Acta Estrabológica

Publicación Oficial de la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

Pleóptica, Ortóptica, Visión Binocular, Reeducación y Rehabilitación Visual

Volumen L, n.º 1 **2021** **Enero-Junio**

Editorial

Pilar Merino Sanz

Monografía breve

La suceptibilidad de los músculos extraoculares a las enfermedades neurológicas
Carla Bucco, Fernando Prieto Díaz, Franca Massano

Comunicaciones cortas

La ptosis no orgánica; a propósito de un trastorno conversivo
M.M. Alberto Pestano, D. Hernández Marrero, B. Acosta Acosta, J.L. Delgado Miranda

Manejo de causticación corneal bilateral severa en un caso pediátrico
Ana Monés Llivina, Antonio Sabala Llopart, Alexandra Arango Rodríguez, Nevena Romanic Búbalo

Técnica de Harada-Ito en la corrección de la diplopía y exciclotorsión secundaria a paresia del oblicuo superior
Sissi Díaz Ramírez, Pilar Merino Sanz, Pilar Gómez de Liaño Sánchez, Cristina Valle Franco

Foro de casos clínicos

Paciente intervenido en tres ocasiones de paresia congénita del músculo oblicuo superior derecho
Moderadora: Milagros Merchante Alcántara
Panelistas: María Anguiano Jiménez, Juan Carlos Castiella Acha, Fernando Prieto Díaz, José María Rodríguez del Valle, León Remón Garijo, Hortensia Sánchez Tocino, Josep Visa Nasarre

Comentarios a la literatura

Coordinadora: Olga Seijas Leal

Revista de Cursos y Congresos

World Wide Connect 2020 - Congreso virtual de la World Society of Pediatric Ophthalmology and Strabismus (WSPOS)
R. Montejano Milner

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

Vicepresidente
Dr. Carlos Laria Ochaíta

Secretario General
Dr. Jorge Torres Morón

Tesorera
Dra. Susana Noval Martín

Vocales
Dra. Nieves Martín Begue
Dra. Milagros Merchante Alcántara
Dr. José M.ª Rodríguez del Valle
Dra. Ana Wert Espinosa

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. A. Galán Terraza
Dr. R. Hugonnier †
Dr. D. Puertas Bordallo
Prof. M. A. Queré
Dr. A. Castanera Pueyo †
Prof. B. Bagolini †
Prof. Ch. Thomas
Prof. G. Sevrin
Dr. R.P. Guasp Taverner †
Dr. J. A. García de Oteyza
Dr. A. Castanera de Molina
Dra. R. Gómez de Liaño Sánchez
Dr. J. Visa Nasarre
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

Barrio Barrio J, 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, Montejano Milner R, Noval Martín S, Pérez Flores I, Reche Sainz A, Roselló Silvestre N, 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. *Monografías*
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.estrabologia.org/revista-acta-estrabologica

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, Reeducación y Rehabilitación Visual y publica todos los trabajos presentados en sus Cursos y Congresos. También acepta trabajos originales, de investigación, informes de casos clínicos, informes de congresos, revisiones bibliográficas, editoriales, cartas al director, etc. Todos los trabajos son revisados por el consejo de redacción. **Copyright 2001.** Esta publicación no puede ser reproducida, en todo o en parte, sin el consentimiento escrito de la Editora (Dra. Pilar Merino). Los trabajos publicados por Acta Estrabológica representan los juicios y opiniones de sus autores, y no reflejan necesariamente la opinión de la Sociedad Española de Estrabología ni de la Dirección y Consejo de Redacción de Acta Estrabológica. Acta Estrabológica está disponible gratuitamente 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 L, n.º 1 – Enero-Junio 2021

Índice de Contenidos

Junta Directiva Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

Consejo de Redacción

Editorial

Pilar Merino Sanz 1

Monografía breve

La suceptibilidad de los músculos extraoculares a las enfermedades neurológicas 2
Carla Bucco, Fernando Prieto Díaz, Franca Massano

Comunicaciones cortas

La ptosis no orgánica; a propósito de un trastorno conversivo 12
M.M. Alberto Pestano, D. Hernández Marrero, B. Acosta Acosta, J.L. Delgado Miranda

Manejo de causticación corneal bilateral severa en un caso pediátrico 15
Ana Monés Llivina, Antonio Sabala Llopart, Alexandra Arango Rodríguez, Nevena Romanic Búbalo

Técnica de Harada-Ito en la corrección de la diplopía y exciclotorsión secundaria a paresia del oblicuo superior 21
Sissi Díaz Ramírez, Pilar Merino Sanz, Pilar Gómez de Liaño Sánchez, Cristina Valle Franco

Foro de casos clínicos

Diplopía en paciente intervenido de blefaroplastia bilateral 25
Moderadora: M. Merchante Alcántara
Panelistas: María Anguiano Jiménez, Juan Carlos Castiella Acha, Fernando Prieto Díaz, José María Rodríguez del Valle, León Remón Garijo, Hortensia Sánchez Tocino, Josep Visa Nasarre

Comentarios a la literatura

Coordinadora: O. Seijas Leal 47

Revista de Cursos y Congresos

World Wide Connect 2020 - Congreso virtual de la World Society of Pediatric Ophthalmology and Strabismus (WSPOS) 60
R. Montejano Milner

Editorial

La pandemia actual por el Covid-19 ha cambiado, ojalá de modo temporal, diversos aspectos de nuestra vida. Respecto a nuestra Sociedad nos obligó a suspender el congreso anual programado para junio de 2020 con las reservas hechas y los invitados internacionales confirmados.

Sin embargo, se aceleró la implantación masiva de entornos on-line emergentes como apoyo a la formación y objetivos de comunicación, desarrollo y trabajo de las sociedades médicas. La proliferación de webinars y congresos virtuales mantuvo el contacto y la cercanía entre amigos y compañeros de una manera bastante completa y satisfactoria, a pesar de la difícil situación vivida por todos.

La SEEOP intentó mantener estos objetivos y se organizaron una serie constituida por 6 webinars basados en las monografías de Acta Estrabológica, en reconocimiento a los prestigiosos autores nacionales e internacionales que, de manera desinteresada, contribuyeron en su día a la publicación de una colección de monografías breves sobre los temas más relevantes del estrabismo y de la oftalmología pediátrica generando una de las actualizaciones más importantes de dichas sub-especialidades.

El primero de dichos webinars se inauguró con la actualización de dos grandes temas candentes en la actualidad como son la retinopatía del prematuro y el tratamiento de la progresión de la miopía, impartidos respectivamente por la Dras. Pilar Tejada e Inés Pérez. En el segundo de los webinars, el Dr. Fernando Prieto debatió sobre el síndrome de anti-elevación y la Dra. Marta Morales actualizó el tema de las cataratas pediátricas. En el tercero de los webinars, las Dras. Alicia Galán y Maria Angiano disertaron sobre la diplopía y el síndrome de Duane. El cuarto webinar estuvo dedicado al retinoblastoma por parte del Dr. Francisco Espejo y a la DVD por la Dra. María Estela Arroyo. En el quinto la Dra. Alicia Serra expuso el tema de los glaucomas pediátricos y la Dra. Andrea Molinari nos actualizó sobre el estrabismo post-trauma. En el sexto y último, las Dras. Mar González y Susana Gamio hablaron sobre los nistagmos y la miopía en la infancia respectivamente.

La revista Acta Estrabológica ha continuado su publicación a pesar del caos que ha supuesto la pandemia y en este nuevo número podemos leer una monografía breve sobre «la susceptibilidad de los músculos extra-oculares a las enfermedades neurológicas» aportada por los Dres. Carla Bucco, Fernando Prieto y Franca Massano. De las tres comunicaciones cortas que se publican, dos de ellas fueron premiadas en el último congreso presencial de la SEEOP 2019. En el foro de casos clínicos, dirigido por la Dra. Mila Merchante, se expone y debate un complejo caso por un comité de expertos. En la sección de comentarios a la literatura podrán leer los resúmenes y comentarios de varios trabajos publicados en reconocidas revistas de prestigio y seleccionados por la Dra. Olga Seijas. Para terminar el Dr. Rafael Montejano realiza un resumen de los puntos principales debatidos en el congreso virtual de la WSPOS.

Finalmente, la vacuna frente al Covid-19 nos acerca la posibilidad de que nuestro próximo congreso sume la modalidad presencial en Madrid y que volvamos a reunirnos con amigos y compañeros para compartir nuestros conocimientos y nuestra experiencia profesional. Mientras tanto espero que disfruten con la lectura de la revista y de unas merecidas vacaciones.

Pilar Merino Sanz

Monografía breve

La suceptibilidad de los músculos extraoculares a las enfermedades neurológicas

The susceptibility of the extraocular muscles to neurological diseases

Carla Bucco[1], Fernando Prieto Díaz[2], Franca Massano[3]

Resumen

El objetivo de este trabajo es valorar la susceptibilidad de los músculos extraoculares a la predisposicion de determinadas enfermedades neuromusculares. Existen varios factores que los harán inmunes a dichos procesos y muy predisponentes para otros.
Dicha susceptibilidad dependerá de tres factores importantes:
1. La naturaleza fisiológica de los MEO.
2. Las características únicas de éstos, respectos al resto de músculos de la economía del cuerpo.
3. Las características de sus motoneuronas extraoculares.

Debido a todo lo anteriormente mencionado, los MEO se ven tempranamente afectados por la Miastenia Gravis, como también por la Miopatía Mitocondrial.
Se presentarán dos pacientes con Miastenia Gravis Ocular y tres con Mitocondriopatías.

Summary

The objective of this review is to assess the susceptibility of extraocular muscles to the predisposition of certain neuromuscular diseases. There are several factors that will make them inmune to some processes and very predisposing to others.
This susceptibility will depend on three important factors:
1. The physiological nature of EOM.
2. Their unique characteristics, respect to the rest of the skeletal muscles.
3. Their extraocular motoneurons characteristics.

In summary, EOM are early affected by Myasthenia Gravis, as well as, Mitochondrial Myopathy.
It is expected that two patients with Ocular Myasthenia Gravis and three with Mitochodriopathies will be presented.

[1] Onnis Instituto Oftalmológico Privado,Córdoba, Argentina.
[2] Instituto Oftalmológico Prieto-Díaz, La Plata, Argentina.
[3] Hospital Infantil Municipal, Córdoba, Argentina.

La susceptibilidad de los músculos extraoculares (MEO) de ser afectados por las diferentes enfermedades neuromusculares depende de varios factores que involucran tanto a las características de la estructura muscular como de las características de las motoneuronas que los inervan.

Dicha susceptibilidad dependerá de tres factores importantes (1):

1. La naturaleza fisiológica de los MEO.
2. Las características únicas de éstos, con todas sus ventajas en relación al resto de los músculos esqueléticos.
3. Las características típicas de sus motoneuronas extraoculares, que son diferentes a las motoneuronas espinales en algunas de sus funciones electrofisiológicas y metabólicas, lo que en algunos casos las harán inmunes a ciertos procesos neurodegenerativos y muy susceptibles a otros.

En primer lugar, se destaca su naturaleza fisiológica. Los MEO en los últimos tiempos han sido objeto del interés de los neurofisiólogos. Esto es debido a las características mencionadas que los hace «únicos». Entre los motivos de interés se destaca que trabajan con increíble precisión. Basta comprender que el más mínimo defecto (en personas que han pasado ya el periodo de plasticidad sensorial) se traducirá en «diplopía». Otros motivos son que sus acciones son simples y mensurables, abriendo el campo al estudio y la experimentación científica. Imagínese la dificultad de obtener resultados mensurables de otro tipo muscular, como por ejemplo el músculo deltoides, cuyas acciones están contaminadas en parte por diversos agonistas y antagonistas. Esta gran precisión de los MEO hace que estén predispuestos a ciertos tipos de enfermedades, como es la miastenia gravis, en la cual músculos esqueléticos más rudimentarios y de acciones más «mancomunadas» con otros músculos, pueden sortearlas sin producir déficits clínicos.

En segundo lugar, los MEO tienen ciertas características únicas en su constitución, tanto en el aspecto genético como anatómico. Desde el punto de vista genético los MEO muestran grandes privilegios en relación a otros músculos esqueléticos. De acuerdo a su nivel de complejidad y diferenciación podemos clasificar tres categorías de músculos. Por un lado existen los músculos simples y poco diferenciados como son los de las extremidades. Luego, hay un grupo intermedio con algún grado de complejidad, como es el caso de los músculos masticatorios y esta escala termina con la mayor complejidad dada por los MEO, quienes expresan 287 genes diferentes que el resto de los músculos de la economía (2). En cuanto a su anatomía, los MEO cuentan con dos capas musculares bien diferenciadas y un total de 6 tipos de miofibrillas (3). Es bien conocida la distribución de estas miofibrillas tanto en la capa orbital y la capa bulbar, con sus diferencias contráctiles (4), metabólicas y de número de placas neuromusculares que poseen.

Finalmente, en tercer lugar, existen diferencias entre las motoneuronas que los inervan y las motoneuronas espinales (5). Tan es así, que en las enfermedades de motoneuronas espinales raramente se afectan los MEO (6). Por ejemplo, en la ELA (esclerosis lateral amiotrófica) sólo lo hacen en los estadios terminales (oftalmoplejías) y las afecciones son siempre supranucleares, nunca de las motoneuronas extraoculares. Igualmente se debe aclarar que nos estamos refiriendo a los aspectos clínicos fundamentalmente, pues las motoneuronas extraoculares muestran alteraciones en sus propiedades eléctricas si se las somete a un estudio riguroso en pacientes con ELA. Asimismo, por estas diferentes características, existe mucha susceptibilidad a otros trastornos, ya que las motoneuronas extraoculares tienen una alta frecuencia de descarga que pone en riesgo a las fibras monoinervadas cuando surge algún problema (miastenia gravis/ botulismo).

Entre las diferencias más conocidas hasta el momento entre motoneuronas extraoculares y espinales encontramos:

– **Presencia de receptores androgénicos**: cuyas alteraciones producen la Enf. de Kennedy, que escasean en las motoneuronas extraoculares y por ello son indemnes (7).

– **Genes codificadores de proteínas ligadas a los canales de calcio**: se hallan en gran cantidad en las motoneuronas extraoculares lo

que las protege de enfermedades ocasionadas por mediadores del calcio como la ELA (8).

– **Diferentes factores del desarrollo y moléculas transcriptoras** (9): en algunos ensayos de laboratorio, como en el caso de cultivos de miocitos, se evidenció que si éstos son inervados por motoneuronas espinales sobreviven tres semanas, pero si son inervados artificialmente por neuronas extraoculares sobreviven nueve.

Considerando lo mencionado, se comprenderá mejor el diferente comportamiento de los MEO cuando surgen alteraciones neuromusculares, siendo afectados tempranamente por algunos trastornos y muy tardíamente por otros (5).

MEO-Afectación temprana	MEO-Afectación tardía o nula
Miastenia gravis	ELA
Miopatías mitocondriales	Distrofias musculares.
Enf. De Graves.	Enf. de Kennedy
Botulismo	Poliomielitis

ESTRABISMO Y MIASTENIA GRAVIS

Generalidades

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune que genera la disminución de receptores de acetilcolina de los músculos esqueléticos, que conlleva a una falla en la transmisión neuromuscular (10). Es llamada «la gran simuladora», debido a la gran variabilidad de presentaciones clínicas que manifiesta.

La unión neuromuscular es el sitio de unión química entre la fibrilla y el músculo, donde el impulso del nervio motor es transmitido a la célula muscular. Un potencial de acción inicia la transmisión neuromuscular liberando moléculas de Acetilcolina (ACh) a las uniones, las cuales difunden a través de las sinapsis, se unen a receptores en el musculo estriado y despolarizan la membrana post sináptica, resultando todo ello en la «contracción muscular».

Los anticuerpos receptores antiacetilcolina (AChR-Abs) han sido demostrados en el 99% de pacientes con miastenia sistémica y entre un 40-77% de los pacientes con miastenia ocular.

La afectación ocular, puede manifestarse desde el comienzo de la enfermedad sistémica, en forma tardía o afectar solamente a los ojos.

Esta enfermedad no muestra un patrón determinado en cuanto a edad ni afectación geográfica. Si sabemos, que la aparición de síntomas antes de los 10 años o después de los 70 es sumamente inusual.

La prevalencia se estipula entre 0,5-12,5/100000/ año.

Tiene predominancia por el sexo femenino 3:2, aunque la forma puramente ocular es mayor en hombres por encima de los 40 años, si bien el comienzo de los síntomas es más temprano en mujeres (promedio 28 años).

MIASTENIA GRAVIS OCULAR

Los MEO son comúnmente afectados debido a que son fibras de contracción que desarrollan una tensión rápida y reciben una alta frecuencia de descarga, lo cual, los hace más susceptibles a la fatiga. Más aún, las fibras musculares tónicas son necesarias para el mantenimiento de la mirada en alguna dirección y este tipo de fibras tienen menos receptores de ACh, lo cual los hace más susceptibles a daño o pérdida de los mismos (11). Existen diferencias en los receptores de acetilcolina entre músculos extraoculares vs. músculos esqueléticos típicos que influyen en la capacidad de desarrollar la enfermedad. Además, los MEO representan un alotipo muscular distinto, con expresión diferente en el número de genes, incluyendo aquellas asociaciones de respuesta inmune.

La observación de defectos genéticos en la neurotransmisión conducen a un «estrabismo ocular» en pacientes con MG, sugiriendo que la característica fisiológica única del sistema motor ocular (como se detalló anteriormente) debe ser de extrema importancia en la focalización de las anormalidades de la transmisión neuronal de los mismos. La alta frecuencia de descarga de las neuronas oculomotoras contribuye a la fatiga de la neurotransmisión, por ello, todo los «desórdenes neuromusculares» comparten con la MG la característica de com-

prometer el «**FACTOR DE SEGURIDAD DE LA NEUROTRASMISIÓN»** (5). Por factor de seguridad, se entiende, al fenómeno por el cual el potencial de placa terminal es tres veces mayor que el necesario para producir y trasmitir el impulso, generando en condiciones normales hasta 100 descargas por segundo. A partir de ese número de descargas la acetil colina comienza a agotarse gradualmente.

Así, la estimulación reiterada lleva a una reducción de la liberación de acetilcolina desde las terminales nerviosas, que en una unión normal, no generaría trastornos ya que los valores de dicho factor son altos, pero en el caso de las uniones miasténicas estos valores se encuentran muy disminuídos.

Después de todas estas afirmaciones la pregunta que deberíamos respondernos es: ¿Cómo uniones de MEO normales se adaptan para soportar niveles tan altos de estimulación neuronal?

Los MEO presentan fibras inervadas individualmente que poseen características anatómicas que las hacen más sensibles al bloqueo de la transmisión neuronal, ya que estas fibras, tienen menos pliegues sinápticos prominentes (11), por lo que se podría predecir menor cantidad de receptores de acetilcolina, como también canales de sodio en la membrana postsináptica. Dicha disminución de receptores acetilcolina y canales de sodio provocará la disminución del factor de seguridad predisponiendo a la falla de la neurotransmisión. Sin embargo, se ha demostrado que las amplitudes de potencial en la placa terminal pequeña de los MEO son parecidos a los de las uniones del resto de músculos esqueléticos del organismo, lo cual indicaría, que la densidad de receptores es similar a dichas sinapsis.

Por otro lado, las fibras multi-inervadas de los MEO son similares a las fibras intermedias del resto de la economía del cuerpo, que tienen características contráctiles, con la consecuencia funcional de que la fuerza generada es directamente proporcional a la despolarización de la membrana causada por el potencial de la placa terminal. Por lo tanto, el factor de seguridad no existe para fibras tónicas y cualquier reducción de potencial en la placa terminal por perdida de receptores de ACh disminuiría la fuerza contráctil de dichas fibras (5). Además, estas uniones neuromusculares tienen desde una escasez hasta la ausencia completa de pliegues de unión. Esta estructura en las fibras inervadas individualmente sirve a los fines de incrementar la concentración de receptores de ACh y condensarlos en las profundidades de los pliegues donde los canales de sodio se hallan en cantidades abundantes.

La combinación de enfermedad autoinmune leve y susceptibilidad fisiológica sería la explicación para la existencia de una MIASTENIA PURAMENTE OCULAR.

Características clínicas

La miastenia ocular se caracteriza por la debilidad clínica de los MEO aislados, del elevador del parpado y del orbicular. Es esperable, que debido a la gran variabilidad de afectación de los distintos músculos extraoculares, los patrones de motilidad no son característicos de lesiones de uno o más nervios.

La ptosis y diplopía son los signos iniciales de la enfermedad en casi el 50% de los pacientes, de quienes el 50-80% desarrollarán enfermedad sistémica.

La Miastenia Gravis Ocular puede imitar una parálisis de nervios craneales, parálisis de la mirada, blefaroespasmo, oftalmoplejía internuclear, etc.

Manifestaciones palpebrales

– **Ptosis uni o bilateral**: por afectación del complejo elevador del parpado superior, es la manifestación más frecuente en los primeros estadíos de la enfermedad.

– **Retracción palpebral unilateral**: evaluarlo como» Ley de Hering», debido al aumento de inervación para el párpado ptósico o como un signo de enfermedad tiroidea coexistente.

– **Debilidad del orbicular.**

Tabla 1. Diagnóstico

Test en consultorio	Test Farmacológicos	Test Inmunológico	Test Electrofisiológicos
Test del hielo	Test del edrofonio	Ac. Receptor anticolinesterasa	Estimulación reiterada del nervio
Test del sueño	Test de la neostigmina		Electromiografía de fibra única

Afectación de músculos extraoculares

El músculo más frecuentemente afectado es el Recto Medio, seguido del Recto Superior, que pueden imitar tanto un estrabismo comitante como un incomitante, pasando por paresias musculares, parálisis de la mirada, oftalmoplejias internucleares uni o bilaterales, hasta una completa oftalmoplejia.

