Las alteraciones de las poleas, con rotura de las uniones intermusculares entre el músculo recto superior y el músculo recto lateral en el «Saggy Eye Syndrome».

— Aunque no es el motivo de este escrito, en la oftalmopatía de Graves vemos inicialmente una miositis y posteriormente cambios fibrosos musculares que inducen limitaciones restrictivas de los movimientos del ojo.

En resumen, en los estrabismos, encontramos alteraciones de la forma y desarrollo de la órbita, alteraciones fibrosas musculares debido a alteraciones de su inervación, cambios morfológicos del músculo por infiltración inflamatoria y de grasa en la oftalmopatía tiroidea o alteraciones musculares por crecimiento del ojo, con estiramiento y dislocación del globo en miopías magnas. Con la edad pueden parecer dehiscencias de las poleas y las uniones intermusculares que pueden modificar la situación de los planos de acción muscular. Las alteraciones en fibrosis post quirúrgicas, a diferentes niveles y con diferentes adherencias entre los músculos, con la esclera y con la conjuntiva.

Para que la motilidad sea perfecta y la coordinación binocular también, deben funcionar bien las órdenes superiores del SNC, los nervios y los músculos, así como la anatomía del globo, fascias y poleas. También se necesita que la posición de los ojos dentro de la órbita sea correcta y simétrica.

Una alteración a cualquier nivel de los descritos, podrá desencadenar, alteraciones en la

morfología, estructura o posición muscular que se va a manifestar como estrabismo y/o tortícolis ocular compensador.

### Craneosinostosis

— En las craneosinostosis, el cierre prematuro de una o más suturas craneales, con el consiguiente crecimiento anómalo, da lugar a alteraciones en el volumen o en la morfología del cráneo. Se altera la forma de la cabeza y las órbitas.

— La braquicefalia sería una plagiocéfala bilateral o sinostosis coronal bilateral. Muchas de estas están englobadas dentro de síndromes como el Apert y Crouzon. Se debe a una mutación muchas veces heredada a nivel del factor de crecimiento de los fibroblastos ubicado en el cromosoma 10.

— Las craneosinostosis, se presentan en los síndromes de Apert, Crouzon, Pfeiffer, síndrome de Saethre-Chotzen, etc.

Hay diversas explicaciones para este tipo de estrabismo en las craneosinostosis, pero parece que la más aceptada es que se produce rotación del globo y de los músculos extraoculares, que da lugar a la modificación de su vector de acción. El músculo recto medio está elevado, el recto inferior nasalizado, el recto lateral inferiorizado (fig. 1).

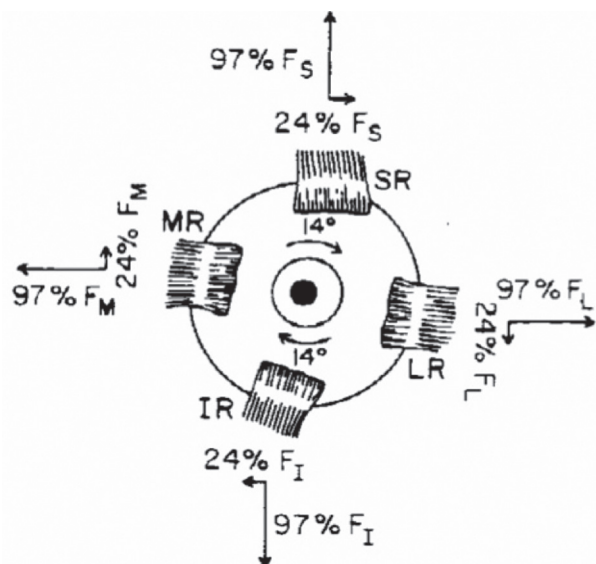


Figura 1.

- La plagiocefalia, que significa cabeza oblicua, es la causa más frecuente de asimetría facial y la craneosinostosis que llega con más frecuencia a la consulta de estrabismo. Se produce por una fusión prematura de una de las suturas coronales. Eso produce el aplastamiento de los huesos de la frente de ese lado y abombamiento de los del otro lado.