Clínicamente se describe que cualquier estrabismo variable incomitante debe ser sospechado de **MG Ocular** tenga o no ptosis asociada.

Diagnóstico

Ver tabla 1.

Estudio por imágenes

El 70% de los pacientes presenta hiperplasia del timo y un 10-15% timoma, es por ello que la TC torácica debe pedirse, sin excepción, en un paciente que se sospecha MG.

SÍNDROME MIASTÉNICO DE LAMBERT-EATON

Este síndrome es un desorden pre- sináptico, que se produce por la formación de anticuerpos directamente contra los canales de calcio en las terminales nerviosas conduciendo al compromiso en la liberación de las vesículas sinápticas.

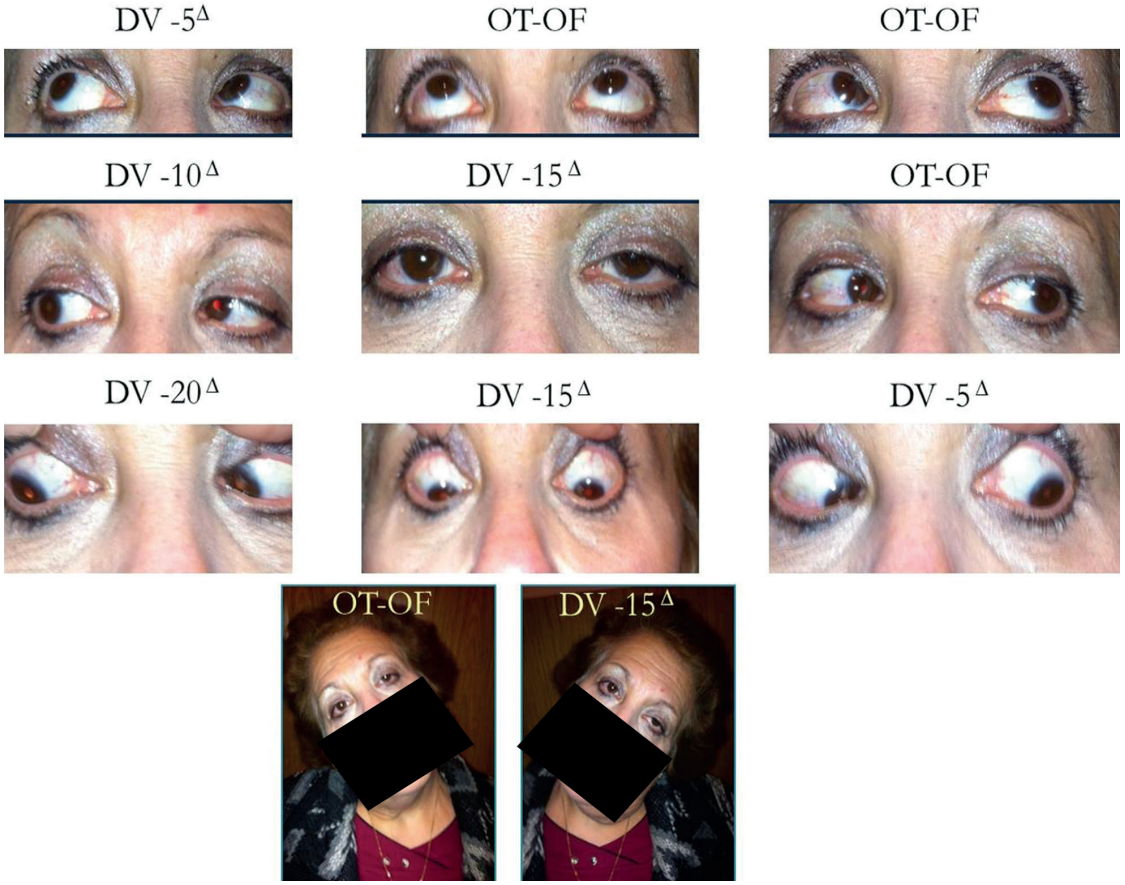
En contraste con la MG, la ptosis aquí, suele ser de leve a moderada como también la alteración en los movimientos oculares.

Dada la patogenia del trastorno, uno podría esperar que la función de los MEO se vea seriamente comprometida ya que las neuronas motoras oculares, debido a sus altas frecuencias de descargas, no tuvieran reservas significativas de vesículas sinápticas fácilmente liberables. La frecuencia de descarga terminal es mayor en las uniones de los MEO, lo que indica una mayor afluencia de calcio al nervio terminal y esta propiedad puede ser relativamente protectora del defecto producido por este síndrome (12).

Caso clínico de paciente n.º 1 con MG ocular

Pte. de 15 años, que comenzó con X(T) de 15 Δ ,de 3 meses de evolución. Como antecedente de importancia, los padres no refirieron la ptosis (lo tomaron como signo de cansancio). Durante el examen y fatigando al paciente, la ptosis se hacía más marcada en OI. El Resto del examen oftalmológico era sin particularidades, tampoco existían afectaciones sistémicas. Se derivó a especialista en neurología quién diagnosticó según estudio (electromiografía de fibra única): **MG ocular.** Tto: Mestinon. A la fecha el paciente se encuentra asintomático, solo con la X (T).

Caso clínico de paciente n.º 2 con MG ocular



Pte. de 62 años de edad, que redujo 95 kg. su peso corporal luego de una cirugía de manga gástrica. A los 10 días, comienza con: DIPLOPIA Y PTOSIS IZQUIERDA. Clínicamente se comportaba como una paresia de IV nervio izquierdo con exciclotorsión y Bielschowsky positivo. Se deriva a interconsulta con neurología, quienes después de examinarla y realizarle: electromiografía de fibra única, diagnostican: **MG Ocular** sin afectación sistémica, por lo cual, se inicia tratamiento. Luego de 4 meses desaparece diplopía. Y a los 9 años de seguimiento la paciente permanece asintomática.

MIOPATÍAS MITOCONDRIALES

Las mitocondriopatías constituyen un grupo heterogéneo de trastornos que pueden afectar diferentes sistemas corporales y obedecen a fallas genéticas, bioquímicas o estructurales de estas organelas. La falla fundamental ocurre en la fosforilación oxidativa que allí es llevada a cabo como resultado de alteraciones en la secuencia de ADN mitocondrial.

Existen varias diferencias entre el ADN nuclear y el mitocondrial (13):

a) Herencia materna, el ADN mitocondrial se hereda exclusivamente de la madre.

b) Poliplasmia: en cada célula hay cientos o miles de moléculas de ADN mitocondrial.

c) Segregación mitótica: en una división celular el ADN mitocondrial se reparte al azar entre las células hijas.

d) Alta velocidad de mutación, con una capacidad 10 veces mayor que el ADN nuclear.

La molécula de ADN mitocondrial tiene información para 36 genes, de los cuales (14). 2 genes codifican 13 proteínas estructurales de los cuatro complejos de la fosforilación oxidativa (13).

Dentro del espectro amplio de enfermedades mitocondriales existe predilección por la afectación de músculos, corazón y cerebro. Las miopatías mitocondriales a veces afectan exclusivamente a los músculos extraoculares y a su pariente cercano, el elevador del párpado. Pero al igual que sucede con la miastenia ocular solo

desde el punto de vista clínico (no desde el punto de vista histopatológico porque el resto de los músculos muestra alteraciones subclínicas). En este punto volvemos al tema de la suceptibilidad de los MEO a ciertos tipos de trastornos y a otros no. ¿Acaso la alta frecuencia de descarga a la que son sometidas las miofibrillas de los MEO las hace menos resistentes a las alteraciones de la fosforilación oxidativa? ¿Tal vez porque los MEO están condicionados genéticamente a utilizar otras formas de metabolismo energético, ante la evidencia de la poca cantidad de glucógeno que almacenan comparados con los demás músculos?

Al analizar la relación existente entre enfermedades mitocondriales y MEO y ante la dispersión de trastornos que afectan a varios sistemas podemos sí establecer un primer orden y encontramos dos grupos bien diferenciados de afecciones (14):

1) Aquellas que afectan clínicamente solo a los MEO

Este grupo es de mayor interés en Estrabismo, destacándose lo que antiguamente se denominó: Oftalmoplejía Externa Progresiva (OEP) (Chronic Progressive External Ophthalmoplegia-CPEO).

2) Aquellas que afectan a los MEO pero que forman parte de una síndrome más general

Algunas de ellas generan estrabismo por OEP y se las denomina «CEOP Plus»; otras generan estrabismo porque neurológicamente producen oftalmoplejías. Entre ellas se destacan:

– **MELAS** (mitochondrial encepahlopaty, lactic acidosis and stroke-like episodes).

– **MERFF** (Myoclonic epilepsy with ragged-red fibers).

– **PEO** (Progressive external ophthalmoplegia).

– **LHON** (Leber hereditary optic neuropathy).

– **Encefalopatía Necrosante Paraventricular de Leigh**.

– **Síndrome de Depleción Mitocondrial**.

Aproximadamente el 90% de las personas con miopatía mitocondrial tienen afectados sus ojos o su sistema oculomotor y dentro de éstos el 66% presentan OEP (13). Los pacientes con OEP pueden mostrar debilidad muscular asociada o no. En nuestra serie de pacientes esta debilidad muscular no estuvo clínicamente presente en ninguno.

En la OEP están afectados los músculos extraoculares, el elevador del párpado y a veces también el orbicular. Diferenciamos dos formas de presentación, una en donde los músculos extraoculares están afectados en igual magnitud y otra, en nuestra experiencia de mayor frecuencia de presentación, en donde la afectación es asimétrica.

En **las formas simétricas** ocurre una limitación progresiva de los movimientos oculares y el paciente no percibe diplopía hasta en etapas muy avanzadas. En **las formas asimétricas** la diplopía es un signo temprano. Los síntomas suelen comenzar hacia el final de la segunda década de vida, comúnmente con ptosis bilateral. A veces esta ptosis está presente por años antes que comiencen los problemas oculomotores. Los movimientos sacádicos se afectan tempranamente, a diferencia de la miastenia. Las facies típicas de estos pacientes es un rostro con ptosis bilateral, exotropía y chin up (fig. 1).

Se afectan en mayor medida los movimientos horizontales y la elevación, estando siempre más conservada la infraducción. Esto permite la infraversión y el consecuente chin up para contrarrestar la ptosis (fig. 2).

Estas formas suelen mostrar en la RNM afinamiento de todos los músculos extraoculares y la biopsia del músculo deltoides muestra la presencia de las fibras rasgadas rojas (Red Ragged Fibers-RRF), que son miofibrillas que tiñen con el Método Tricrómico de Gomori,con rayas rojas producto de las alteraciones mitocondriales en su citoplasma (fig. 3).

La afectación asimétrica de los MEO hacen que estos pacientes requieran cirugías recurrentes para mantener cierto grado de

Figura 1. Facies característica de la EOP asimétrica.

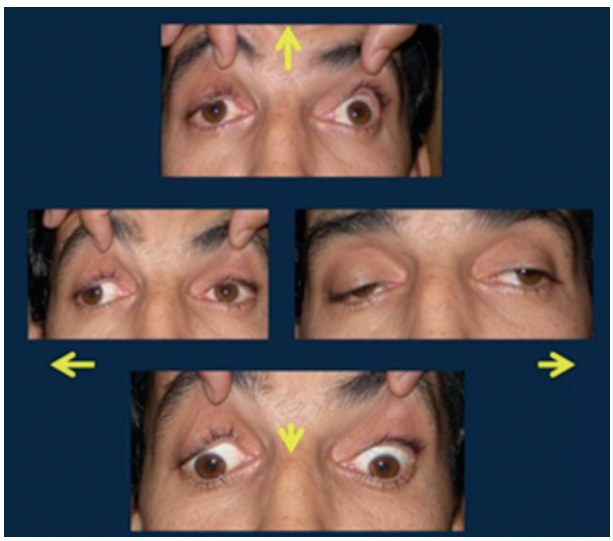


Figura 2. La infraducción está siempre más conservada.

alineamiento. La diplopía es más molesta en las primeras etapas pero luego la ptosis suele mitigar este problema. La paciente de la figura 4 es seguida en consultorio desde hace muchos años, se presentó por primera vez con gran exotropía 1 y ptosis bilateral. Nótese que el párpado superior izquierdo mitigaba su

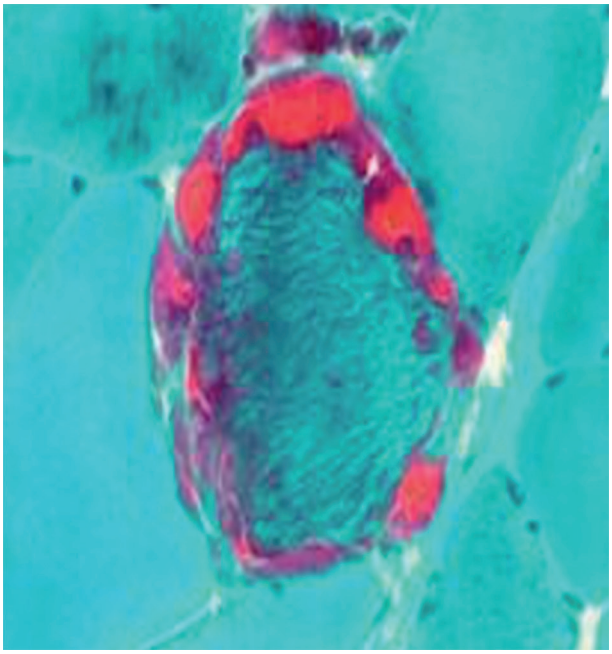


Figura 3. Histopatología que muestra una RRF (15).

Figura 4. Exotropía característica con oclusión de un ojo por el párpado superior evitando la diplopía.

diplopía. Tenía biopsia positiva de músculos deltoides (FRR) y una electromiografía de miembros inferiores en donde se observaban potenciales de actividad decreciente compatible con alteración postsináptica de la placa neuromuscular. El electrocardiograma y el ecocardiograma eran normales. Clínicamente no tenía ninguna dificultad en el resto de los músculos del cuerpo.

Como en algunos casos está comprometido el músculo orbicular la cirugía de ptosis es peligrosa por la exposición que puede sufrir la córnea. Esto puede ocurrir cuando se realiza este procedimiento en estadíos tempranos, donde

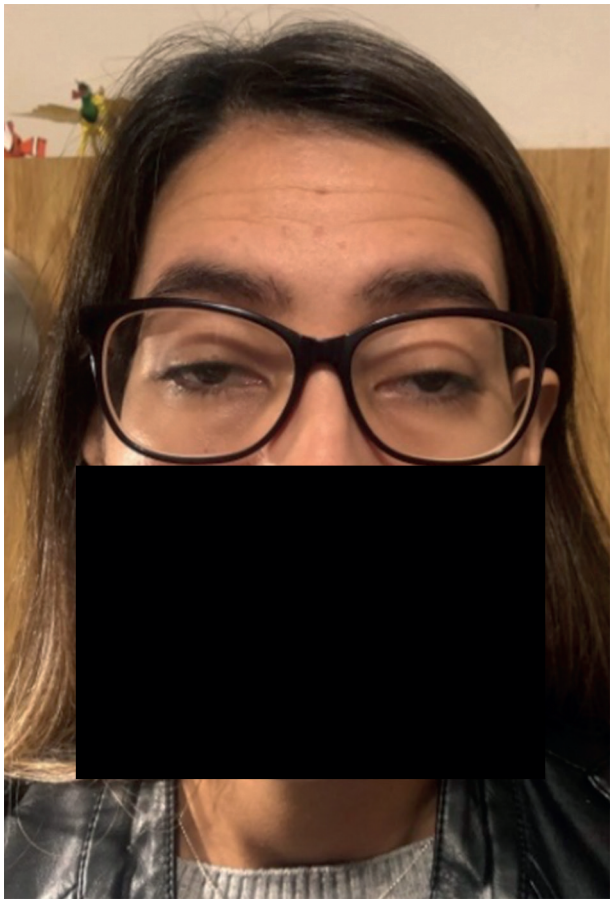


Figura 5. Paciente con queratopatía por exposición en ojo izquierdo. Había sido sometida a cirugía de ptosis bilateral antes del diagnóstico de miopatía mitocondrial. Posteriormente fue operada de estrabismo horizontal en dos oportunidades.

los movimientos oculares no están aún afectados y se desconoce la naturaleza del trastorno. Hemos tenido la oportunidad de observar este problema en una paciente con una cirugía de ptosis en su ojo izquierdo y dos de estrabismo sobre músculos horizontales, que desarrolló queratopatía por exposición con un leucoma inferior (fig. 5).

Para concluir, creemos que es interesante comprender que el argumento histórico de que los MOE representan una clase fundamentalmente diferente de músculo esquelético es real. Los hallazgos de expresión génica confirman y amplían en gran medida el conocimiento de la profundidad y amplitud de las diferencias de expresión genética entre la MOE y los músculos esqueléticos más tradicionales (14).

Los MEO utilizan toda la latitud de los rasgos estructurales y funcionales del músculo estriado, y van más allá. Además, existe evidencia convincente de que el fenotipo de los MOE está determinado y exquisitamente adaptado a las demandas de un sistema de control del movimiento ocular diverso y complejo.

En un esfuerzo por entender completamente la biología de los movimientos oculares, es necesaria una comprensión integral de los componentes del sistema oculomotor desde la corteza cerebral hasta los MOE en todos los niveles, desde el molecular hasta el conductual y así poder determinar las patologías neurológicas que los afectarán.

BIBLIOGRAFÍA

1. Porter JD: Extraocular muscles: Cellular adaptations for diverse functional repertoire En: Ann. N.Y Acad. Sci. New York Academy of Sciences , 2002. (956): 7-16.
2. Porter JD, Khanna S, Kamisnky HJ: Extraocular Muscle is defined by a fundamentally distinct gene expression profile. Proc. Natl. Acad. Sci. USA, 2001 (98): 12062-12067.
3. Spencer RF: Structural organization of the extraocular muscles. Rev. Oculomotor Res. 1970, (2): 33-79.
4. Robinson DA: Oculomotor unit behavior iin the monkey. J Neurophysiol, 1070. (33): 393-403.
5. Kaminsky HJ, Richmonds Ch. R, Kusner L, Mitsumoto H: Differential Susceptibility of the ocular motor system to disease. En: Ann. N.Y Acad. Sci. New York Academy of Sciences, 2002. (956): 42-54.
6. Mitsumoto H, Chad DA, Pioro EP: Amyotrophic lateral sclerosis. F.A. Davies. New York, Oxford Pres, 1997.
7. La Spada AR, Wilson EM, Lugahn DB, et al: Androgenic receptor gene mutations in X-linked spinal and bulbar muscular atrophy: Nature, 1991. (352): 77-79.
8. Ince P, Stout N, Shaw P, et al: Parvalbumin and calbindin D-28K in the human motor system and in the motorneuron disease. Neuropathol. Appl. Neurobio, 1993, (19): 291-299.
9. Engle E: Applications of molecular genetics to ther undersatanding of congenital oculat motility disorders. En: Ann. N.Y Acad. Sci. New York Academy of Sciences, 2002. (956): 55-63.
10. Engel AG: The myastenic syndromes. New York. Oxford University Press.
11. Spencer RF, Porter JD: Structural organization of the extraocular muscles. En: Neuroanatomy of the ocular system. Amsterdam, j. Buttner-Ennever Ed, 1988. P. 33-79.

12. Mosier DR, Sikló L, Appel S: Resistance of extraocular motoneuron terminals to the effrcts amyotrofic lateral sclerosis sera. Neurology, 2000. (54): 252-255.
13. Miller NR, Newman N: En: The Essentials. Walsh & Hoyt's Clinical Neurophthalmology (5th Edition) Baltimore: Maryland. Willams & Wilkinss, 1998, p. 669-676.
14. Leigh RJ: Zee DS: En: The Neurology of the Eye Movements (3rd Edition). New York – Oxford: Oxford University Press, 1999, p. 379.
15. Lonsdale Derrick: Postogardasil Heart Faliure. Red Ragged Fibers and Thiamine. En: Hormones Matter 2014-2020 CRM Health & Fitness, LLC.

Comunicación corta

La ptosis no orgánica; a propósito de un trastorno conversivo

The non-organic ptosis; as a result of a conversive disorder

M.M. Alberto Pestano, D. Hernández Marrero, B. Acosta Acosta, J.L. Delgado Miranda

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. Tenerife.

Resumen

Propósito: El trastorno conversivo es una patología psiquiátrica en la que un déficit sensorial o motor no está justificado por una lesión orgánica, y donde se considera que factores psicológicos están asociados con la función. La ceguera, diplopía o parálisis de la mirada son los signos neuroftalmológicos más frecuentes en el trastorno conversivo. Describimos el caso de un niño con ptosis como manifestación de un trastorno conversivo. **Método y resultados:** Varón de 9 años en estudio por ptosis unilateral izquierda de inicio brusco, sin antecedentes médicos relevantes. En la exploración se aprecia ptosis de ceja y palpebral izquierda, sin alteraciones de la motilidad ocular intrínseca ni extrínseca. Dado que la exploración no se justifica por patología de ningún par craneal, se sospecha ptosis miogénica y se solicita estudio. Las pruebas complementarias, tales como analítica autoinmune, test de estimulación repetitiva, etc. fueron negativas. Tras descartar patología orgánica y conocer situación emocional inestable por separación de sus padres, es valorado por el servicio de psiquiatría con diagnóstico de trastorno conversivo. **Conclusión:** La ptosis es una rara manifestación del trastorno conversivo, y aún más en la infancia. Solo hemos encontrado dos casos descritos en la literatura. Es importante descartar patología orgánica, diferenciar esta patología de la simulación y conocerla para incluirla en el diagnóstico diferencial de la ptosis.

Palabras clave: *Ptosis, trastorno conversivo*

Summary

Introduction: The conversive disorder is a psychiatric illness in which a sensorial or motor deficit is not justified due to an organic damage, and where it is considered that psychological factors are associated with the function. The blindness, diplopia or palsy gaze are neurophthalmic signs more frequents in the conversive disorder. We describe the case of a child with ptosis as a conversive disorder manifestation. **Conclusion:** the ptosis is a rare conversive disorder manifestation, spe-

[1] Licenciado en Medicina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.
Correspondencia:
María Alberto Pestano
Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Ntra. Sra de La Candelaria.
Carretera del Rosario, 145. 38009-Santa Cruz De Tenerife. España.
Correo electrónico: magdapestano@gmail.com

cially during childhood. We have only found two published cases in the literature. it is important to discard organic pathology, to identify this simulation pahotology to include it in the differential diagnosis of the ptosis.
Key words: *ptosis, conversive disorder.*

INTRODUCCIÓN

El trastorno conversivo se trata de una patología psiquiátrica, definida por el DSM IV como un déficit sensorial o motor involuntario que no puede ser justificado por una patología orgánica, en el que los síntomas son precedidos por un conflicto o situación estresante (1). Se diferencia de la simulación porque en ésta el paciente manifiesta de forma voluntaria un déficit sensorial o motor con el fin de conseguir un beneficio. Las manifestaciones oftalmológicas más comunes son la ceguera, la diplopía y la parálisis de la mirada (2). Presentamos un caso clínico de un niño que cursó con ptosis brusca unilateral como manifestación de un trastorno conversivo.

CASO CLÍNICO

Varón de 9 años que acude al servicio de urgencias por presentar ptosis brusca unilateral izquierda sin historia de fiebre, traumatismo, fatiga, ni otra clínica neurológica. Destaca como antecedente medico relevante un ingreso por debilidad en miembros inferiores dos años antes con diagnóstico de miositis vírica. No otros antecedentes personales, ni familiares de interés.

En la exploración oftalmológica la visión fue de la unidad, apreciamos ptosis de ceja y palpebral izquierda de inicio súbito. Motilidad ocular intrínseca y extrínseca conservada y resto de exploración dentro de la normalidad. Dado que la exploración no se asocia con la paresia de ningún par craneal, se decide continuar estudio hospitalario con sospecha de ptosis miogénica, a descartar miastenia gravis.

Los estudios de laboratorio (Tirotropina (TSH), Tiroxina libre (T4), anticuerpos antimitocondriales (AMAs), anti-músculo liso (SMA), anti-receptores de acetil colina) resultaron dentro de límites normales, así como la radiografía de tórax y la electromiografía de fibra única.

Durante la evolución se mantiene ptosis de ceja y parpado unilateral izquierda. Su madre informa de situación familiar inestable por proceso de divorcio actual, por lo que tras descartar patología orgánica se realiza interconsulta al servicio de psiquiatría con valoración y diagnóstico posterior de trastorno conversivo.

DISCUSIÓN

La ptosis unilateral aguda en la infancia habitualmente es una manifestación de patologías orgánicas, tales como miogénicas (miastenia gravis, miopatía mitocondrial), traumatismos o lesiones neurogénicas (parálisis del III par craneal, por trombosis del seno cavernoso, síndrome de Horner). Sin embargo, es poco frecuente el diagnóstico de pseudoptosis psicógena en la infancia. Pocos casos hay descritos en la literatura de pseudoptosis psicógena como manifestación de un trastorno conversivo, especialmente en niños (3,4).

El diagnóstico de pseudoptosis psicógena es de exclusión, y debemos estudiar posibles lesiones orgánicas subyacentes.

En la anamnesis, conocer factores psicológicos estresantes en el hogar, el colegio y otros traumas psicológicos que precedan a la ptosis pueden ayudarnos al diagnóstico, aunque sin embargo, a veces no son identificables en la historia, el paciente y su familia puede restarles importancia.

En la exploración se pueden apreciar algunas pistas que nos pueden ayudar a diferenciar

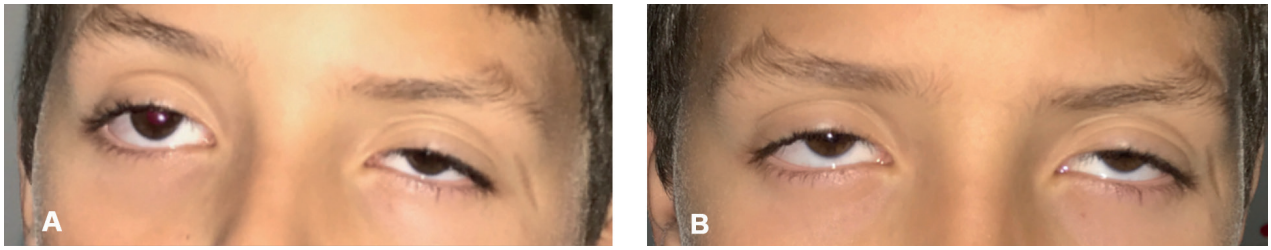


Figura 1. (Caso clínico). A: Ptosis de ceja y palpebral iquierda. Impresiona elevación de ceja contralateral y ptosis palpebral leve contralateral asociada. B: Presencia de pliegues palpebrales marcados con leve elevación de parpado inferior izquierdo en el intento de supraversión.

la pseudoptosis psicógena de la ptosis orgánica como son:

• Ptosis de ceja del mismo lado de la ptosis palpebral, con ceja contralateral elevada por hiperactividad del musculo frontal como compensación (figs. 1A y 1B) (5).

• Ptosis palpebral del lado contralateral a la pseudoptosis debido a la supresión de la actividad del músculo elevador del parpado, debido a que ambos músculos reciben la misma inervación según la ley de Hering.

• Ptosis palpebral inversa del mismo lado; elevación de la posición del parpado inferior. Se aprecia mejor en surpaversión.

• Pliegues palpebrales marcados por la contracción del músculo orbicular. Sin embargo, en la ptosis verdadera se apreciará una piel lisa debido a la baja tonicidad muscular.

• Ausencia de elevación del mentón como compensación.

El diagnóstico precoz de la pseudoptosis psicógena se consigue gracias a las incongruencias entre los síntomas y los hallazgos en la exploración física. Debemos reconocer la enfermedad como un síntoma de conflicto inconsciente y descartar la sospecha de simulación (4). Es importante identificar la principal causa para la manifestación del trastorno conversivo, ya que algunas terapias como la terapia conductual se han visto beneficiosas, siendo necesario el manejo conjunto con el servicio de pediatría y psiquiatría (6,7).

CONCLUSIÓN

La ptosis es una rara manifestación del trastorno conversivo, y aún más en la infancia. Pocos casos se han descritos en la literatura. Es importante descartar patología orgánica, diferenciar esta patología de la simulación y conocerla para incluirla en el diagnóstico diferencial de una ptosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Psychiatric Association. Diagnosticandstatisticalmanu- al of mental disorders: DSM-IV. 4th ed. Washington, DC: American Psychiatric Association, 1994. Available at: http://www.psychiatry- online.com/DSMPDF/dsm-iv.pdf.
2. Miller NR. Neuro-ophthalmologic manifestations of nonorganic disease. In: Miller NR, Newman NJ, eds. Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins, 2006: 1332-3.
3. Bagheri, A, Abasnia E; Pakravan M; RoshanI M; Tavakoli, M. Psychogenic unilateral pseudoptosis. Ophthal Plast Reconstr Surg, Vol. 31, No. 3, 2015.
4. Peer Mohamed BA, Patil SG. Psychogenic unilateral pseudoptosis. Pediatr Neurol 2009; 41: 364-6.
5. Hop JW, Frijns CJ, van Gijn J. Psychogenic pseudoptosis. J Neu- rol 1997; 244: 623-4.
6. Leary PM. Conversion disorder in childhood: diagnosed too late, investigated too much. J R Soc Med 2003; 96: 436-8.
7. Zeharia A, Mukamel M, Carel C, Weitz R, Danziger Y, Mimouni M. Conversion reaction: management by the paediatrician. Eur J Pediatr 1999; 158: 160-4.

Comunicación corta

Manejo de causticación corneal bilateral severa en un caso pediátrico

Management of severe bilateral corneal quemical burn in a pediatric pacient

Ana Monés Llivina, Antonio Sabala Llopart, Alexandra Arango Rodríguez, Nevena Romanic Búbalo
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol de Badalona

Resumen

Un varón de 2 años de edad presentó una causticación bilateral con edema corneal y is-quemia limbar en ambos ojos. Se realizó implante de membrana amniótica y se pautó tra-tamiento oral con tetraciclinas, prednisona oral y ácido ascórbico y tratamiento tópico con colirio de sangre de cordón umbilical, colirio de dexametasona, colirio cicloplégico y pomada de eritromicina. La evolución fue favorable con recuperación completa de la transparencia corneal en ojo izquierdo y un mínimo edema sectorial en ojo derecho. Este caso de causticación corneal recalca la importancia de realizar un implante precoz de membrana amniótica, el uso novedoso del colirio de cordón umbilical y la posibilidad de uso de tetraciclinas y ácido ascórbico en un paciente pediátrico.

Palabras clave: *Causticación ocular, colirio de sangre de cordón umbilical, membrana amniótica, tetraci-clinas, ácido ascórbico.*

Summary

A 2-year-old male patient presented bilateral caustication with corneal edema and limbar ischemia in both eyes. An amniotic membrane implant was performed and oral treatment with tetracyclines, oral prednisone and ascorbic acid and topical treatment with umbilical cord blood eye drops, dexamethasone eye drops, cycloplegic eye drops and erythromycin ointment were prescribed. The evolution was favorable with complete recovery of corne-al transparency in the left eye and minimal sectoral edema in the right eye. In the face of caustication, it is important to emphasize the importance of performing an early amniotic membrane implant, the novel use of umbilical cord eye drops and the possibility of using tetracyclines and ascorbic acid even in pediatrics.

Key words: *Ocular caustication, umbilical cord blood eye drops, amniotic membrane, tetracyclines, ascorbic acid.*

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de 2 años de edad que acudió a urgencias tras caerle un producto de limpieza industrial en ambos ojos. A la llegada a urgencias se realizó lavado con solución de Ringer Lactato durante 20 minutos (fig. 1). A la exploración bajo lámpara de hendidura se objetivó en ojo derecho una isquemia limbar completa (12 horas), lesión conjuntival fluoresceín positiva de 360° en conjuntiva bulbar y limbar, y un edema corneal difuso que dificultaba visualización de detalles en cámara anterior e hipotonía ocular. En ojo izquier-

Figura 1. Causticación bilateral a la llegada a urgencias.

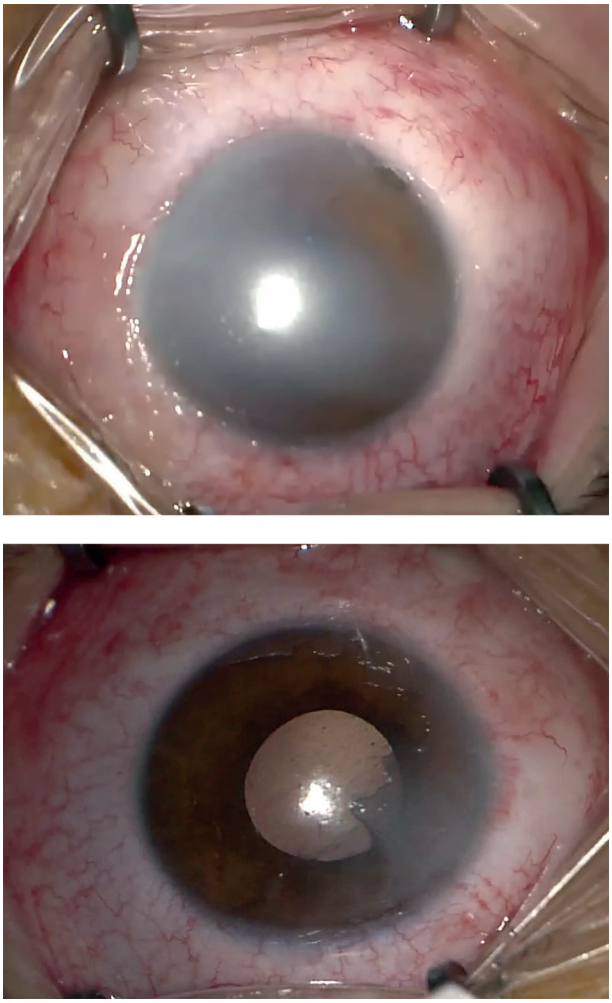


Figura 2. 12 horas tras la causticación, exploración previa a recubrimiento con membrana amniótica. En ojo derecho presenta una isquemia perilimbar 360°, edema corneal difuso y hipotonía ocular; en ojo izquierdo isquemia perilimbar de entre 6 y 9 horas, edema cor-neal localizado de 8 a 11 horas sin hipotonía.

do presentaba una isquemia limbar de entre 6 y 9 horas , lesión conjuntival adyacente de un 50-70%, con edema corneal localizado de 8 a 11 horas, sin hipotonía (fig. 2). Según la escala de DUA et al. (1), el ojo derecho presentaba un grado VI con muy mal pronóstico y en el ojo izquierdo un grado IV con pronóstico de bueno a reservado (tabla 1).

Se pautaron en ambos ojos colirio cicloplégico, pomada de eritromicina y pomada de dexametasona y se ingresó al paciente. Al día siguiente, bajo anestesia general se realizó nuevo lavado con suero salino fisiológico y se realizó un recubrimiento con membrana amniótica (MA) de toda la superficie ocular anterior (córnea, conjuntiva bulbar, fondos de saco y conjuntiva tarsal) y se colocaron conformadores.

Asimismo se pautó doxiciclina oral, que a pesar de estar contraindicada en niños se sospesaron sus efectos beneficiosos sobre la inhi-

Tabla 1: Clasificación de DUA en causticaciones oculares

GRADO	PRONÓSTICO	HALLAZGOS CLÍNICOS	LESIÓN CONJUNTIVAL
I	muy bueno	cero horas de afectación limbar	0 %
II	bueno	< 3 horas de afectación limbar	< 30%
III	bueno	> 3 horas de afectación limbar	> 30-50%
IV	de bueno a reservado	> 6-9 horas de afectación limbar	> 50-70%
V	de reservado a malo	> 9->12 afectación limbar	>75-<100%
VI	muy malo	Todo el limbo dañado (12h)	100 %

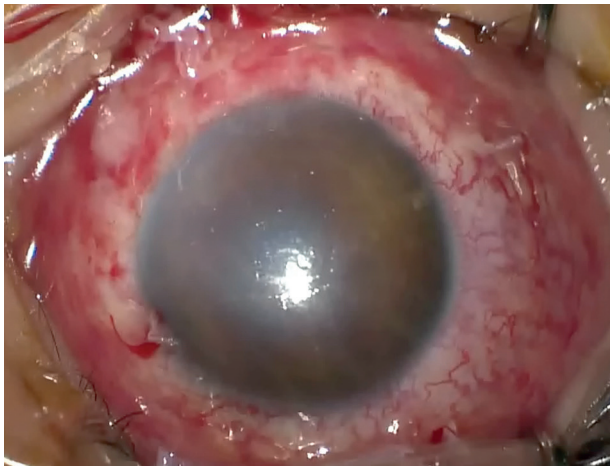


Figura 3. A las 2 semanas se observa edema corneal difuso OI; hiperemia conjuntival que es signo de revascularización de zona limbar isquémica.

bición de la degradación colagenolítica de la cornea frente a sus posibles efectos secundarios sobre la dentición. Se decidió pautar una dosis ajustada a la edad (2,2 mg/kg/12 h); prednisona oral (1 mg/kg/día), ácido ascórbico (300 mg/24) para favorecer la síntesis de colágeno, colirio de dexametasona cada 3h, eritromicina pomada cada 4 h, colirio de cicloplégico cada 8 h. Además se solicitó autorización para el uso compasivo de colirio de sangre de cordón umbilical (CSCU) a la Agencia Española del Medicamento, y se empezó a pautar el tercer día, una vez obtenido el permiso.

La MA se recambió hasta en 4 ocasiones durante 1 mes y medio; el tratamiento inicial con prednisona oral y dexametasona tópica se fue reduciendo progresivamente y el antibiótico se retiró a las 4 semanas así como la doxiciclina oral y el ácido ascórbico. El tratamiento con CSCU se mantuvo durante 2 meses . La evolución fue muy favorable observando ya a la segunda semana una progresiva vascularización conjuntival y de area limbar remitiendo la isquemia límbica en ambos ojos pero persistiendo aún el edema corneal (fig. 3). Al mes se objetivó una mejoría progresiva en la transparencia corneal en ambos ojos, pero persistiendo isquemia limbar y edema corneal en el sector de 3 a 6 horas en ojo izquierdo. A las 8 semanas del accidente el paciente presentaba córnea transparente en ojo izquierdo y leve opacidad estromal

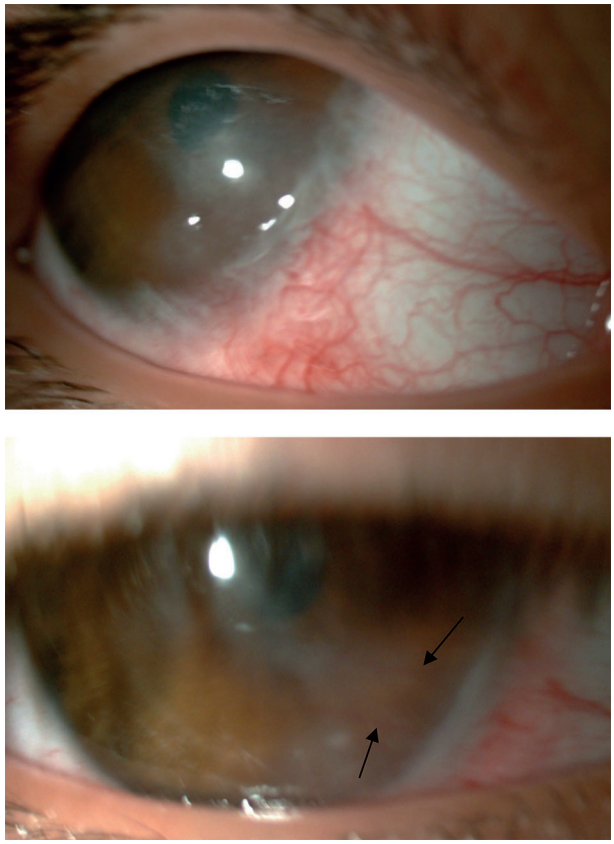


Figura 4. 6 meses: Neovascularización estromal profunda OI.

en el tercio inferior-nasal de ojo derecho. La agudeza visual en este momento ya era de 0,3 en OD y 0,7 en OI (test pigassou). A los 6 meses el paciente presentó una neovascularización estromal profunda que se trató con inyección de bevacizumab intraestromal (fig. 4). A las 2 semanas presentaba remisión de los neovasos que se ha mantenido hasta el momento actual. Al año del accidente se objetivó en ojo derecho una conjuntivalización leve y periférica de 3 a 6 horas persistiendo opacificación estromal en la misma área (fig. 5).Esta invasión conjuntival se produce por la pérdida de las células madre encargadas de la renovación corneal y coincide con la zona mas gravemente afectada por la isquemia limbar. El paciente después de 1 año y 4 meses de seguimiento presenta en ojo derecho conjuntivalización periférica sectorial con opacificación estromal de 3 a 6 horas con agudeza visual de la 0,8 y en ojo izquierdo córnea transparente con agudeza visual de la unidad (E de Snellen).

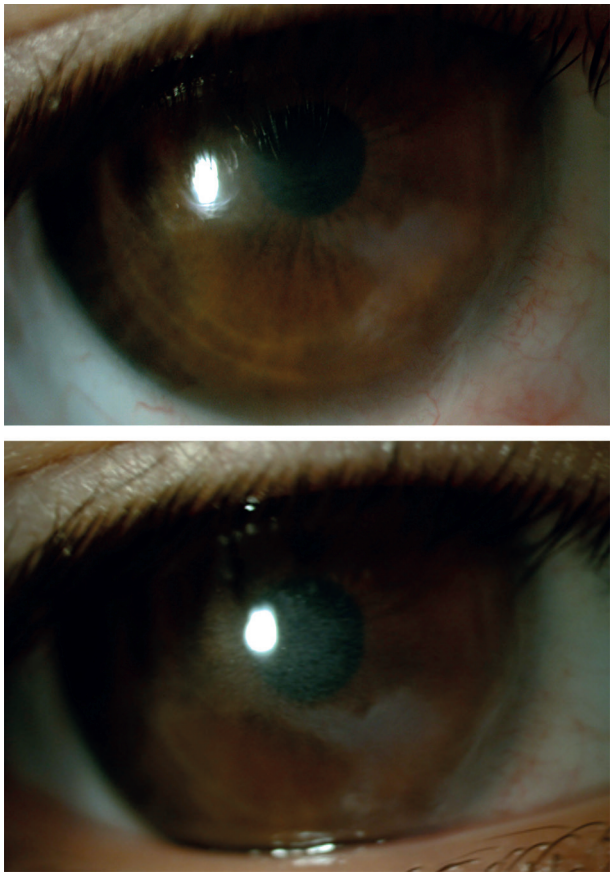


Figura 5. 1 año tras la causticación: en OI persiste opacificación corneal entre 3 y 6 horas con conjuntivalización leve inferior.

DISCUSIÓN

Las causticaciones oculares graves en niños son poco frecuentes pero pueden dejar secuelas importantes por lo que su tratamiento es un reto para el oftalmólogo pediátrico. Su pronóstico depende en gran medida de las primeras medidas adoptadas y de un tratamiento precoz. Las quemaduras mas graves corresponden a las producidas por álcalis pues son lipofílicos y tienen capacidad de penetrar en cámara anterior en el plazo de 5-15 minutos, produciendo un gran aumento del pH del humor acuoso con la consiguiente necrosis celular de los tejidos oculares. Los ácidos por contra causan quemaduras mas superficiales debido a que producen coagulación de las proteínas del epitelio corneal lo que limita su penetración (2,3).