- A nivel orbitario se produce el desplazamiento posterior, lateral y superior de la órbita, que conlleva a distopia orbitaria y a la típica ceja en arlequín (fig. 2).

A nivel de estrabismo la mayoría tienen un tortícolis torsional, que en la mayoría de los

casos tiene una justificación estrábica: estrabismos verticales y/o torsiones oculares

En el análisis de más de 30 craneosinostosis concluimos que:

- El estrabismo más frecuente es el vertical asociado a tortícolis torsional, patrón V y exciclotorsión (pseudoparálisis del oblicuo superior).

- La exciclotorsión: se observa en la prueba de imagen, el fondo de ojo, la cirugía (fig. 3).

Las parálisis congénitas del IV nervio, en las que vemos una **asimetría facial**, pensamos que pueden no ser verdaderas parálisis y ser explicado por un problema anatómico, aunque tam-

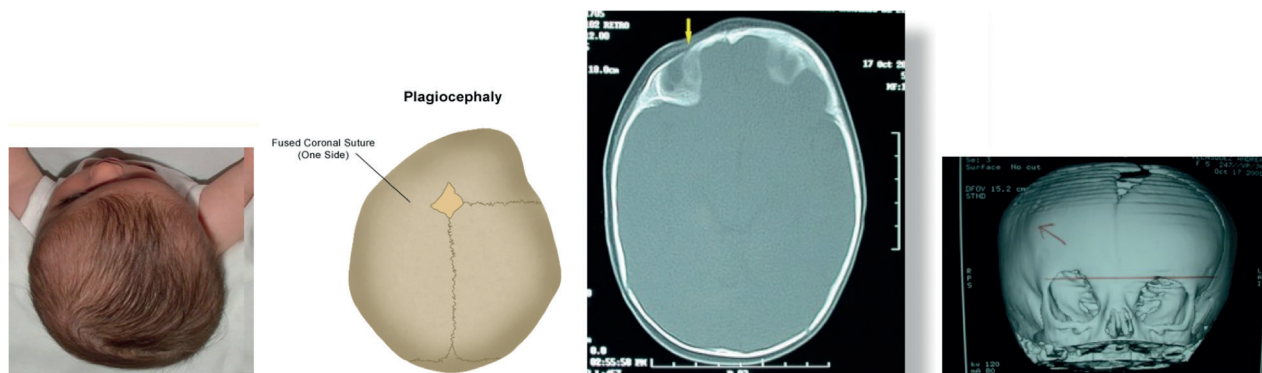


Figura 2.