La primera medida y la mas importante ante una quemadura ocular es el lavado ocular inmediato y prolongado (hasta 20 minutos) con suero fisiológico, solución Ringer lactato o solución salina salina balanceada (BSS) con el objetivo de neutralizar el pH de la superficie ocular (3). A continuación se deben evaluar los daños producidos e iniciar al tratamiento farmacológico.

En nuestro caso tras el lavado exhaustivo se pautaron varios tratamientos con el objetivo de: 1) favorecer la reepitelización, 2) controlar la respuesta inflamatoria y evitar la colagenolisis del tejido corneal, 3) prevenir infecciones, 4) prevención de complicaciones.

Como pauta general se administra colirio cicloplégico para relajar el espasmo ciliar y antibióticos tópicos para prevenir la infección.

Los corticodes tópicos y orales evitan el efecto quimiotáctivo de los polimorfonucleares, que se ha relacionado con el riesgo aumentado de ulceración, a expensas de inhibir la formación de colágeno por parte de los queratocitos (2,3).

La MA facilita la migración de las células epiteliales, promueve la diferenciación epitelial, refuerza la adhesión celular y disminuye la apoptosis celular. Asimismo, contiente proteínas antiinflamatorias, factores de crecimiento que estimulan las células madre limbares y factores inhibidores de la fibrosis. Además disminuye el riesgo de simblefaron, actuando como barrera entre dos superficies desepitelizadas con gran potencial adherente y inhibe la fibrosis (3,4). Su mayor beneficio se obtiene cuando se implanta en los 7-10 primeros días 3. Se puede usar como injerto o como recubrimiento. En nuestro caso la MA pretende tener una función de recubrimiento por lo que se debe colocar el epitelio de la MA (cara coriónica) aposicionado con córnea lo cual favorece la reepitelización del propio epitelio corneal. Por el contrario, la función de injerto se obtiene aposicionando el estroma con la córnea facilitando que en las zonas desepitelizadas se fusione estroma con estroma obteniendo la resolución de un defecto epitelial persitente, pero en este caso alterando la transparencia corneal.

La MA implantada debe cubrir la superficie anterior córneal , conjuntiva bulbar, fondos de saco conjuntivales y las zonas subtarsales de ambos

párpados. Se ancla a córnea y conjuntiva con puntos sueltos o sutura continua de nylon 10/0 y se colocan conformadores de fondos de saco.

Las Tetraciclinas inhiben la actividad de las enzimas metaloproteinasas, la síntesis de IL-1B del epitelio corneal, la liberación de óxido nítrico de macrófagos e las colagenasas producidas por los polimorfonucleares. Éstas son enzimas proteolíticos q causa destrucción del colágeno corneal tras causticación por lo que al ser inhibidas se previene la ulceración corneal (5).

El ácido ascórbico es un cofactor esencial en la síntesis de colágeno por lo que promueve la producción de colágeno; las causticaciones producen una deplección del mismo en los tejidos oculares. Los fibroblastos dañados no son capaces entonces de producir colágeno para regenerar el colágeno degradado. El aporte de ácido ascórbico promueve la secreción de colágeno maduro por los fibroblastos corneales, favoreciendo la regeneración y por lo tanto disminuyendo la incidencia de la ulceración estromal (3).La dosis habitual en adultos es de 500 mg 4 veces al día; en nuestro caso pautamos una dosis menor al tratarse de un niño.

El CSCU contiene gran cantidad de factores de crecimiento como EGF (Epidermal Growth Factor), vitamina A, b-TGF (Beta Transforming Growth Factor), substancia P, IGF-1 (Insulin Growth Factor-1) y NGF (Neutral Growth Factor) que facilitan la proliferación, migración y diferenciación del epitelio corneal. En concreto, EGF y FGF estimulan la proliferación del epitelio corneal; EGF además aumenta la resistencia a la tracción de las heridas; la vitamina A favorece la reepitelización; substancia P, IGF-1 y NGF favorecen la cicatrización corneal (6).

Las concentraciones de EGF, TGF-b y NGF en el CSCU son varias veces superiores que en el suero autólogo (SA). Sin embargo la Vitamina A y el IGF-1 se encuentran en mayor concentración en el suero autólogo que en el colirio de cordón (6,7).

La terapia con CSCU tiene varias ventajas sobre el SA. Una de ellas es que se puede extraer gran cantidad de sangre de la vena umbilical, por lo que se puede preparar para varios pacientes al mismo tiempo.

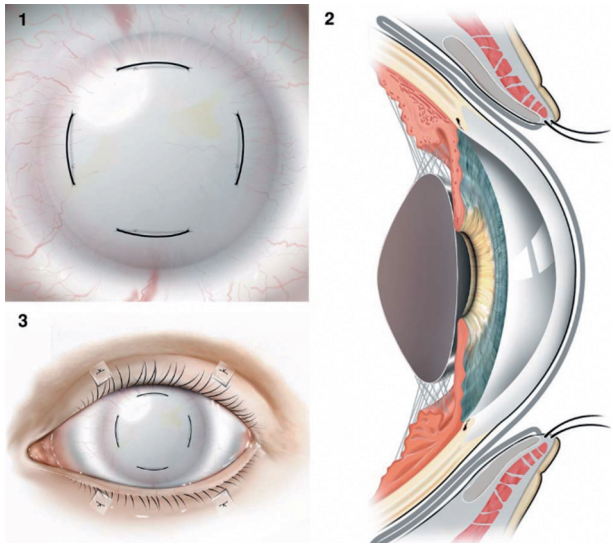


Figura 6. Anclaje de la MA en córnea y conjuntiva con sutura continua de Nylon 10/0s y cubriendo fondos de saco.

Otra ventaja es que el CSCU contiene algunos factores de crecimiento especiales como TGF-b, EGF que son varias veces más altos que los de suero autólogo (6). Una mayor concentración de los factores de crecimiento produce una mayor estimulación de las células madre limbares conduciendo a una reepitelización más rápida (8).

La preparación del mismo es la siguiente: se extraen después del parto 60-80 ml de la vena umbilical, se maneja igual que el SA, realizando una dilución al 20%. Se realizan serologías de los siguientes agentes: virus HIV, virus Hepatitis B y C, ac Trypanosoma Cruzi (enfermedad de Chagas) y Treponema Pallidum (Sífilis); cultivos para bacterias aerobias y anaerobias y hongos; test ABO y grupo RH.

El uso de plasma humano esta regulado por la Legislación Española y debe ser manipulado de conformidad con la normativa específica emitida por la autoridad competente (Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS). El CSCU esta en fase experimental, actualmente en estudio por diversos ensayos clínicos; por consiguiente debe solicitarse como uso compasivo y requiere la autorización de la AEMPS, tras un informe detallado del caso por parte del oftalmólogo solicitante.

Estudios recientes han demostrado la eficiencia del CSCU en el tratamiento del ojo seco,

erosiones epiteliales corneales recurrentes, causticaciones y queratitis neurotrófica (6-13).

Vajpayee et compararon la eficacia del CSCU respecto el SA en los defectos epiteliales persistentes y concluieron que el CSCU conducía a una reepitelización más rápida de los mismos que el SA (8).

Yoon et al y Versura et al demostraron la eficiencia del CSCU en los síntomas de ojo seco (7.9,12).

Posteriormente Sharma et al realizaron un estudio prospectivo randomizado, doble-ciego en pacientes con causticaciones grado III, IV y V. Los pacientes fueron randomizados en 3 grupos: CSCU, suero autológo y lágrima artificial. Los resultados mostraron mayor eficacia del grupo CSCU (6).

Las causticaciones graves siguen siendo un reto terapéutico. De este trabajo se desprende la importancia de realizar el implante precoz de MA, el uso novedoso del CSCU y la posibilidad de uso de tetraciclinas y ácido ascórbico incluso en pediatría.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dua HS, King AJ, Joseph A. A new classification of ocular surface burns. Br J Ophthalmol. 2001; 85(11): 1379-83.
2. Marín JÁ, Gil RR, Acosta BA, Plasencia MA. Reconstrucción de la superficie ocular tras causticación grave por ácido. Arch Soc Canar Oftalmol. 2010; (21): 38-45
3. Pastor M, Sierra A, Ferrero S, Sanchidrián M, Fernández H, Llanes C. Causticaciones oculares químicas: A propósito de un caso. Nuevo Hosp. 2009; XV (1) 22-28.
4. Alemany J, Camacho F. Usos de la membrana amniótica humana en oftalmología. Rev Cubana Oftalmología. 2006; 19(1).
5. Ralph RA. Tetracyclines and the treatment of corneal stromal ulceration: a review. Cornea. 2000; 19(3): 274-7.
6. Sharma N, Goel M, Velpandian T, Titiyal JS, Tandon R, Vajpayee RB. Evaluation of umbilical cord serum therapy in acute ocular chemical burns. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2011; 52: 1087-92.
7. Yoon KC, Im SK, Park YG, Jung YD, Yang SY, Choi J. Application of umbilical cord serum eyedrops for the treatment of dry eye syndrome. Cornea. 2006; 25(2): 268-272.
8. Vajpayee R, Mukerji N, Tandon R, Sharma N, Pandey R, Biswas N, MAlhotra N, Melki A. Evaluation of umbilical cord serum therapy for persistent corneal epithelial defects. Br J Ophthalmol. 2003; 87(11): 1312-1316.
9. Yoon KC, Heo H, Im SK, You IC, Kim YH, Park YG. Comparison of autologous serum and umbilical cord serum eye drops for dry eye syndrome. Am J Ophthalmol. 2007; 144(1): 86-92.
10. Yoon KC, You IC, Im SK, Jeong TS, Park YG, Choi J. Application of umbilical cord serum eyedrops for the treatment of neurotrophic keratitis. Ophthalmology. 2007; 14(9): 1637-1642.
11. Yoon KC, Choi W, You IC, Choi J. Application of umbilical cord serum eyedrops for recurrent corneal erosions. Cornea. 2011; 30(7): 744-748.
12. Versura P, Profazio V, Buzzi M, Stancari A, Arpinati M, Malavolta N, Campos EC. Efficacy of standardized and quality-controlled cord blood serum eye drop therapy in the healing of severe corneal epithelial damage in dry eye. Cornea. 2013; 32(4): 412-418.
13. Erdem E, Yagmur M, HarbiyeliI, Taylan-Sekeroglu H, Ersoz R. Umbilical cord serum therapy for the management of persistent corneal epithelial defects. Int J Ophthalmol. 2014; 7(5): 807-810.

Comunicación corta

Técnica de Harada-Ito en la corrección de la diplopía y exciclotorsión secundaria a paresia del oblicuo superior

Harada-Ito technique for diplopia and excyclotorsion treatment secondary to superior oblique paresis

Sissi Díaz Ramírez[1], Pilar Merino Sanz[2], Pilar Gómez de Liaño Sánchez[1], Cristina Valle Franco[1]

Sección de Motilidad Ocular. Departamento de Oftalmología.
HGU Gregorio Marañón. Madrid. España

Resumen

Caso clínico: Presentamos cuatro casos diagnosticados de paresia del oblicuo superior (POS), tres adquiridas y una idiopática, operados con cirugía de Harada-Ito para corrección de la exciclotorsión y tortícolis moderados/severos. En dos casos se asoció toxina botulínica (TBA) y otra cirugía (recesión del recto superior en un paciente, y recesión del oblicuo inferior en otro) previas al Harada-Ito. En un tercer caso se inyectó TBA postoperatoriamente. **Discusión**: Un menor ángulo de torsión preoperatorio y leve hipercorrección inmediata se describen como factores que se relacionan con el éxito post-quirúrgico. En estos casos se consiguió resolver el tortícolis y la diplopía torsional.

Palabras clave: *Paresia oblicuo superior, técnica de Harada-Ito, exciclotorsión, tortícolis, diplopía torsional.*

Abstract

Case report: We report four clinical cases of superior oblique paresis (SOP), three acquired and one idiopathic, operated with Harada-Ito surgery for correction of excyclotorsion and moderate/severe torticollis. Botulinum toxin (TBA) and another surgery (superior rectus recession in one of them, and inferior oblique recession in the other) were associated in two cases prior to Harada-Ito. In a third case, TBA was injected postoperatively. **Discussion**: A lower preoperative torsion angle and mild immediate overcorrection are described as factors that are related to post-surgical success. In these cases, the torticollis and torsional diplopia were resolved.

Key words: *Superior oblique paresis, Harada-Ito technique, excyclotorsion, torticollis, torsional diplopia.*

[1] MD, HGU. Gregorio Marañón.
[2] MD, PhD, HGU. Gregorio Marañón.
Correspondencia:
Pilar Merino Sanz
C/Marqués de Lozoya 14; escalera 1; 14-B. Madrid-28007
E-mail: pilimerino@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El procedimiento de Harada-Ito se utiliza para tratar la diplopía torsional causada por la exciclotorsión de la POS (1). Las fibras del tercio anterior del oblicuo superior son, sobre todo, las responsables de la inciclotorsión; y los dos tercios posteriores, de la depresión en aducción y abducción (2). Si la torsión es la función más alterada, es útil realizar un refuerzo de sus fibras anteriores (3).

La selección del procedimiento ideal en las POS depende de varios factores, entre ellos el grado de torsión (4,1). El procedimiento de Harada-Ito ha demostrado su eficacia para corregir la exciclotorsión en varios estudios publicados (1,5-8).

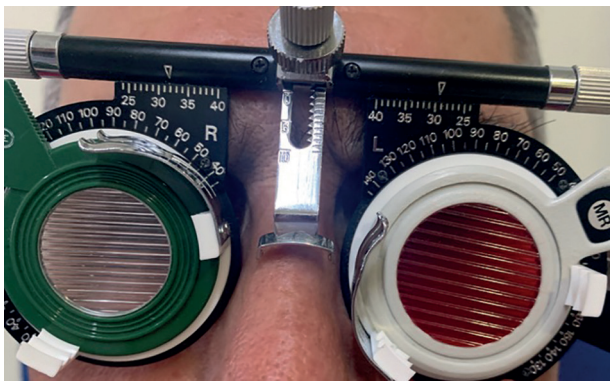


Figura 1. Cristal de Maddox preoperatorio. Caso 1. Se observan 10° de exciclotorsión subjetiva en OI.

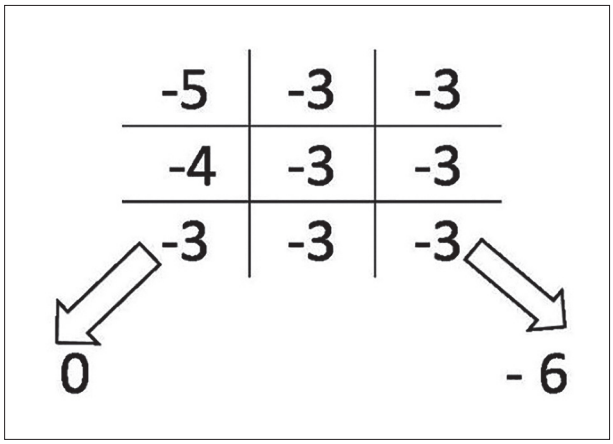


Figura 2. Cover test preoperatorio en las 11 posiciones de la mirada expresado en dioptrías prismáticas. El signo negativo significa hipertropia izquierda. Caso 1.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Hombre de 68 años con POS adquirida del OI (ojo izquierdo) secundaria a ictus mesencefálico. Se inyectó toxina botulínica (TBA) (dos dosis de 5 U.I.: una en recto inferior del ojo derecho (OD) y otra en oblicuo inferior del OI) y se realizó recesión parcial de recto superior del OI. Tras mejoría transitoria, persistió la diplopía, y tortícolis cabeza hombro derecho 10°, exciclotorsión subjetiva de OI: 10° (fig. 1), e hipertropia izquierda 3-5 dioptrías prismáticas (dp) en las 9 posiciones de la mirada y maniobra de Bielchoswsky: hipertropia 6 dp (cabeza hombro izquierdo) (fig. 2). Se realizó Harada-Ito en ojo izquierdo. En el postoperatorio inmediato se objetivó resolución de la diplopía, tortícolis, desviación y exciclotorsión. A los 7 meses de seguimiento mantiene resultados (fig. 3).

Caso 2: Mujer de 57 años con POS de OI idiopática, tratada con 5 inyecciones de TBA:

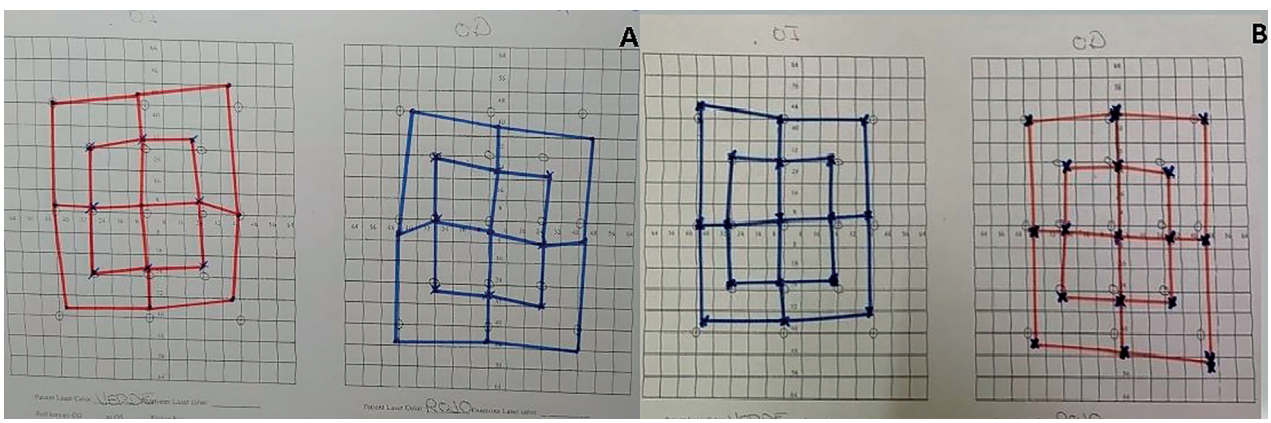


Figura 3. Pantalla de Hess-Lancaster preoperatoria (A) y post-operatoria (B). Caso 1 (OI//OD).

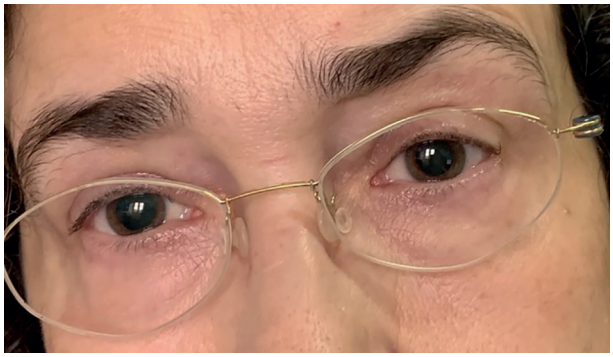


Figura 4. Tortícolis cabeza hombro derecho 15° preoperatoria. Caso 2.

Figura 6. Corrección post-operatoria del tortícolis. Caso 2.

5 U.I. en recto inferior OD y oblicuo inferior OI. Posteriormente, se realizó Apt de oblicuo inferior OI y tras mejoría transitoria presentó de nuevo diplopía, tortícolis cabeza hombro derecho 15° (fig. 4), exciclotorsión subjetiva (5° OI), y objetiva (fig. 5), e hipertropia izquierda <6 dp. Se realizó Harada-Ito en OI. En post-operatorio inmediato se objetivó ausencia de desviación, leve limitación a la elevación del OI, inciclotorsión subjetiva 10° en OI, sin tortícolis (fig. 6). En la última revisión, a los 5 meses, se encuentra sin diplopía, sin torsión subjetiva y objetiva, con leve tortícolis cabeza hombro izquierdo 5°.

Caso 3: Hombre de 66 años de edad con POS de OD adquirida con tortícolis cabeza hombro izquierdo de 5°, exciclotorsión subjetiva OD 10° y desviación vertical leve (<6 dp) en todas las posiciones de la mirada. Se realizó Harada-Ito en OD, apareciendo inciclotorsión subjetiva (5°) y objetiva en OD, y constatándose leve tortícolis cabeza hombro izquierdo, que se corrigen ambas al mes; en la última revisión, (10 meses), se encuentra sin diplopía, ni torsión (subjetiva y objetiva), o tortícolis.

Caso 4: Hombre de 57 años diagnosticado de POS OI adquirida de posible origen isquémico. Se inyectó TBA en oblicuo inferior OI, y tras período de estabilidad, comenzó con diplopía, tortícolis cabeza hombro derecho 15°, exciclotorsión subjetiva de 10° y objetiva del OI, con DV < de 6 dp. Se realizó Harada-Ito resolviéndose el tortícolis, y desarrollando intorsión subjetiva en OI 5° (que cede a los 15 días), sin diplopía. A los 10 meses de la cirugía, se inyectó TBA 5 UI recto inferior OI y otras 5 UI al mes siguiente, desapareciendo la diplopía y el tortícolis.

DISCUSIÓN

En estos casos se realizó la técnica de Harada-Ito para corrección del tortícolis y la

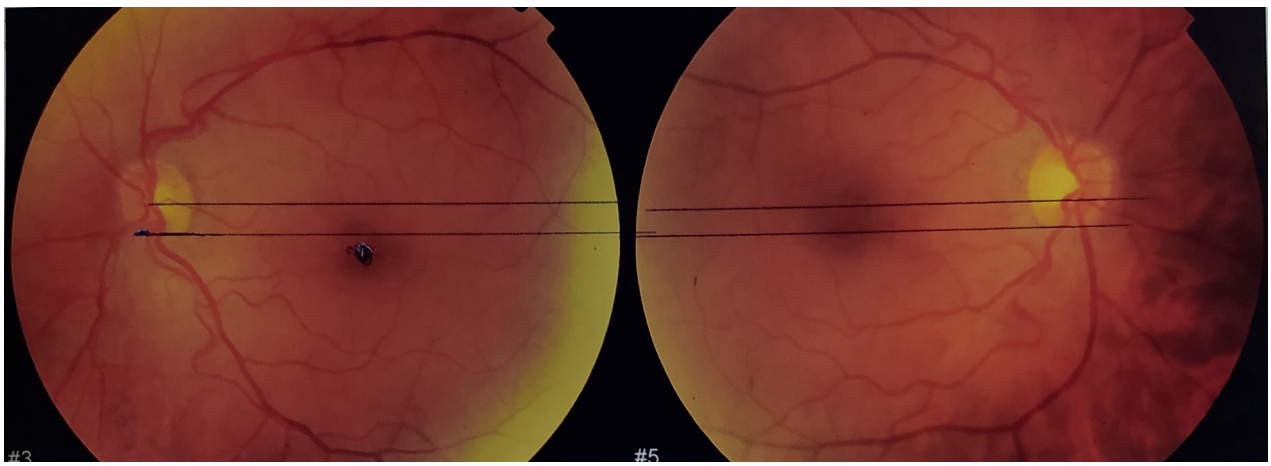


Figura 5. Retinografía preoperatoria donde se muestra la exciclotorsión objetiva del OI. Caso 2.

exciclotorsión secundarias a POS. La cirugía consiste en localizar y aislar el oblicuo superior con abordaje temporal-superior, sutura del 25% de las fibras anteriores del oblicuo superior con Dacron 5/0 (Polyester 5/0; 79798 Jestetten, Germany), y fijación escleral de las fibras anteriores del oblicuo superior a 8 mm de la inserción superior del recto lateral (2) Se eligió la técnica de Harada-Ito sin la modificación de Fells por ser un procedimiento más reversible.

Los pacientes que hemos descrito presentaban en el preoperatorio una mínima desviación vertical y tortícolis, con exciclotorsión objetiva y subjetiva, que se consiguió revertir en el postoperatorio, aunque en los 3 últimos casos descritos se desarrolló inciclotorsión de 5° a 10° post-quirúrgica, que se corrigió posteriormente. Resultados similares obtuvieron Ayyıldız y colaboradores, y plantean que varios estudios reportan una recurrencia post-operatoria de extorsión sintomática, con lo cual se recomienda una sobrecorrección de la torsión de hasta 10° (1). Liebermann y colaboradores plantean también que es preferible una sobrecorrección inmediata (9). Bradfield y colaboradores (8) informaron mayor éxito quirúrgico a medida que disminuye la cantidad de torsión preoperatoria, siendo mejor en los casos con ≤10°, similar a lo encontrado en nuestros casos.

Se observó un síndrome de Brown leve en el caso 2 durante el período de seguimiento, mejorando con los ejercicios de ducción, siendo esta una complicación que puede aparecer en los pacientes sometidos a este procedimiento (8).

En conclusión, la cirugía de Harada-Ito resolvió la diplopía, la exciclotorsión sintomática y el tortícolis en cuatro pacientes diagnosticados de POS.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ayyıldız Ö, Mehmet Mutlu F, Küçükevcilioğlu M, Gökçe G, İbrahim Altınsoy H. Clinical Features and Surgical Results in Harada-Ito Surgery Patients. Turk J Ophthalmol 2018; 48 (5): 267-273.
2. Ferris JD, Davies PEJ. Técnicas quirúrgicas en Oftalmología: Cirugía del estrabismo. Versión en español de la 1º edición de la obra original en inglés Strabismus Surgery. Barcelona: Elsevier España, S.L.; 2009. 87-95.
3. Gómez de Liaño P, Seijas O. Capítulo 12. Tratamiento de las parálisis oculomotoras. En: Perea J. Estrabismos. Segunda Edición. Toledo: Artes Gráficas Toledo, S. A. U.; 2008. 533-560.
4. Solanes F, Velez FG , Robbins L, Pineles SL. Modified Anterior Superior Oblique Tuck: A Case Series. Journal of Binocular Vision and Ocular Motility 2020; 70: 157-162.
5. Mitchell PR, Parks MM. Surgery for bilateral superior oblique palsy. Ophthalmology 1992; 89: 484-8.
6. Price NC, Vickers S, Lee JP, Fells P. The diagnosis and surgical management of acquired bilateral superior oblique palsy. Eye 1987; 1: 78-85.
7. Helveston EM, Mora JS, Lipsky SN, Plager DA, Ellis FD, Sprunger DT, et al. Surgical treatment of superior oblique palsy. Trans Am Ophthalmol Soc 1996; 94: 315-28.
8. Bradfield YS, Struck MC, Kushner BJ, Neely DE, Plager DA, Gangnon RE. Outcomes of Harada-Ito surgery for acquired torsional diplopia. J AAPOS. 2012; 16(5): 453-457.
9. Liebermann L, Leske DA, Hatt SR, Bata BM, Holmes JM. Dose effect and stability of postoperative cyclodeviation after adjustable Harada-Ito surgery. Am J Ophthalmol. 2018 December; 196: 91-95.

Foro de casos clínicos

Paciente intervenido en tres ocasiones de paresia congénita del músculo oblicuo superior derecho

Moderadora: Dra. Milagros Merchante Alcántara

Panelistas: Dra. María Anguiano Jiménez (Bilbao)
Dr. Juan Carlos Castiella Acha (Bilbao)
Dr. Fernando Prieto Díaz (La Plata, Argentina)
Dr. José María Rodríguez del Valle (Madrid)
Dr. León Remón Garijo (Zaragoza)
Dra. Hortensia Sánchez Tocino (Valladolid)
Dr. Josep Visa Nasarre (Barcelona)

Resumen

Se solicita la opinión de seis expertos estrabólogos sobre el caso clínico de un niño diagnosticado de paresia congénita del músculo oblicuo superior derecho a los 2 años y 9 meses de edad, al que se le realizan 2 cirugías por un compañero a los 4 años de edad y otra más por mi parte 9 meses más tarde. Se les informa de todas las exploraciones existentes, datos quirúrgicos y exploración actual. Y se les pide su opinión acerca de las siguientes cuestiones: 1. Resumen breve del caso. 2. Con los datos aportados, ¿qué cirugía hubieses realizado como primera opción a los 4 años de edad? 3. ¿Y a los 5 años, tras las 2 cirugías previas? 4. ¿A qué crees que se debe la evolución tras la última cirugía realizada? 5. ¿Realizarías de nuevo tratamiento quirúrgico o seguirías con tratamiento expectante? 6. En caso de optar de nuevo por la cirugía en estos momentos o más adelante: ¿Efectuarías o solicitarías alguna otra prueba? ¿Cuál sería tu planteamiento quirúrgico? ¿Tendrías en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico? 7. ¿Qué conclusión o conclusiones debemos aprender de este caso clínico?
Se exponen los comentarios completos de todos los panelistas y se hace un resumen final de los mismos.

Summary

The opinion of six strabismus experts is requested in regards to the clinical case of a child diagnosed with congenital paresis of the right superior oblique muscle at 2 years and 9 months of age, having undergone 2 surgeries by a colleague at age 4, and another surgery by the author, 9 months later. They are informed of all previous examinations, surgical data, and the current examination results. And they are asked for their opinion concerning the following topics/questions: 1. Brief summary of the case. 2. With the data provided, what surgery would you have performed as the first option at 4 years of age? 3. And, at 5 years of age, after the 2 previous surgeries? 4. What do you think is the reason for the patient´s evolution after the last surgery performed? 5. Would you opérate again or would you continue following the patient? 6. In case of deciding to do surgery at present or in the future: Would you carry out or request any other tests? What would your surgical approach be? Would you consider any perioperative data to change or decide the surgical protocol? 7. What conclusion or conclusions should we learn from this clinical case?
The full comments of all the panelists are presented and a final summary is given.

Niño visto por primera vez en consulta en octubre de 2012, con 2 años y 9 meses de edad, por presentar tortícolis cabeza a hombro izquierdo desde nacimiento y estrabismo vertical.

EXPLORACIÓN:

– **Agudeza visual sin corrección**: O.D.: 1. O.I.: 1. Test de Pigassou.

– **Refracción** (bajo cicloplejico): O.D.: +2,50 D (-0,50 a 180º).
O.I.: +2,50 D (-0,50 D a 180º).
No se prescribe.

– **Visión binocular**: No colabora en ningún test.

– **Tortícolis cabeza a hombro izquierdo y cara a la izquierda**: Ortoforia lejos y cerca.

– **Maniobra de Bielschowsky**: Positiva a hombro derecho.

– **PPM**: **Lejos**: Alterna OD/OI 6^{Δ}.
Cerca: Alterna OD/OI 8^{Δ}.

– **Versiones**: Hiperfunción músculo oblicuo inferior derecho +/++.
Hipofunción músculo oblicuo superior derecho +.

– **Convergencia**: +++.

– **Estudio al sinoptómetro**:

TF	FOD	Angulo objetivo -3º	Angulo subjetivo ---	Fusión: ---.
sc	FOI	Angulo objetivo -3º OD/OI 3º	Angulo subjetivo ---.	

– **Polo anterior:** Sin alteraciones.

– **Fondo de ojo** (bajo midriasis medicamentosa): Sin alteraciones.

DIAGNOSTICO: PARESIA CONGENITA MUSCULO OBLICUO SUPERIOR DERECHO.

SE ACONSEJA: - No corregir postura de la cabeza.
- Revisión a los 4 meses. Aportar fotografías desde bebé.
- Cirugía cuando colabore lo suficiente.

EXPLORACIÓN a los 4 años de edad (enero de 2014):

– **Agudeza visual sin corrección**: O.D.: 20/40. O.I.: 20/40.

– **Refracción** (bajo cicloplejico): O.D.: +2,75 D (-0,50 D a 110º).
O.I.: +2,50 D (-0,75 D a 170º).
No se prescribe.

– **Visión binocular**:

- Luces de Worth lejos y cerca: No suprime.
- Tests vectográficos y Titmus de lejos: No realiza.
- Titmus de cerca: 400” de arco.
- T.N.O. y Lang: No realiza.

– **Tortícolis cabeza a hombro izquierdo y cara a la izquierda**: Ortoforia lejos y cerca.

– **Maniobra de Bielschowsky**: Positiva a hombro derecho.

– **PPM**: **Lejos**: Alterna OD/OI 6$^{\Delta}$.
Cerca: Alterna OD/OI 10$^{\Delta}$.

– **Versiones**: Hiperfunción músculo oblicuo inferior derecho +/++.
Hipofunción músculo oblicuo superior derecho +.

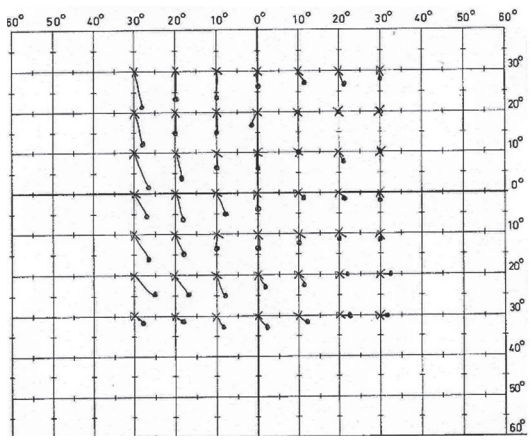
– **Convergencia**: +++.

– **Estudio al sinoptómetro**: Correspondencia retiniana normal con fusión.

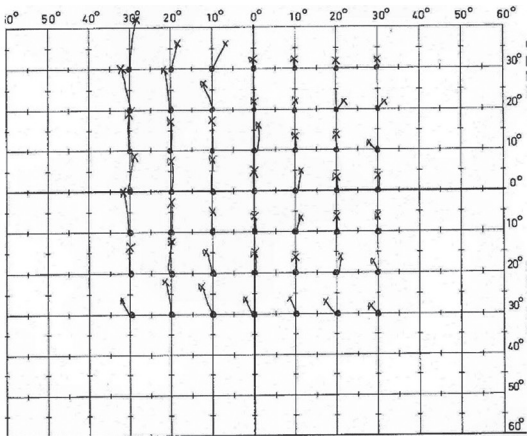
TF FOD	Angulo objetivo OD/OI 4º	Angulo subjetivo OD/OI 4º	Fusión: OD/OI 5º.
c FOI	Angulo objetivo OD/OI 5º	Angulo subjetivo OD/OI 5º	A.F.: ---.

Se realizan 49 posiciones fijando ojo derecho y 49 posiciones fijando ojo izquierdo:

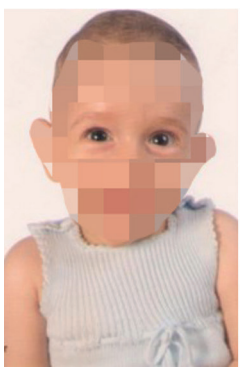
Fijando ojo derecho



Fijando ojo izquierdo



– **Fotografías desde bebé**:



ACONSEJO cirugía. A falta de explotarle repetidamente, me inclino por realizar un debilitamiento del oblicuo inferior derecho (técnica de Fink). No coge cita para cirugía.

Acude nuevamente a consulta a los **5 años de edad** (mayo de 2015) por presentar actualmente un tortícolis mentón arriba y un estrabismo vertical diferente. En este tiempo ha sido intervenido en dos ocasiones, como consta en el informe clínico que aporta junto a los siguientes datos quirúrgicos:

– *Febrero de 2014*:
Retroinserción 2 mm recto superior derecho.
Apt-Call oblicuo inferior derecho.

Tras la cirugía, de forma progresiva le apareció un tortícolis mentón arriba que fue acentuándose, por lo que se le reintervino bajo sospecha de síndrome adherencial graso.

– *Septiembre de 2014*:
Desbridamiento de adherencias del oblicuo inferior al recto inferior derechos.
Retroinserción 2,5 mm recto inferior derecho.

Ahora le proponen operar el oblicuo inferior izquierdo, ante la posibilidad de paresia oculta del oblicuo superior izquierdo.

EXPLORACIÓN (mayo de 2015):

– **Agudeza visual sin corrección**: O.D.: 20/25. O.I.: 20/25.

– **Refracción** (bajo cicloplejico): O.D.: +2,50 D.
O.I.: +2,25 D (-0,50 D a 175º).
No se prescribe.

– **Visión binocular**:

- Luces de Worth lejos y cerca: No suprime.
- Tests vectográficos de lejos: No suprime en Figuras ni en 20/40.
- Titmus de lejos: No realiza.
- Titmus de cerca: 59’ de arco.
- T.N.O. y Lang: No realiza.

– **Posición de la cabeza**:

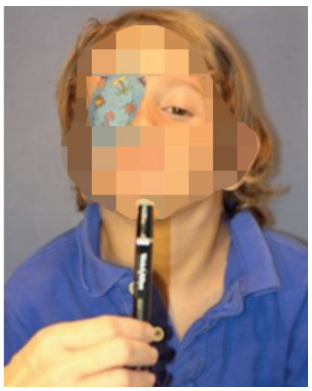
Fijando ojo derecho:

Lejos

Cerca

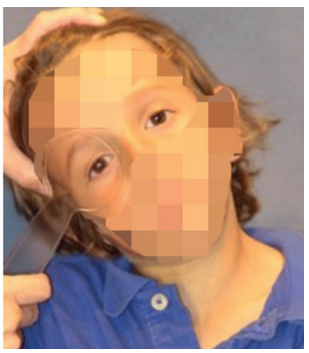
Fijando ojo izquierdo:

Lejos | Cerca

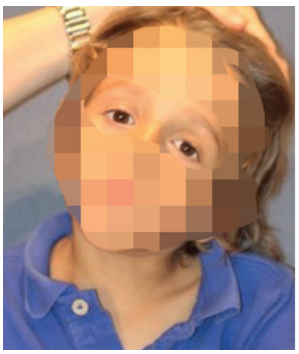


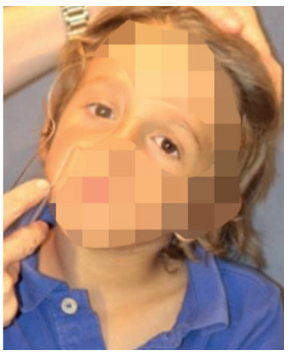
– **Maniobra de Bielschowsky**:

A hombro derecho



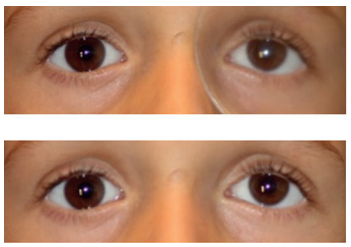
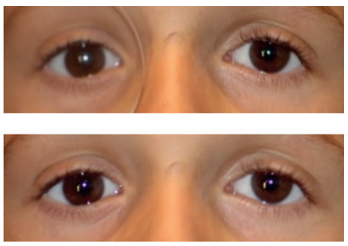
A hombro izquierdo





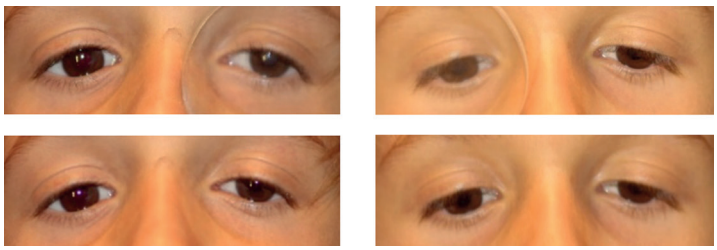
– **PPM**: **Lejos**: Domina ojo izquierdo OI/OD 10$^{\Delta}$.
Fijando ojo derecho OI/OD 14$^{\Delta}$.

Fijando ojo derecho | Fijando ojo izquierdo

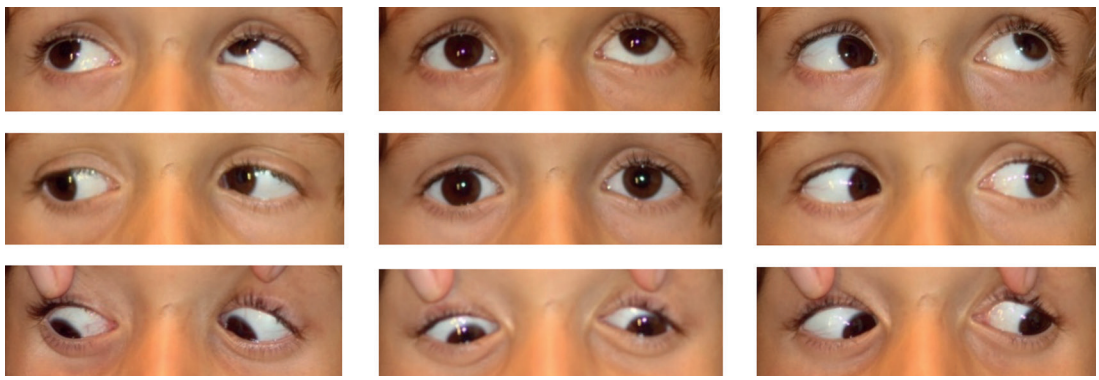



Cerca: Domina ojo izquierdo OI/OD 14Δ.
Fijando ojo derecho OI/OD 16Δ.

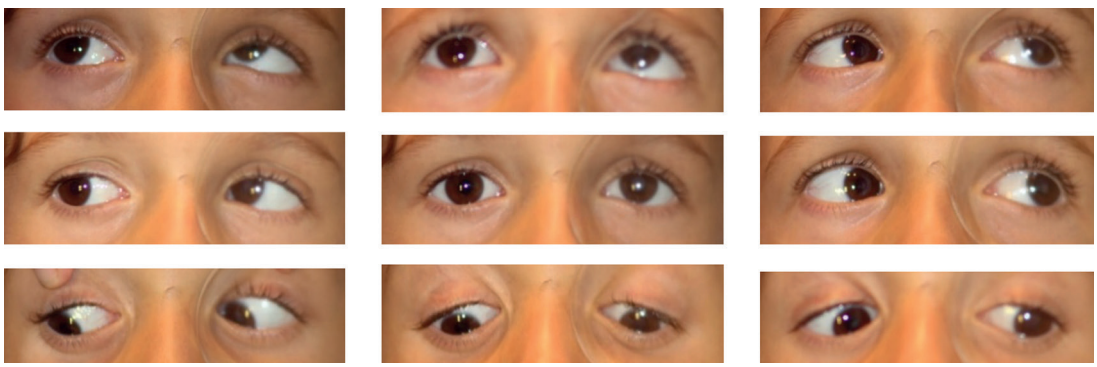
Fijando ojo derecho | Fijando ojo izquierdo



– **Versiones**:



Fijando ojo derecho:



Fijando ojo izquierdo:

– **Ducciones activas**: Limitación de la elevación ojo derecho.

– **Convergencia**: +++.

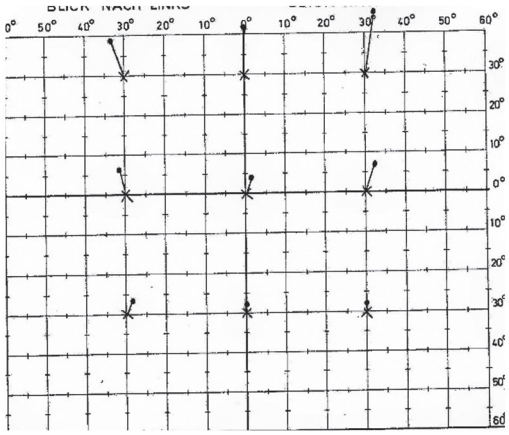
– **Estudio al sinoptómetro**: Correspondencia retiniana normal con fusión.

TF FOD A. obj. +1º OI/OD 4º A. subj: +1º OI/OD 4º F: +4º OI/OD 2º.