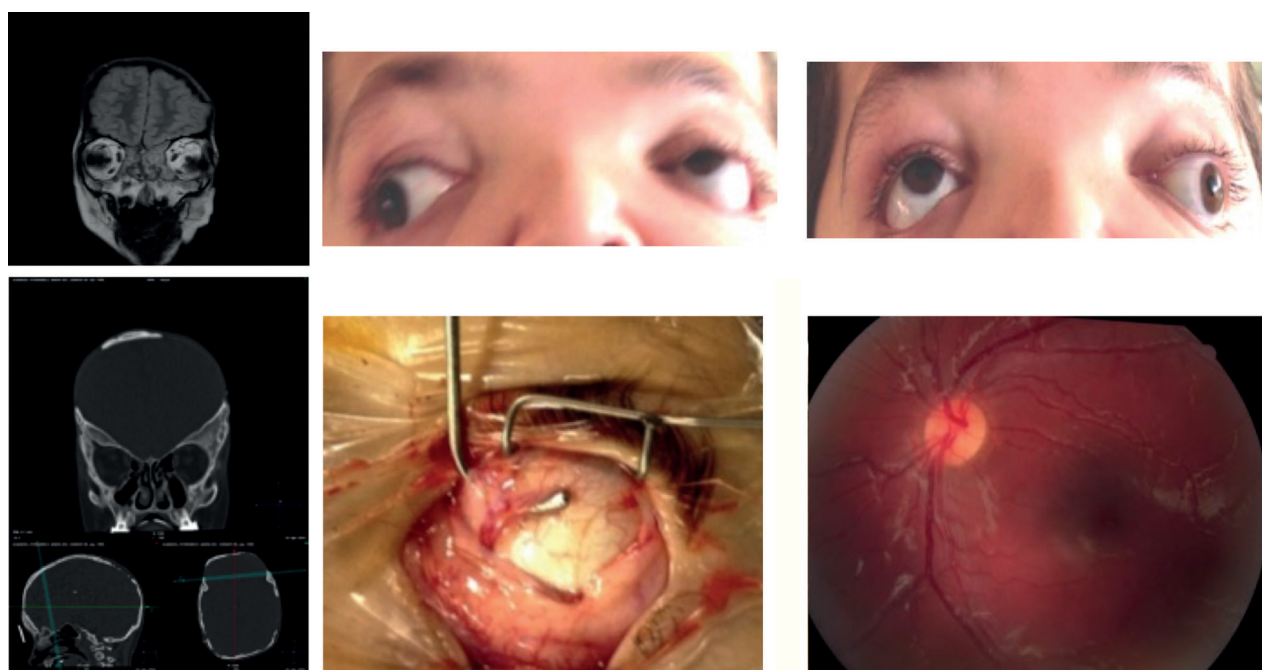


Figura 3. Variantes anatómicas de los músculos extraoculares. S. de Apert.

bién se postula que podrían integrarse dentro de los trastornos de desinervación (fig. 4).

El tratamiento del estrabismo de las craneosinostosis lo plantearemos en función del tortícolis y la desviación horizontal. Busca corregir las incomitancias verticales (hipertropías en aducción-hipotropías en abducción). Debe de ser una cirugía intorsora en la mayor parte de los casos, mediante debilitamiento de oblicuos inferiores y rectos inferiores y refuerzo de oblicuos superiores.

### Trastornos de desinervación craneal

Son estrabismos hereditarios raros que se presentan como oftalmoplejías congénitas no progresivas con restricción activa y pasiva del movimiento del globo. Se produce una oftalmoplejía por un fallo a nivel de la innervación muscular debido a una falta de desarrollo a nivel del tronco encéfalo o de los axones que conectan hasta el músculo extraocular. Se produce una interrupción parcial o total del impulso nervioso al músculo. Esto provoca la disminución o la ausencia de transmisión de impulsos por esa vía que conduce a atrofia o cambios involutivos fibrosos del músculo y del tejido adiposo y a una pérdida de la estructura de la placa motora. Tanto los estudios neuropatológicos como los genéticos apoyan la hipótesis de que estos trastornos son el resultado de un desarrollo aberrante de los núcleos motores en el cerebro medio

y la protuberancia. Los estudios de resonancia magnética en estas personas muestran hipoplasia del nervio óculo-motor, falta de innervación variable de los músculos extra oculares.

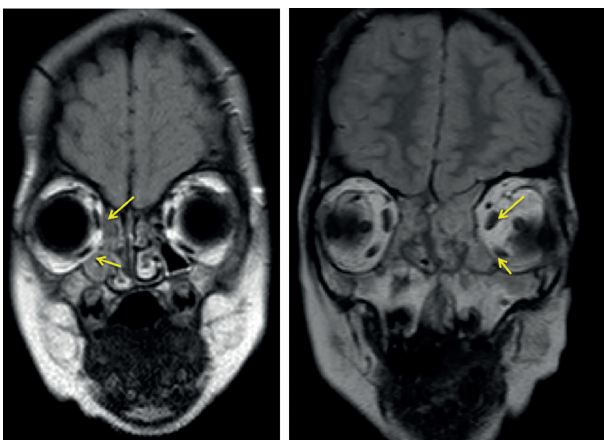
Con ciertas mutaciones, también se observan adelgazamiento o ausencia de los nervios faciales, hipoplasia del tronco cerebral y otras malformaciones cerebrales.

Los trastornos que se presentan en la clínica, con mayor frecuencia: síndrome de Duane, Moebius, Brown, Fibrosis congénita de los músculos extra oculares (CFEOM).

El síndrome de retracción de Duane es el trastorno fibroso congénito por desinervación más común, con una prevalencia informada que varía de 1: 1000 a 1: 10,000. Los estudios post mortem y de resonancia magnética en estos pacientes han mostrado hipoplasia o ausencia del nervio abducens, y una innervación aberrante del recto lateral por las fibras del nervio oculomotor o III par craneal.