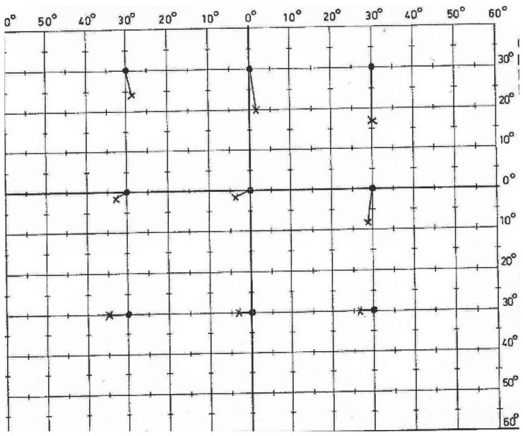
sc FOI A. obj. +4º OI/OD 2º A. subj. +4º OI/OD 2º.

Se realizaron 9 posiciones fijando ojo derecho y 9 posiciones fijando ojo izquierdo (no colaboró más):

Fijando ojo derecho



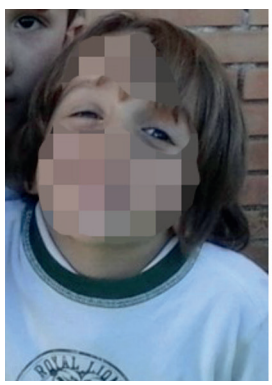
Fijando ojo izquierdo

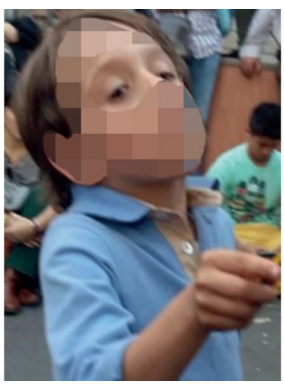


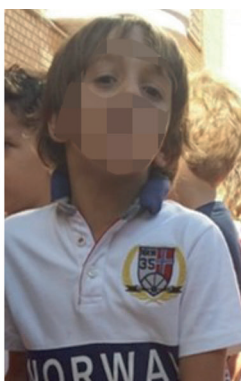
– **Polo anterior:** Cicatrices en conjuntiva inferior y temporal (pronunciada), y superior.

– **Fondo de ojo** (bajo midriasis medicamentosa): Sin alteraciones.

– **Fotografías recientes**:

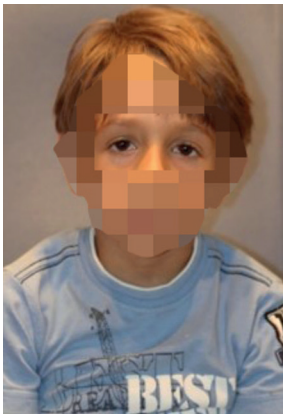






Tras explorarle repetidamente y llevar varios planteamientos quirúrgicos, **SE LE INTERVIENE** en *junio de 2015,* bajo anestesia general, estando el ojo izquierdo en hipertropia. Los **TDP** eran negativos en ambos ojos. Se le realiza: Avanzamiento del recto superior derecho a primoinserción con resección de 2 mm (más infiltración de metilprednisolona + gentamicina subconjuntival) y Retroinserción del recto superior izquierdo de 2 mm. Tras la cirugía y bajo anestesia el paciente queda en ortoforia.

En el postoperatorio inmediato, el niño está en ortotropia de lejos y de cerca y sin tortícolis, al igual que en sucesivas revisiones.



– **PPM**: **Lejos**: **Cerca**:

– **Versiones**:

Con el paso de los años, comienza a adoptar de forma ocasional un ligero tortícolis cabeza a hombro derecho o izquierdo, cara a la izquierda y mentón deprimido; que no es percibido por la familia (que le ve muy bien y está muy contenta con el resultado).

ULTIMA EXPLORACIÓN a los 11 años de edad (octubre de 2020):

– **Agudeza visual sin corrección**: O.D.: 20/20. O.I.: 20/20

– **Refracción** (bajo cicloplejico):

O.D.: +3 D (-0,50 D a 100º). A.V.: 20/20.
O.I.: +1,75 D (-0,50 D a 125º). A.V.: 20/20.
No se prescribe.

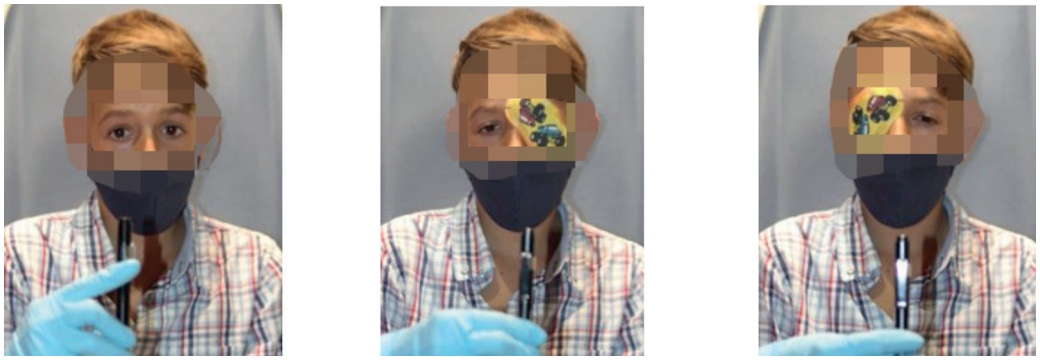
– **Visión binocular**:

- Luces de Worth lejos: Diplopia vertical.
- Luces de Worth cerca: No suprime.
- Tests vectográficos de lejos: Suprime ojo derecho en Figuras y en 20/40.
- Titmus de lejos: No realiza.
- Titmus de cerca: 100” de arco.
- T.N.O.: No realiza.
- Lang: 200” de arco.

– **Posición de la cabeza**:

Lejos:

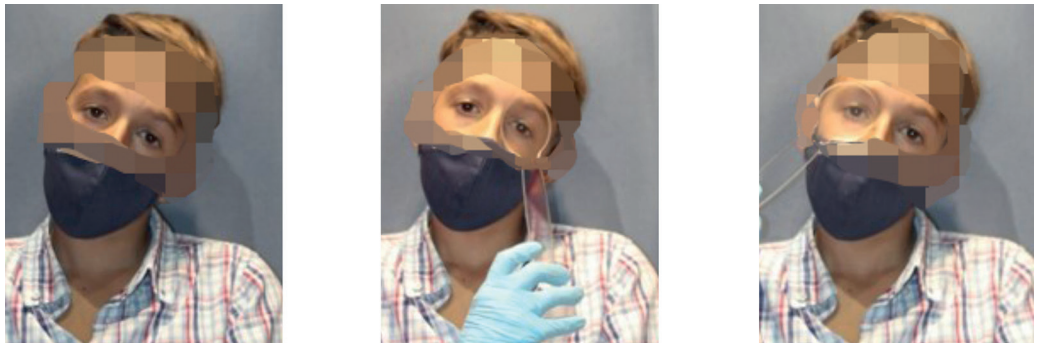
Cerca:



– **Maniobra de Bielschowsky**:

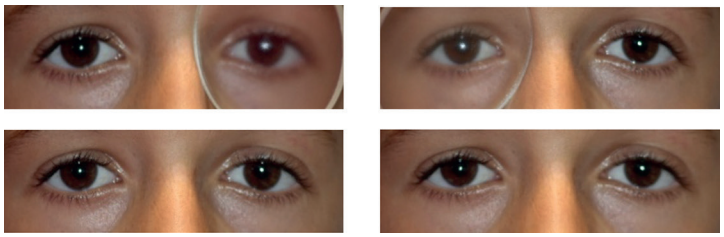
A hombro derecho:

A hombro izquierdo:



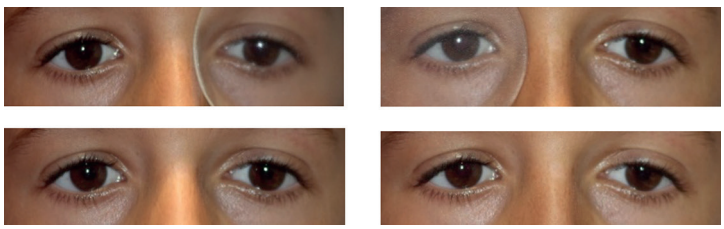
– **PPM**: **Lejos**: Domina ojo izquierdo +2$^{\Delta}$ OD/OI 8$^{\Delta}$.

Fijando ojo derecho Fijando ojo izquierdo

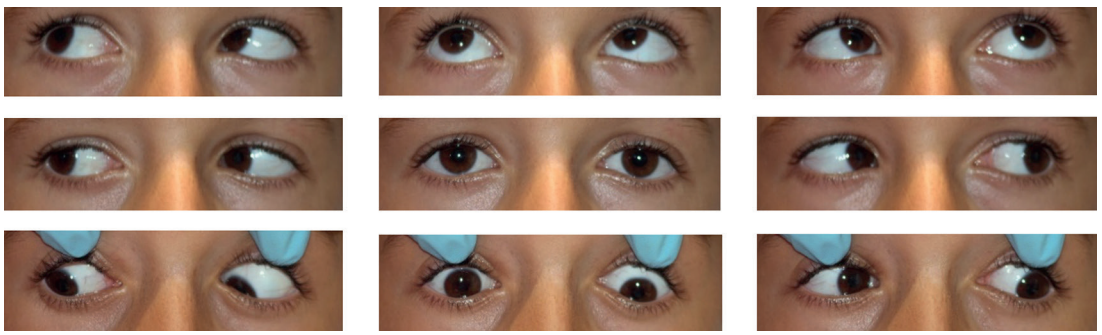


Cera: Domina ojo izquierdo OD/OI 8$^{\Delta}$.

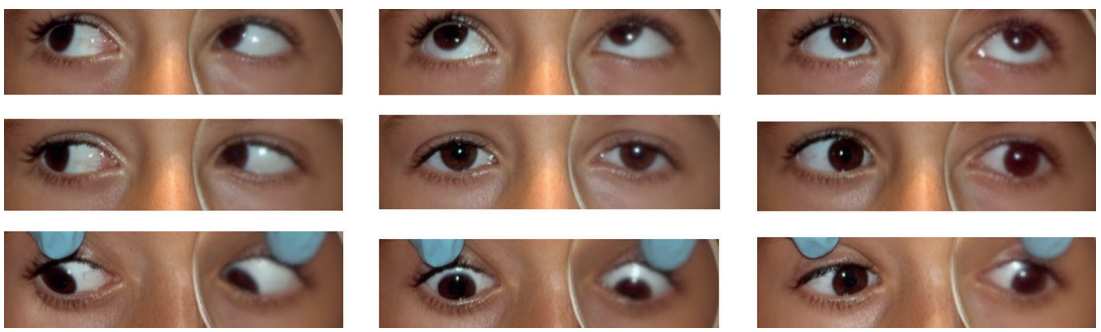
Fijando ojo derecho Fijando ojo izquierdo



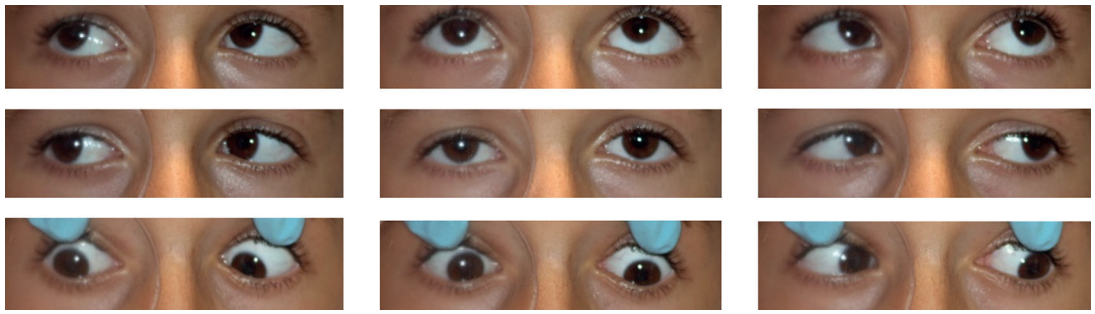
– **Versiones**:



Fijando ojo derecho:



Fijando ojo izquierdo:



– **Ducciones activas**: Parecen normales.

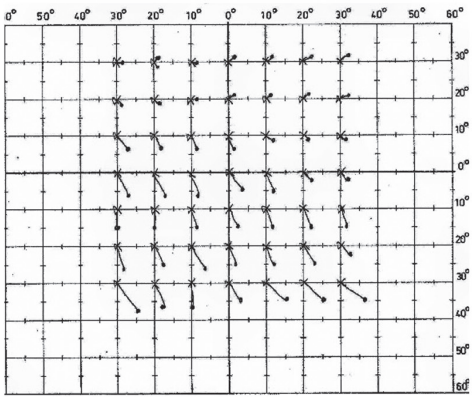
– **Convergencia**: +++.

– **Estudio al sinoptómetro**: Correspondencia retiniana normal con fusión.

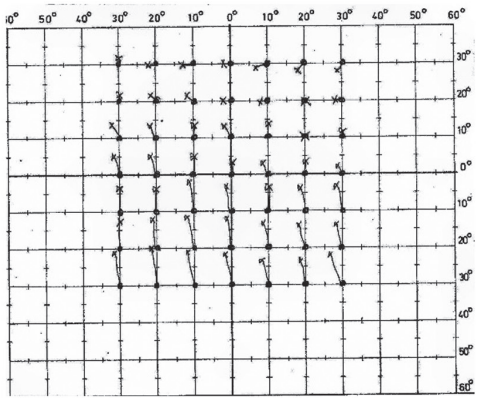
TF	FOD	A. obj. +3º OD/OI 5º	A. subj: +3º OD/OI 5º	F: OD/OI 3º.
sc	FOI	A. obj. OD/OI 3º	A. subj. OD/OI 3º.	

Se realizan 49 posiciones fijando ojo derecho y 49 posiciones fijando ojo izquierdo:

Fijando ojo derecho



Fijando ojo izquierdo



Nunca realizamos el test de Hess-Lancaster, al considerar que el estudio al sinoptómetro es mucho más completo y explora más posiciones de la mirada. (Se interpreta igual que el Hess). Tampoco tenemos por costumbre medir con prismas en las posiciones diagnósticas por la dificultad que entraña; sí valoramos en cruces el movimiento al cover alterno en dichas posiciones y nos ayudamos de los datos que nos aporta el sinoptómetro.

– **Retinografías:**

Ojo derecho

Ojo izquierdo

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

1. **Resumen breve del caso.**
2. **Con los datos aportados, ¿qué cirugía hubieses realizado como primera opción a los 4 años de edad?**
3. **¿Y a los 5 años, tras las 2 cirugías previas?**
4. **¿A qué crees que se debe la evolución tras la última cirugía realizada?**
5. **¿Realizarías de nuevo tratamiento quirúrgico o seguirías con tratamiento expectante?**
6. **En caso de optar de nuevo por la cirugía en estos momentos o más adelante: ¿Efectuarías o solicitarías alguna otra prueba? ¿Cuál sería tu planteamiento quirúrgico?** ¿T**endrías en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico?**
7. **¿Qué conclusión o conclusiones debemos aprender de este caso clínico?**

1. Resumen breve del caso

Dres. María Anguiano Jiménez y Juan Carlos Castiella Acha

Enfermo diagnosticado de parálisis del oblicuo superior del OD con una desviación pequeña en PPM, 3 grados de lejos y 5 de cerca. Se acompaña de una hiperfunción del oblicuo inferior de +/++ e hipo de + del superior, acompañado de un tortícolis sobre el hombro izquierdo con maniobra de Bielschowsky positiva sobre el derecho. Del estudio al sinoptómetro se deduce que la desviación es mayor en el campo del oblicuo inferior con una desviación en PPM de 4º.

Dr. Fernando Prieto Díaz

El caso presentado es de un niño con características de paresia del oblicuo superior derecho (POS) con pequeño ángulo de desviación en PP al que se le han debilitado ambos músculos elevadores originando una hipercorrección. Considero hipercorrección porque la inversión de la hipertropía ocurre en el campo de acción de los músculos intervenidos cuando en general en las formas ocultas de POS la inversión de la hipertropía ocurre fuera del campo de acción de los músculos operados. En este caso particular esta apreciación es más dificultosa de evaluar porque en las dos primeras cirugías se operaron ambos músculos rectos verticales y oblicuo inferior del mismo ojo. Luego de éstas, el patrón de desviación tiende a la comitancia y es resuelto satisfactoriamente con cirugía de músculos rectos. Pero la ulterior aparición de «chin down» abre la posibilidad de realizar otra cirugía.

Dr. León Remón Garijo

Un niño de 4 años con una aparente parálisis congénita del oblicuo superior derecho, con un tortícolis cabeza inclinada sobre hombro izquierdo e hipertropía derecha de entre 6 y 10$^{\Delta}$, iba a ser operado con una correcta indicación de debilitamiento del oblicuo inferior derecho. No obstante, los padres del niño prefirieron llevarlo a otro especialista que, desafortunadamente en mi opinión, decide practicarle además del adecuado debilitamiento del oblicuo inferior derecho, una retroinserción del recto superior derecho de 2mm. Ello ocasiona un déficit a la hora de elevar el ojo derecho, y para intentar arreglarlo, en un segundo tiempo (además de revisar el oblicuo inferior operado) deciden retroinsertar 2 mm el recto inferior derecho; y aún se estaban planteando una tercera cirugía…! Finalmente, el paciente vuelve a la primera oftalmóloga y ésta tiene que hacer frente a la nueva situación, con una hipertropia izquierda de unas 10-14$^{\Delta}$. Esta vez decide «deshacer» la retro del recto superior derecho y asociar una retroinserción del recto superior izquierdo de 2 mm. El resultado, en principio,

fue muy bueno; pero pasados 5-6 años aparece un tortícolis «cambiante» de cabeza sobre hombro derecho/izquierdo, mentón «abajo» y cara a la izquierda.

Dr. José María Rodríguez del Valle

Se trata de un niño con tortícolis torsional por, probablemente, una parálisis bilateral asimétrica del oblicuo superior o bilateral enmascarada, que inicialmente da la cara como unilateral y se trata como tal. Eso justificaría la primera báscula y las siguientes cirugías que no terminan de corregir el cuadro clínico.

Otra posibilidad es que realmente se trate de una parálisis unilateral del oblicuo superior que ha sufrido sucesivas inversiones del estrabismo vertical por la dosificación excesiva de la primera cirugía o el efecto antielevador del debilitamiento del músculo oblicuo inferior.

Dra. Hortensia Sánchez Tocino

Se trata de un niño con parálisis congénita de oblicuo superior de ojo derecho y el seguimiento a lo largo de 9 años. Este niño ha sido intervenido en 3 ocasiones. En la primera cirugía con 4 años de edad, se realizó una cirugía debilitante sobre dos músculos: recto superior y oblicuo inferior del ojo derecho que fue excesiva teniendo en cuenta la exploración de la que disponemos. Como resultado de la misma presentó posiblemente un déficit de elevación y/o un síndrome adherencial que intentaron revertir en la segunda cirugía con poco resultado. El test de ducción pasiva negativo en el caso de antielevación y positivo en el síndrome adherencial nos ayudaría a diferenciar ambos cuadros. Si bien es cierto que el síndrome antielevación ha sido relacionado con la transposición anterior del oblicuo inferior, distintos autores han encontrado un fenómeno de antielevación tras retroinserciones del oblicuo inferior sin anteriorización, sobre todo en casos asociados a cirugía de un musculo vertical.

Dr. Josep Visa Nasarre

El paciente presenta una clínica muy sugestiva de parálisis congénita de IV derecha operada en varias ocasiones. Algunos aspectos me llaman la atención.

En primer lugar, el manejo quirúrgico (se hablará en el punto 2). **En segundo lugar** no haber realizado el test de ducción intraoperatorio valorando la laxitud del tendón del oblicuo superior que podría determinar qué tipo de cirugía habría que hacer. **En tercer lugar** la colaboración del niño en el sinoptómetro (a los 4 años), prueba larga y engorrosa en niños y la no realización del test de TNO y Lang. **Por último** resaltar el buen resultado final con solo un pequeño déficit de depresión de ojo derecho.

2. Con los datos aportados, ¿qué cirugía hubieses realizado como primera opción a los 4 años de edad?

Dres. María Anguiano Jiménez y Juan Carlos Castiella Acha

El cuadro se podría solucionar operando sólo el oblicuo inferior y estamos de acuerdo con la Dra. Merchante, hubiéramos elegido la técnica de Fink, ya que actúa tanto sobre el componente vertical como torsional con una corrección pequeña sobre posición primaria de mirada. No así la técnica de Apt que tiene más efecto vertical y menos torsional

Dr. Fernando Prieto Díaz

Para decidir qué músculo operar en las POS realizo una medición de la DV en todas las posiciones de la mirada, porque eso dará el patrón de desviación (comitante-incomitante en lateroversiones, en mirada arriba, en mirada abajo) En los niños casi siempre este patrón indica que se debe debilitar en el oblicuo inferior (o realizar un tucking del O.S. en casos de tendón laxo, pero esta última decisión es peroperatoria). Sin embargo resulta muy dificultoso o imposible en un niño

medir todas las posiciones de la mirada por lo que la mayoría de las veces decidimos observando las versiones. Debido al pequeño ángulo de desviación que existía en PP me inclinaría por un retroceso del oblicuo inferior en el punto de Fink o bien por una miectomía marginal de ese músculo.

Dr. León Remón Garijo

Mi primera opción quirúrgica, a los 4 años de edad, y dado que la hipertropia derecha en posición primaria no era mayor de 10Δ, hubiera sido un DEBILITAMIENTO DEL OBLICUO INFERIOR DERECHO (TÉCNICA DE PARKS), aunque me parecen adecuados otros tipos de debilitamiento (Fink, Apt, etc). En mi opinión, no era necesario asociar ninguna otra cirugía en un primer momento. En estos casos de parálisis de oblicuo superior, solo me planteo tocar un segundo músculo (que muchas veces es una retroinserción del recto inferior contralateral) cuando la hipertropia del ojo afecto es igual o superior a 12Δ.