Algunos se segregan en familias con rasgos autosómicos dominantes. Hasta la fecha, se han identificado cuatro genes DRS, cada uno de los cuales causa una pequeña proporción de casos de DRS. Tres de estos, *MAFB*, *HOXA1* y *SALL4*, son factores de transcripción que, cuando están mutados, causan DRS sindrómica. El cuarto, *CHN1*, altera la guía de los axones abducens y causa DRS aislado.

Los síndromes de fibrosis congénita (SFC) representan trastornos aislados monogénicos que se caracterizan por oftalmoplejía restrictiva que incluyen fibrosis congénita de los músculos extraoculares (CFEOM) y síndrome de Duane (DRS). Los estudios neuropatológicos indican que estos trastornos pueden deberse al mal desarrollo del oculomotor (nIII), núcleos de nervios craneales trocleares (NIV) y abducens (nVI). Hasta la fecha, se han mapeado cinco loci CFS (*FEOM1*, *FEOM2*, *FEOM3*, *DURS1* y *DURS2*), pero no se han identificado genes. Aquí, informamos tres mutaciones en *ARIX* (también conocido como *PHOX2A*) en cuatro pedigrís CFEOM2. *ARIX* codifica una proteína del factor de transcripción de homeodominio que se demostró anteriormente que se requiere para el desarrollo de nIII / nIV en ratones y pe-



**Figura 4.** Variantes anatómicas de los músculos extraoculares. Craneosinostosis: pruebas de imagen.

ces cebra. Se pronostica que dos de las mutaciones interrumpen el empalme, mientras que la tercera altera un aminoácido dentro del dominio conservado de tipo braquial. Estos hallazgos confirman la hipótesis de que CFEOM2 resulta del desarrollo anormal de nIII / nIV y enfatizan un papel crítico para ARIX en el desarrollo de estos núcleos motores del cerebro medio

Los estudios genéticos y funcionales de los trastornos de la motilidad ocular proporcionan información sobre dos aspectos importantes del desarrollo del nervio craneal: la especificación de la neurona motora y la guía de los axones.

Los trastornos autosómicos dominantes resultan de sustituciones específicas de aminoácidos de «punto caliente» que desde un punto de vista molecular, estos trastornos proporcionan información para la función normal de la proteína, proporcionan información sobre la vulnerabilidad selectiva de diferentes grupos de axones a las perturbaciones en la señalización celular y la dinámica del cito esqueleto y sirven como paradigmas para los mecanismos de guía de axones en todo el sistema nervioso.

En cuanto al tratamiento de los trastornos por desinervación:

— En estos pacientes, queremos corregir el tortícolis y la desviación mediante cirugía, para lo que en CFEOM haremos retroinserciones de los músculos que dan lugar a este estrabismo y tortícolis. La retroinserción debe liberar la restricción, pero con frecuencia no se va a conseguir recuperar el movimiento, si es una ausencia completa de la inervación. En los CFEOM, tenemos que hacer retroinserciones grandes de los músculos rectos inferiores y laterales, por la frecuencia con la que encontramos exotropías e hipotropías restrictivas.

— El tratamiento habitual del S. Duane tipo I es la retroinserción del músculo recto medio del ojo afectado. Si se asocia a estrabismos de más de 20 DP es frecuente que asociemos a retroinserción o faden del músculo recto medio contralateral.

— La cirugía es diferente en el síndrome de Duane tipo II y III. Realizamos Splitting del recto lateral en casos de disparos verticales («upshoots o downshoots») por la contractura simultánea de

los rectos horizontales (cocotectura) o por deslizamiento vertical de los músculos rectos laterales: división en Y del recto lateral. Esta cirugía puede ser realizada al mismo tiempo que la retroinserción del músculo recto medio, si existe una endotropía o muy leve exotropía. En alguno de estos pacientes, hemos encontrado dobles inserciones del músculo recto lateral (fig. 5).

— En los síndromes de Duane bilateral suele estar indicado la recesión de los rectos medios, que en ocasiones asociamos a debilitamiento de los rectos laterales para mejorar el enoftalmos y los verticalismos. En estos pacientes hemos encontrado desplazamiento inferior en la inserción del músculo recto lateral (fig. 6).

### Paralisis congénita del oblicuo superior

Hemos encontrado:

- Oblicuos inferiores hipertróficos.
- Oblicuos superiores hipoplásicos.
- Inserciones esclerales anómalas del oblicuo superior, fibras anteriores con inserción nasal al recto superior, en vez de inserción temporal.

### Estrabismo del miope

El estrabismo del miope que vemos con mayor frecuencia, está en relación con el crecimiento del globo, inferiorización de los rectos laterales y contractura secundaria de los rectos medios.

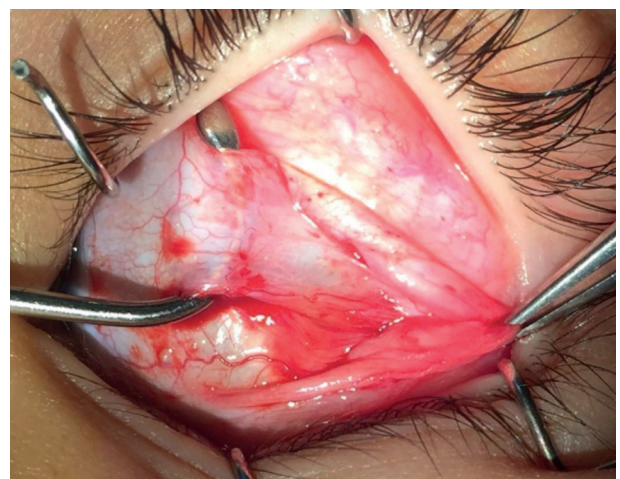


Figura 5.

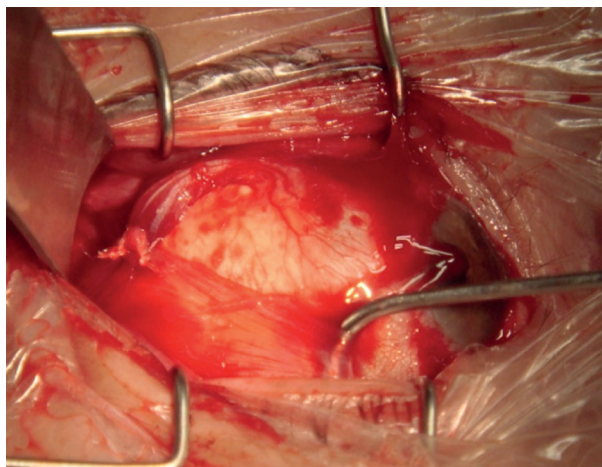


**Figura 6.**

En los casos de miopía axial elevada, puede evolucionar a estrabismo convergente con restricción de la abducción y elevación. En los casos más evolucionados evoluciona a endohipotropía, que es el comúnmente llamado ojo pesado o «Heavy Eye Syndrome». En casos evolucionados y graves el ojo puede quedar fijo en esa posición por el descenso del músculo recto lateral, inducido por la luxación de la parte posterior del globo hacia superotemporal fuera del cono muscular.

### **Tratamiento**

Tradicionalmente se ha usado la retroinserción del recto medio, resección del recto lateral con lo que se mejora la endotropía.



**Figura 7.**

Para corregir la endotropía e hipotropía: la retroinserción-resección de los músculos rectos horizontales podemos asociarla a la elevación de inserciones +/- fijación superior del vientre del recto lateral.

Para los casos de endotropía miópica fija en la que hemos demostrado la luxación y dislocación muscular es necesario usar una de las técnicas de reposición anatómica:

— Técnica de Yamada: hemitransposición del recto superior y recto lateral con fijación a esclera en un punto intermedio temporal superior.

— Técnica de Yokoyama: miopexia de recto superior y recto lateral usando bandas de silicona o puntos no reabsorbibles (fig. 7).

Para poder realizar esta técnica es aconsejable documentar la dislocación del globo y los músculos con una prueba de imagen.