Dr. José María Rodríguez del Valle

Hubiera planteado igualmente una retroinserción del oblicuo inferior del ojo derecho (sin asociar a la retroinserción del recto superior) y explicando la posibilidad de tener que volver a operar el otro ojo.

Dra. Hortensia Sánchez Tocino

Planteo cirugía cuando observo un torticolis significativo o empeoramiento del torticolis y un retroceso o mal desarrollo de la visión binocular así como signos de asimétrica facial. Con los datos aportados, teniendo en cuenta la exploración que disponemos de enero de 2014, y siempre teniendo en cuenta el torticolis importante que presentaba en este tiempo, plantearía cirugía sobre un único musculo (puesto que la hipertropia era inferior a 15 dioptrías) y teniendo en cuenta la posición de máxima desviación realizaría una técnica reglada de retroceso del oblicuo inferior del ojo afecto, ojo derecho, posiblemente punto de Parks o Fink.

Dr. Josep Visa Nasarre

Con los datos aportados, mi primera opción en cuanto al tratamiento quirúrgico sería:

Debilitamiento del Oblicuo Inferior de ojo derecho tipo Apt, ya que la desviación vertical en PPM era pequeña y la hiperfunción del Oblicuo Inferior era marcada.

Como segunda opción , si al realizar test de ducción intraoperatorio, la laxitud del tendón del O. Superior hubiera sido marcada, podría decantarme por plegamiento del tendón como única cirugía o añadida al debilitamiento del Oblicuo Inferior aunque en la mayoría de los casos prefiero esperar al resultado de la primera opción.(debilitamiento O. Inferior).

Raramente realizo cirugía sobre los dos músculos elevadores en el mismo ojo. Provoca en la mayoría de los casos una limitación de elevación, como ha ocurrido en este paciente.

3. ¿Y a los 5 años, tras las 2 cirugías previas?

Dres. María Anguiano Jiménez y Juan Carlos Castiella Acha

Tras las dos cirugías se observa una hipertropia del ojo izquierdo de 5 º de lejos y 7º de cerca y tanto en la exploración como en el sinoptómetro se observa una desviación mayor en el campo del oblicuo inferior OI asociado a una dificultad de elevación del ojo derecho. Por lo que hubiera debilitado el oblicuo inferior del OI y reposicionado el recto superior del ojo derecho a su inserción.

Dr. León Remón Garijo

A los 5 años, tras las dos cirugías previas, el paciente presentaba una hipertropia izquierda de unas 10-14Δ. Yo personalmente hubiera realizado una RETROINSERCIÓN DEL RECTO SU-

PERIOR IZQUIERDO DE 4 mm (asumiendo que los Test de ducción pasiva intraoperatorios eran negativos). La opción que realizó la autora no me parece mal, y de hecho el resultado fue satisfactorio; sin embargo creo que corrió más riesgo por operar un músculo ya intervenido, puesto que el resultado final podía ser más incierto.

Dr. Fernando Prieto Díaz

Luego de las dos cirugías se observaba un patrón de desviación bastante comitante, así que hubiera decidido cirugía de rectos verticales. Persistía hipertropía izquierda en todo el campo de la mirada inferior, por lo que anticipadamente al TDP negativo se podía intuir que no había problemas restrictivos a la elevación del ojo derecho, pues no se explicaría desviación vertical en ese campo de la mirada.

Dr. José María Rodríguez del Valle

Pese a que tiene mentón elevado, lo atribuyo a la búsqueda de su campo de visión binocular (que afortunadamente tiene) y lo probable es que hubiera realizado una retroinserción del oblicuo inferior del ojo izquierdo de tipo Apt.

Dra. Hortensia Sánchez Tocino

Viendo la cirugía realizada a los 5 años y el resultado posterior, creo que esta fue muy acertada. El paciente presenta inversión de la hipertropia, hipotropia 14$^{\Delta}$ del ojo derecho, con mayor limitación en abducción que en aducción, torticolis mentón arriba, y pseudohiperfunción de oblicuo inferior contralateral.

En la cirugía realizada a los 5 años, las ducciones pasivas eran negativas, pero no sabemos si estas fueron positivas tras la primera cirugía, y se resolvieron en la segunda, esto nos aclararía si existió además un problema adherencial, el hecho que la desviación fuese progresiva podría apuntar a esta posibilidad. Y puesto que ya había sido intervenido de una retro de recto inferior de ojo derecho, y que tiene mucha limitación arriba me parece muy acertado llevar el recto superior del ojo derecho a su posición (avanzamiento +/-pequeña resección). Solo con esto no íbamos a corregir la incomitancia que tenía mirando arriba, y la hipertropia del ojo izquierdo por lo que la asociación de una pequeña retroinserción del recto superior del ojo izquierdo es una buena opción.

Dr. Josep Visa Nasarre

En cuanto a la tercera cirugía, mi primer paso sería la realización intraoperatoria del TDF. Si fuera positivo hacia arriba, intentaría liberar todas las adherencias que encontrara en la zona temporal inferior provocadas por la cirugía de debilitamiento del músculo Oblicuo inferior y valoraría la situación de dicho músculo con respecto a la inserción del Recto Inferior. Si se encontrara por delante, realizaría retroceso del Oblicuo Inferior sin operar sobre Recto Superior. Si el Oblicuo Inferior estuviera por detrás de la inserción del Recto Inferior operaría sobre Recto Superior avanzándolo a su inserción original sin infiltración de medicamentos.

Si el TDF fuera negativo realizaría avance del Recto Superior a su inserción original sin resección ya que la desviación en PPM no es de suficiente magnitud para necesitar resección.

4. ¿A qué crees que se debe la evolución tras la última cirugía realizada?

Dres. María Anguiano Jiménez y Juan Carlos Castiella Acha

Es difícil tomar decisiones cuando el tratamiento no es el más idóneo desde el principio. Debido a las leyes de Hering y Sherington se van provocando secundarismos que nos dificulta y enmascara el cuadro de manera que es mucho más difícil solucionar el cuadro y más fácil que evolucione.

Dr. León Remón Garijo

La evolución tras la última cirugía no tiene una explicación sencilla. El tortícolis «mentón abajo» nos está indicando que su peor posición está en la infraversión (que es donde más se

nota en las fotos la hipertropia derecha). Para mí, la causa es la retroinserción del recto inferior derecho realizada (indebidamente) en la segunda cirugía que le practicaron al paciente para compensar el déficit de elevación del OD tras la primera cirugía. Las fotos de las maniobras de Bielchowsky no aclaran mucho; tampoco hay una torsión clara en las retinografías (la del OI parece levemente en «exciclo», pero la foto está levemente rotada).

Dr. Fernando Prieto Díaz

El tortícolis deprimiendo el mentón y girando la cara a la izquierda es compatible con la hipertropía derecha en la mirada abajo, mayor en la línea media y en infralevoversión, que se observa al estudio de las versiones.

Dr. José María Rodríguez del Valle

Después de la última cirugía y después de varios meses /años, apareció un estrabismo vertical contrario al previo y que atribuyo por un lado a la evolución habitual de este tipo de estrabismo y al efecto diferido o deriva de la retroinserción del músculo recto superior.

Dra. Hortensia Sánchez Tocino

El niño mejoró mucho la posición del torticolis y mejoró mucho mirando arriba. Con el tiempo la paresia de oblicuo superior del ojo derecho inicial, y las sucesivas intervenciones realizadas han favorecido la aparición de secundarismos y con los años esta nueva descompensación. La incomitancia es ahora mayor abajo y presenta leve exciclotorsión del ojo izquierdo.

Dr. Josep Visa Nasarre

Después de la tercera cirugía, en las imágenes del paciente se evidencia una limitación de depresión en ojo derecho tanto en versiones como en ducciones, (quizá algo menos enducción), aunque también presenta ligera limitación de elevación de ojo derecho. No sabemos cómo sería el resultado del TDF ya que es difícil de realizar en un niño de 11 años en consulta pero, creo que la causa de la limitación de depresión tardía podría deberse a restricción a nivel de la zona superior causada por la inflamación y fibrosis de las dos cirugías previas con el añadido de la inyección en esta zona de metilprednisolona y gentamicina. Esta fibrosis si se extiende posterior, podría explicar también la pequeña limitación de elevación del ojo derecho.

5. ¿Realizarías de nuevo tratamiento quirúrgico o seguirías con tratamiento expectante?

Dres. María Anguiano Jiménez y Juan Carlos Castiella Acha

La estética del paciente es buena y la única desviación persistente es en la mirada inferior, y un tortícolis ocasional de los que no se quejan ni el paciente ni su entorno. Hablaría con el paciente y le explicaría las posibilidades. Si el paciente se anima y piensas que puedes conseguir mantener la visión binocular le reoperaría, pero creo que esperar la evolución es una opción.

Dr. León Remón Garijo

Si a los padres le parece estéticamente aceptable y no lo ven con mucho tortícolis, y el paciente no se queja de diplopía o molestias en la lectura, yo creo que es bastante arriesgado una nueva cirugía, teniendo en cuenta que en posición primaria está relativamente bien.

Dr. Fernando Prieto Díaz

Seguiría observando al paciente sin intervenir a no ser que comprometa la lectura.

Dr. José María Rodríguez del Valle

Después de tres cirugías, con sus correspondientes básculas, inicialmente adaptaría prismas verticales convencionales que compensen tortícolis y estrabismo y que enfoquen un futuro tratamiento quirúrgico según la corrección de la tortícolis y estabilidad de las medidas

Dra. Hortensia Sánchez Tocino

Esta ya intervenido en 3 ocasiones, intentaría no volverlo a operar, si los padres y el niño están contentos con este resultado. Solo me lo plantearía si el niño me empezara a referir diplopía vertical o el torticolis fuera en aumento.

Dr. Josep Visa Nasarre

El tortícolis (mentón deprimido, cara a la izquierda, cabeza a hombro derecho o izquierdo) estaría provocado por la hipertropia derecha pero al ser poco evidente no me induciría a realizar, de momento, una nueva cirugía excepto que está hipertropía más marcada en la posición de lectura, diera lugar a dificultad en las tareas de cerca (estudiante). Tampoco se evidencia torsión en las retinografías de fondo de ojo por lo que componente torsional no influye en este pequeño tortícolis.

6. En caso de optar de nuevo por la cirugía en estos momentos o más adelante: ¿Efectuarías o solicitarías alguna otra prueba? ¿Cuál sería tu planteamiento quirúrgico? ¿Tendrías en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico?

Dres. María Anguiano Jiménez y Juan Carlos Castiella Acha

No realizaría ninguna prueba complementaria ya que pienso que nada nos va a garantizar el resultado. Realizaría un plegamiento del oblicuo superior del ojo derecho.

Dr. León Remón Garijo

Si a la familia le parece que tiene un tortícolis exagerado o el chico se queja de dolor en el cuello o de que está incómodo leyendo o estudiando, yo les plantearía una RETROINSERCIÓN DEL RECTO INFERIOR IZQUIERDO DE 2,5 mm. En teoría es preferible una pequeña incomitancia en supraversión que en infraversión.

Dr. Fernando Prieto Díaz

Como el niño ha crecido considero que ya podría realizarse la medición con prismas en todas las posiciones de la mirada y decidir, también teniendo conocimiento qué músculos han sido operados. De acuerdo al patrón actual me inclino a pensar que podría mejorar retroinsertando el recto inferior izquierdo, pero habría que ver que medición obtendríamos en PP al momento de la cirugía.

Dr. José María Rodríguez del Valle.

Como comenté anteriormente, la prueba que haría es ver la respuesta y estabilidad a una adaptación prismática. También nos da información ver el grado de torsión en la retinografía, además de analizar las limitaciones en las versiones.

Suponiendo una estabilidad de las medidas y una corrección del tortícolis con prismas y dado que percibo una limitación del descenso en aducción del ojo derecho (posición diagnóstica del oblicuo superior derecho) realizaría una miectomía del oblicuo inferior derecho (que ya tiene un debilitamiento Apt) o una retroinserción del recto inferior izquierdo.

Dra. Hortensia Sánchez Tocino

No tengo experiencia con la resonancia nuclear magnética y la información que nos puede dar sobre la posición de los músculos y su estado. En el hospital no disponemos de sinoptómetro y tenemos más experiencia con el test de Hess-Lancaster. Sí intento medir con prismas en las distintas posiciones diagnósticas.

La utilización de prismas con un fin diagnóstico, valorando el torticolis al corregir la desviación vertical puede ayudar en algunos casos. Es posible también, probar la utilización de toxina botulínica para ver la contribución que un determinado musculo tiene sobre el torticolis, y así poder estudiar su efecto y si posteriormente el resultado es satisfactorio poder realizar la cirugía con más seguridad. En este caso se podría plantear su uso en el recto inferior del ojo izquierdo. Se aprovecharía el mismo acto, que yo realizo siempre en quirófano, para hacer un test de ducción pasiva.

Dr. Josep Visa Nasarre

Si optara por realizar cirugía (que no sería mi opción como he comentado en la pregunta 5) mi planteamiento sería realizar pequeño retroceso de Recto Inferior izquierdo, no actuando en la zona superior del ojo derecho, aunque el TDF en ojo derecho hacia abajo fuera levemente positivo ya que intentaría evitar cirugía en esta zona (sería la tercera).

7. ¿Qué conclusión o conclusiones debemos aprender de este caso clínico?

Dres. María Anguiano Jiménez y Juan Carlos Castiella Acha

Destacar la importancia de la exploración completa antes de tomar la decisión quirúrgica. Valorar no sólo el tortícolis sino también la desviación vertical en PPM y en las distintas posiciones diagnósticas que nos ayuden a elegir la técnica más apropiada.

La retroinserción del recto superior del ojo derecho fue inadecuada y la responsable de la segunda cirugía también mal elegida.

En la tercera, creo, que no se debería haber realizado la retroinserción del recto superior del ojo izquierdo y sino el debilitamiento del oblicuo inferior del ojo izquierdo.

Darte la enhorabuena por la iconografía y los estudios al sinoptómetro que nos permiten conocer la desviación en cada una de las posiciones facilitando la toma de decisiones en cuanto a músculos y técnicas.

Dr. León Remón Garijo

El test de estereopsis Titmus, en mi opinión, no es fiable, ya que presenta una serie de «pistas monoculares» que facilitan su realización en personas que realmente no tienen estereopsis. Para mí, el único test fiable de estereopsis es el TNO, y en niños muy pequeños el Lang I (a diferencia del Lang II que se ha usado en este caso), que tampoco tiene «pistas» monoculares. Otra enseñanza podría ser que, cualquier actuación por pequeña que sea en un músculo extraocular puede desencadenar una alteración oculomotora de proporciones imprevisibles y de difícil reparación.

Dr. Fernando Prieto Díaz

Si bien algunas veces está indicado, hay que considerar siempre otras opciones antes de debilitar ambos músculos elevadores de un mismo ojo.

Dr. José María Rodríguez del Valle

En las parálisis «unilaterales» del oblicuo superior hay que sospechar bilateralidad. La cirugía debe buscar la hipocorrección inicial. Hay que explicar previamente a la cirugía el riesgo de báscula y por tanto la probabilidad elevada de reintervención.

Dra. Hortensia Sánchez Tocino

La principal conclusión: es que debemos ser muy cautos a la hora de indicar la cirugía en la paresia del IV par, la mayoría de los estrabologos aconsejan que por debajo de las 15 dioptrías realizar cirugía en un solo musculo. Muchas veces es preferible y así se lo planteo a los pacientes hacer cirugía siendo conservadora, y

si es necesario porque me he quedado corta volver a intervenir un segundo musculo, que hacer una cirugía excesiva inicialmente, que luego es más difícil revertir.

Dr. Josep Visa Nasarre

La primera conclusión es que las cosas sencillas y lógicas son las mas correctas. Delante de una parálisis de Oblicuo Superior con hipertropía en aducción por hiperacción de Oblicuo Inferior, la primera opción quirúrgica es debilitar el músculo hiperfuncionante. Es una cirugía sencilla y rápida en manos expertas y con buenos resultados mejorando el tortícolis y la hipertropia en aducción en un porcentaje muy alto de casos.

La segunda conclusión es que no se debe intervenir sobre los dos músculos elevadores en el mismo ojo (Recto Superior y Oblicuo Inferior) porque provoca en la mayoría de los casos una limitación de elevación.

La tercera conclusión es que hay que intentar hacer el menor número de cirugías posible para corregir un estrabismo. Cuanto más intervenimos sobre los músculos y elementos adyacentes (tenon, septos, poleas, …) más alteraciones anatómicas y más adherencias provocamos y en muchas ocasiones no solo no corregimos el estrabismo sino que desencadenamos mas desviaciónes yatrogénicas.

RESUMEN DE LOS COMENTARIOS

En cuanto a la primera cuestión, para los **Dres. Anguiano Jiménez y Castiella Acha** el **RESUMEN BREVE DEL CASO** es el siguiente: Enfermo diagnosticado de parálisis del OSD con desviación pequeña en PPM, hiperfunción del OI de +/++ e hipo del OS de +, THI y maniobra de Bielschowsky positiva sobre HD, en el que del estudio al sinoptómetro se deduce que la desviación es mayor en el campo del OI. La retroinserción del RSD fue inadecuada y la responsable de la 2ª cirugía, también mal elegida. En la 3ª, no se debería haber realizado la retroinserción del RSI sino el debilitamiento del OII. Para el **Dr. Remón Garijo**: Niño de 4 años con aparente parálisis congénita del OSD, THI y pequeña hipertropía derecha. Junto al adecuado debilitamiento del OID, se le practica una retroinserción del RSD de 2 mm que le ocasiona un déficit en la elevación de dicho ojo. En un 2º tiempo, se revisa el OI operado y se retroinserta el RID 2 mm. Y, finalmente, para hacer frente a la nueva situación (hipertropía izquierda 10-14$^{\Delta}$) se «deshace» la retro del RSD y se asocia una retro del RSI de 2 mm. El resultado, en principio, fue muy bueno; pero pasados 5-6 años aparece un tortícolis «cambiante» HD/HI, CI y MD. Para el **Dr. Prieto Díaz**: Niño con características de paresia del OSD con pequeño ángulo de desviación en PPM al que se le han debilitado ambos músculos elevadores originando una hipercorrección, al aparecer la inversión de la hipertropía en el campo de acción de los músculos intervenidos. En este caso esta apreciación es más difícil de evaluar porque en las dos primeras cirugías se operaron ambos rectos verticales y OI del mismo ojo. Tras ellas, el patrón de desviación tiende a la comitancia y es resuelto satisfactoriamente con cirugía de músculos rectos. Pero la ulterior aparición de TMD abre la posibilidad de volver a reintervenir. Para el **Dr. Rodríguez del Valle**: Niño con tortícolis torsional por, probablemente, parálisis bilateral asimétrica del OS o bilateral enmascarada, que inicialmente da la cara como unilateral y se trata como tal. Eso justificaría la 1ª báscula y las siguientes cirugías que no terminan de corregir el cuadro clínico. Otra posibilidad es que realmente se trate de una parálisis unilateral del OS que ha sufrido sucesivas inversiones del estrabismo vertical por la dosificación excesiva de la 1ª cirugía o el efecto antielevador del debilitamiento del OI. Para la **Dra. Sánchez Tocino**: Niño con parálisis congénita de OSD, seguimiento durante 9 años e intervenido en 3 ocasiones. La 1ª cirugía (debilitamiento de RSD y OID) fue excesiva y, como resultado, presentó posiblemente un déficit de elevación y/o un síndrome adherencial que intentaron revertir en la 2ª cirugía con poco éxito. Y para el **Dr. Visa Nasarre**: Paciente con clínica muy sugestiva de parálisis congénita del OSD operada en varias ocasiones.

Con respecto a **LA CIRUGÍA QUE HUBIESEN REALIZADO COMO PRIMERA OPCIÓN A LOS 4** AÑOS, todos los panelistas se inclinan por la intervención de un sólo músculo al existir pequeña desviación vertical en PPM. Igualmente, todos coinciden en un debilitamiento del OID: Los **Dres. Anguiano Jiménez** y **Castiella Acha** mediante técnica de Fink; el **Dr. Remón Garijo**, técnica de Parks; el **Dr. Prieto** Díaz, técnica de Fink o miectomía marginal; el **Dr. Rodríguez del Valle**, retroinserción (sin especificar la técnica); la **Dra. Sánchez Tocino**, técnica de Parks o de Fink; y el **Dr. Visa Nasarre**, técnica de Apt.

En cuanto a **LA CIRUGÍA QUE HUBIESEN REALIZADO A LOS 5 AÑOS, TRAS LAS DOS CIRUGÍAS PREVIAS**, los **Dres. Anguiano Jiménez** y **Castiella Acha** se inclinan por reposición del RSD a su inserción y debilitamiento del OII; el **Dr. Visa Nasarre**, sólo avance del RSD a su inserción; el **Dr. Remón Garijo**, retroinserción del RSI de 4 mm; el **Dr. Rodríguez del Valle**, retroinserción del OII tipo Apt; el **Dr. Prieto Díaz**, cirugía de rectos verticales (sin especificar); y, por último, a la **Dra. Sánchez Tocino** le parece muy acertado el avanzamiento a su posición del RSD +/- pequeña resección y la asociación de una pequeña retroinserción del RSI.

Con respecto a la cuestión, ¿A **QUÉ CREES QUE SE DEBE LA EVOLUCIÓN TRAS LA ÚLTIMA CIRUGÍA REALIZADA?** Los **Dres. Anguiano Jiménez y Castiella Acha** refieren que es difícil tomar decisiones cuando el tratamiento no es el más idóneo desde el principio; ya que se

van provocando secundarismos que nos dificultan y enmascaran el cuadro de manera que es mucho más difícil solucionarlo y más fácil que evolucione. El **Dr. Remón Garijo** comenta que el TMD nos indica que su peor posición está en infraversión; y cree que la causa es la retroinserción del RID realizada en la 2ª cirugía. Para el **Dr. Prieto Díaz**, el TCIMD es compatible con la hipertropía derecha en la mirada abajo, mayor en línea media y en infralevoversión, como se observa al estudio de las versiones. El **Dr. Rodríguez del Valle** atribuye el estrabismo vertical contrario al previo, que aparece tras varios meses/años de la última cirugía, a la evolución habitual de este tipo de estrabismo y al efecto diferido o deriva de la retroinserción del RS. Para la **Dra. Sánchez Tocino**, la paresia inicial del OSD y las sucesivas intervenciones han favorecido la aparición de secundarismos y esta nueva descompensación con el paso de los años. Refiere que ahora la incomitancia es mayor abajo y presenta leve exciclotorsión del ojo izquierdo. El **Dr. Visa Nasarre** comenta que en las últimas imágenes se evidencia limitación de la depresión y ligera limitación de la elevación del ojo derecho. Cree que la causa de la limitación de la depresión tardía podría deberse a restricción en la zona superior causada por la inflamación y fibrosis de las 2 cirugías previas más la inyección de metilprednisolona y gentamicina. Refiere que esta fibrosis, si se extiende a posterior, podría explicar también la pequeña limitación de elevación de dicho ojo.

A la cuestión, ¿R**EALIZARÍAS DE NUEVO TRATAMIENTO QUIRÚRGICO O SEGUIRÍAS CON TRATAMIENTO EXPECTANTE?**, los **Dres. Anguiano Jiménez y Castiella Acha** refieren que la estética del paciente es buena, la única desviación persistente es en la mirada inferior y el tortícolis es ocasional; de los que no se quejan ni el paciente ni su entorno. Por lo que les explicarían las posibilidades y si el paciente se anima y piensan que se puede conseguir mantener la VB, le reoperarían; aunque comentan que esperar la evolución es una opción. El **Dr. Remón Garijo** cree que, si a los padres le parece estéticamente aceptable, no le ven mucho tortícolis y el paciente no se queja de diplopía o molestias en la lectura, es bastante arriesgado una nueva cirugía, teniendo en cuenta que en PPM está relativamente bien. Si a la familia le parece que tiene un tortícolis exagerado o el chico se queja de dolor en el cuello o incomodidad leyendo o estudiando, le reoperaría. El **Dr. Prieto Díaz** seguiría observando al paciente sin intervenir salvo que comprometa la lectura. El **Dr. Rodríguez del Valle** inicialmente adaptaría prismas verticales convencionales que compensen tortícolis y estrabismo y que enfoquen un futuro tratamiento quirúrgico según la corrección del tortícolis y estabilidad de las medidas. La **Dra. Sánchez Tocino** intentaría no volverlo a operar si los padres y el niño están contentos con el resultado. Sólo se lo plantearía si empezase a referir diplopía vertical o el torticolis fuera en aumento. Y el **Dr. Visa Nasarre** refiere que el tortícolis estaría provocado por la hipertropía derecha que, al ser poco evidente, de momento no le induciría a realizar una nueva cirugía; excepto que ésta dificultase las tareas de cerca.

A la pregunta, **EN CASO DE OPTAR DE NUEVO POR LA CIRUGÍA EN ESTOS MOMENTOS O MÁS ADELANTE. ¿EFECTUARÍAS O SOLICITARÍAS ALGUNA OTRA PRUEBA?**, los **Dres. Anguiano Jiménez y Castiella Acha** no realizarían ninguna prueba complementaria ya que nada les va a garantizar el resultado. El **Dr. Prieto Díaz** mediría la desviación vertical con prismas en todas las posiciones de la mirada para tener el patrón de desviación. El **Dr. Rodríguez del Valle** vería la respuesta y estabilidad a una adaptación prismática, analizaría las limitaciones en las versiones y el grado de torsión en retinografía. La **Dra. Sánchez Tocino** realizaría un Hess-Lancaster, intentaría medir con prismas en las distintas posiciones diagnósticas y utilizaría prismas con fin diagnóstico (valorando el torticolis al corregir la desviación vertical). Refiere también la posibilidad de probar la utilización de toxina botulínica para ver la contribución que un determinado músculo tiene sobre el tortícolis, estudiar su efecto y, si el resultado es satisfactorio, efectuar la cirugía con más seguridad. Aprovecharía el mismo acto, que realiza siempre en quirófano, para hacer un TDP.

En cuanto al **PLANTEAMIENTO QUIRURGICO**, los **Dres. Anguiano Jiménez** y **Castiella Acha** realizarían un plegamiento del OSD, el **Dr. Rodríguez del Valle**, una miectomía del OID o

una retroinserción del RII y el **resto de los panelistas** se inclinarían por una retroinserción del RII. La **Dra. Sánchez Tocino** comenta que se podría plantear previamente el uso de toxina botulínica en el RII, como se refirió en el punto anterior.

Como **CONCLUSIONES QUE DEBEMOS APRENDER DE ESTE CASO CLÍNICO**, los **Dres. Anguiano Jiménez y Castiella Acha** destacan: 1. La importancia de la exploración completa antes de tomar la decisión quirúrgica. 2. Valorar no sólo el tortícolis sino también la desviación vertical en PPM y en las distintas posiciones diagnósticas para elegir la técnica más apropiada. 3. Los estudios al sinoptómetro nos permiten conocer la desviación en cada una de las posiciones facilitando la toma de decisiones en cuanto a músculos y técnicas. El **Dr. Remón Garijo** señala que cualquier actuación, por pequeña que sea, en un músculo extraocular puede desencadenar una alteración oculomotora de proporciones imprevisibles y de difícil reparación. El **Dr. Prieto Díaz** apunta que, **s**i bien algunas veces está indicado, hay que considerar siempre otras opciones antes de debilitar ambos músculos elevadores de un mismo ojo. El **Dr. Rodríguez del Valle** señala: 1. En las parálisis «unilaterales» del OS hay que sospechar bilateralidad. 2. La cirugía debe buscar la hipocorrección inicial. 3. Hay que explicar previamente a la cirugía el riesgo de báscula y, por tanto, la probabilidad elevada de reintervención. Para la **Dra. Sánchez Tocino** la principal conclusión es que debemos ser muy cautos a la hora de indicar la cirugía en la paresia del IV par y por debajo de 15^{Δ} operar un solo músculo. Refiere que muchas veces es preferible una cirugía conservadora, y si es necesario (porque nos quedamos cortos) volver a intervenir un 2º músculo, que hacer una cirugía inicialmente excesiva, que es más difícil revertir. El **Dr. Visa Nasarre** destaca: 1. Las cosas sencillas y lógicas son las más correctas, y ante una parálisis del OS con hipertropía en aducción por hiperacción del OI, la primera opción es debilitar el músculo hiperfuncionante. 2. No se deben intervenir los dos músculos elevadores del mismo ojo porque provoca, en la mayoría de los casos, una limitación de elevación. 3. Hay que intentar hacer el menor número posible de cirugías para corregir un estrabismo, ya que cuanto más intervenimos más alteraciones anatómicas y adherencias provocamos y, en muchas ocasiones, no sólo no corregimos el estrabismo sino que desencadenamos más desviaciones iatrogénicas.

Para finalizar, quiero agradecer a todos los panelistas su participación y su valioso tiempo dedicado en la discusión de este complicado caso clínico.

Comentarios a la literatura

Coordinadora: Dra. Olga Seijas Leal

Comentario del Dr. Javier Celis Sánchez
Corneal collagen cross-linking in pediatric keratoconus with three protocols: a systematic review and meta-analysis
Fard AM, Reynolds AL, Lillvis JH, Nader ND. Journal of AAPOS 2020; 24: 331-336.

Introduccion: El queratocono es una enfermedad corneal degenerativa, bilateral, no inflamatoria y progresiva, caracterizada por un adelgazamiento, un astigmatismo irregular y como consecuencia, una mala agudeza visual. Tiene un curso más agresivo en niños. Esta revisión sistemática evalúa la eficacia de los protocolos existentes de cross-linking (CXL) para estabilizar la córnea en pacientes pediátricos con queratocono.

Métodos: Se realizó una búsqueda en todas las publicaciones revisadas por pares desde 2000 hasta 2019, indexadas en PubMed, Google Scholars, Web of Science y Cochrane's Database para los términos queratocono y cross-linking. Se extrajeron los siguientes datos de los estudios elegidos: diseño del estudio, tipo de intervención, número de ojos y media de edad de los pacientes de cada estudio, duración del periodo de seguimiento, media de la agudeza visual pre y postoperatoria corregida y sin corregir, índices queratométricos y aberrométricos. Fueron analizados con RevMan 5.3 software. Se realizaron análisis estadísticos de los resultados de las variables intra e intergrupos mediante el test de la *t* de Student.

Resultados: Fueron revisados un total de 28 estudios que incluían 1.300 ojos. Hubo una mejoría significativa de la agudeza visual corregida y no corregida, tanto en las técnicas epitelio «off» convencionales como en las aceleradas. También hubo mejoría en los índices queratométricos. La agudeza visual no corregida no sufrió cambios con las técnicas de CXL transepitelial.

Conclusión: Tanto las técnicas convencionales como las aceleradas de CXL son efectivas como tratamiento del queratocono en niños.

Comentarios

El queratocono pediátrico (menores de 18 años) tiene un curso más agresivo (progresa en un 88%) y se presenta en estadios más avanzados que el del adulto. Esto afecta de forma importante a la calidad de vida de niños y adolescentes. El tratamiento en este grupo supone un especial desafío pues la biomecánica corneal tiene una correlación negativa con la edad, lo cual la hace más susceptible a la progresión ante el frotamiento ocular. Además, en este grupo, el astigmatismo irregular puede producir una ambliopía que requiere diagnóstico y tratamiento precoces.

El CXL fue descrito por Wollensak y cols en 2003 y aprobado por la FDA en 2016. Se ha demostrado que es efectivo para detener la progresión del queratocono e, incluso, para mejorar de forma moderada la agudeza visual. Se han propuesto diferentes técnicas como alternativa a la original que implicaba la retirada del epitelio (epitelio «off») y la aplicación de una radiación ultravioleta durante 30 minutos sobre una córnea saturada previamente con riboflavina. Estas consisten en la aplicación de la radiación ultravioleta a mayor potencia en menos tiempo (técnicas aceleradas) o sin retirar el epitelio (técnicas epitelio «on»).

Los resultados de esta revisión son interesantes y muestran que la técnica «epi-off» acelerada consigue resultados superiores incluso a la técnica clásica en este grupo de edad. Esto

tiene particular interés pues al tratarse de pacientes más jóvenes se hace más fácil de tolerar un procedimiento que dura 10 minutos frente a los 30 de la técnica clásica.

En la técnica «epi-on» no hubo mejoría en los datos queratométricos al final del seguimiento, lo cual indica que no hay evidencia suficiente para aplicar este protocolo en el queratocono pediátrico.

Este meta-análisis incluye la revisión de 28 artículos (16 prospectivos, 9 retrospectivos, 1 comparativo, 1 estudio de cohortes y un estudio de prevalencia). El nivel de evidencia hubiera sido mayor si se hubieran incluido solamente los trabajos prospectivos y, dentro de estos los randomizados (de los cuales no hay ninguno en esta revisión) si bien sería éticamente insostenible hacer un estudio randomizado con esta patología y dejar un grupo de pacientes sin tratar sabiendo que la técnica aplicada es efectiva.

Aunque las técnicas aceleradas de CXL aún no han sido aprobadas por la FDA, se aplican de forma generalizada y han demostrado ser tan eficaces, sino más, que la técnica clásica, en detener la progresión del queratocono pediátrico, mejorar la agudeza visual corregida y no corregida y los valores queratométricos, además de forma mantenida en el tiempo.

Outcomes of Descemet's membrane endothelial keratoplasty for congenital hereditary endothelial dystrophy

Saad A, Ghazzal W, Keaik M, Indumathy TR, Fogla R. J AAPOS 2020; 24: 358.e1-6.

Propósito: Presentar los resultados de la queratoplastia endotelial de la membrana de descemet (DMEK) en ojos con distrofia endotelial hereditaria congénita (CHED).

Métodos: Revisión retrospectiva de los pacientes con CHED sometidos a una DMEK. Se analizaron la agudeza visual (AV) pre y postoperatoria, espesor corneal, transparencia corneal, supervivencia del injerto, así como las complicaciones intra y postoperatorias.

Resultados: Fueron incluidos en el estudio un total de 14 ojos de 8 pacientes. La cirugía se realizó con una media de edad de 10±7 años (rango 2-23 años). La DMEK fue realizada con éxito en todos los casos, consiguiendo una córnea transparente en 13 de los 14 casos (93%) al final del seguimiento (media 16,9±8,1 meses). Después de la cirugía la AV corregida mejoró desde 0,9±0,3 logMAR (Snellen 20/158) hasta 0,4±0,2 (20/50), y la paquimetría mejoró desde 932±57 micras hasta 642±93 micras. La pérdida endotelial fue del 33%, y el recuento endotelial medio fue de 1767±281 células/mm^2 al final del seguimiento. Un síndrome de «misdirection» se produjo en los dos ojos de un niño de 2 años el cual requirió una vitrectomía. En 4 ojos ocurrió un despegamiento del injerto; en 3 se hizo «rebubbling» y 1 se pegó espontáneamente. Un ojo (8%) sufrió un fallo primario por lo que requirió una nueva DMEK.

Conclusiones: En este estudio de cohortes de pacientes con CHED, se obtuvieron buenos resultados visuales mediante la realización de una DMEK . El «rebubbling» fue necesario para conseguir volver a aplicar el injerto en el postoperatorio inmediato en algunos casos.

Comentarios

La distrofia endotelial hereditaria congénita (CHED) es una rara enfermedad corneal que se presenta desde el nacimiento o en la primera infancia. Hasta la pasada década el único tratamiento posible era la queratoplastia penetrante y no había un consenso unánime en cuál era el mejor momento para su realización debiendo sopesar entre los riesgos de una cirugía a tan temprana edad y la posibilidad de una profunda ambliopía. A partir de la década de 2010 empiezan a aparecer las primeras publicaciones de queratoplastia endotelial (DSAEK) para este tipo de distrofia. Según los autores esta es la primera serie de casos de CHED tratados mediante una DMEK.

Cabe destacar algunos aspectos relevantes en este trabajo:

1) La mayoría de los 14 ojos son de niños menores de 10 años (10/14) lo cual hace muy interesante esta serie pues en ese grupo de edad es donde más dificultades entraña este tipo de cirugía.

2) En 6 de los ojos no se realizó descemetorrexis en el receptor sin que por ello parece que aumentara la tasa de despegamiento ni se obtuvieran peores resultados visuales. Este dato es importante pues supone un ahorro de tiempo quirúrgico y menor manipulación en ojos con cristalinos transparentes. En los niños el despegamiento de la descemet es difícil debido a su gran adherencia.

3) El empleo de SF6 al 20% puede ser el motivo por el que hubieran menos despegamientos comparado con otro estudio similar. Esto es destacable ya que la necesidad de rebubbling en estas edades supone otra anestesia general.

4) A pesar de la mejoría en la paquimetría no se ve una disminución tan marcada como ocurre en los adultos con distrofia de Fuchs tras una DMEK. La paquimetría media final fue de 642 micras mientras que en los pacientes con Fuchs es muy habitual tener espesores por debajo de 500 micras. Esto puede indicar un distinto comportamiento del estroma corneal entre estas dos distrofias corneales endoteliales.

5) La importante conclusión de este trabajo es que la DMEK es una técnica que ofrece buenos resultados en la CHED y con pocas complicaciones postoperatorias, lo cual abre una ventana terapéutica a un tratamiento precoz en este tipo de patología y, por lo tanto, una prevención de la ambliopía que hasta ahora era lo habitual en esta distrofia.

Comentario de la Dra. Ana Dorado López-Rosado

Accommodation changes after strabismus surgery due to anterior ciliary vessel disruption

Xie R, Yan Wang Y, Pan M, Yang M. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2021; 259: 527-532.

Propósito: Evaluar los cambios en la acomodación monocular después de la cirugía de estrabismo de uno o dos músculos rectos con y sin preservación de los vasos ciliares anteriores (VCA).

Sujetos y métodos: Se trata de un estudio prospectivo de sesenta pacientes entre 6 y 40 años de edad con estrabismo horizontal concomitante a los que se realiza cirugía de estrabismo de un ojo, sin antecedente de enfermedades oculares o sistémicas, trauma ocular, medicación que afecta a la acomodación, ambliopía ni anisometropía. Fueron divididos aleatoriamente en dos grupos de 30 pacientes: A (sin preservación de los VCA) y B (con preservación de los VCA). El grupo A se dividió en grupos A1 (ojos operados sin preservación de los VCA) y A2 (ojos contralaterales, no operados). El grupo B se dividió en grupos B1 (ojos operados con preservación de los VCA) y B2 (ojos contralaterales, no operados). En el grupo A1, los sujetos se dividieron en tres grupos por edad: 6-10, 11-17 y 18-40 años. Un oftalmólogo experto realizó las cirugías y otro oftalmólogo experto evaluó la acomodación mediante la amplitud acomodativa (AA) monocular con método de Sheard y la flexibilidad acomodativa (FA) monocular con flipper de ±2 dioptrías (D) un día antes y después de la cirugía de estrabismo, entre las 9 y las 11 de la mañana, estando el sujeto despierto al menos una hora antes de la medición y evitando actividades de trabajo de cerca y media distancia. Los VCA se disecaron cuidadosamente del músculo 2-3 mm más de lo requerido utilizando unas pinzas y un separador de VCA de diseño y fabricación propia. El éxito de la preservación se definió como la presencia de al menos un VCA intacto en cada músculo operado y ocurrió en el 100% de los casos.

Resultados: En los grupos A2, B1 y B2, los valores de AA y AF no mostraron diferencias significativas en el preoperatorio o posoperatorio. Sin embargo, los valores posoperatorios de AA y de FA se redujeron significativamente en el grupo A1, comparados con los valores preoperatorios. No se encontraron diferencias significativas en el sexo, la edad o el equivalente esférico entre los grupos A1, A2, B1 y B2.No hubo diferencias significativas en el cambio en los valores de AA y FA entre los diferentes grupos de edades del grupo A1.

Conclusión: La cirugía de estrabismo sin preservación de los VCA reduce la acomodación monocular, mientras que la cirugía con preservación de los VCA la preserva.

Comentarios

El aporte sanguíneo al segmento anterior proviene principalmente de las arterias ciliares posteriores largas y las arterias ciliares anteriores. Estas últimas discurren a lo largo de los músculos rectos y suministran aproximadamente el 70-80% del flujo sanguíneo al segmento anterior. Los VCA son seccionados con la desinserción de los músculos rectos de la esclera durante la cirugía de estrabismo, lo que conduce a una disminución del flujo sanguíneo al segmento anterior, incluido el cuerpo ciliar. Cuando están involucrados más de dos músculos rectos en la cirugía, puede producirse un síndrome de isquemia del segmento anterior (SISA), una complicación potencialmente grave de la tenotomía total. Sin embargo, el SISA no se produce solo con la oclusión de las arterias ciliares posteriores.

Para reducir el riesgo del SISA, la preservación de los VCA se ha realizado en cirugías que involucran tres o cuatro músculos rectos o en pacientes con factores de riesgo de presentar SISA. Sin embargo, algunos estudios han demostrado que incluso sin riesgo de SISA, las cirugías de estrabismo de uno o dos músculos rectos sin preservación de los VCA pueden reducir el flujo sanguíneo al segmento anterior, lo cual puede afectar la función del cuerpo ciliar y provocar cambios en la acomodación y en la secreción de humor acuoso.

Tradicionalmente se cree que la cirugía del recto lateral apenas afecta al segmento anterior porque solo uno de los siete VCA acompaña al recto lateral. Sin embargo, éste y otros estudios han encontrado la presencia de más de un VCA en el recto lateral.

El plegamiento muscular se ha considerado una alternativa. Sin embargo, el procedimiento solo se puede realizar para la resección muscular, pero no para la retroinserción. Además, se produce un abultamiento local.

Después de la cirugía de estrabismo, algunos pacientes se quejan de astenopía que se ha atribuido a la sequedad ocular posoperatoria. Este estudio sugiere que el cambio en la acomodación posoperatoria puede ser otra posible razón.

Este es el primer estudio realizado para investigar el efecto de los VCA en la acomodación. Los autores encontraron que la disrupción de los VCA en uno o dos músculos rectos puede afectar la acomodación, y que en aquellos sujetos con preservación de los VCA no hubo cambios significativos en la acomodación postoperatoria, por lo que sugieren que puede tener un efecto protector sobre la acomodación y recomiendan preservar todos los VCA durante la cirugía de estrabismo. Además afirman que realizar la preservación de los VCA no es difícil y solo añade 5 min a la cirugía de un músculo.

Sin embargo, la acomodación monocular no refleja realmente las circunstancias de la vida real después de la cirugía. Por otro lado, la acomodación se midió sólo de forma subjetiva. Además, los cambios encontrados en la AA y la FA eran pequeños y se desconoce su efecto sobre la experiencia subjetiva de los pacientes. Por ello, en un estudio futuro, los autores planean incluir la valoración subjetiva de los síntomas. Por último, se desconoce la persistencia de estos cambios más allá del período postoperatorio inmediato.

Crystalline Lens Power and Associated Factors in Highly Myopic Children and Adolescents Aged 4 to 19 Years

Cheng T, Deng J, Xiong S, Yu S, Zhang B, Wang J, Gong W, Zhao H, Luan M, Zhu M, Zhu J, Zou H, Xu X, He X, Xu X. Am J Ophthalmol. 2021; 223:169-177.

Propósito: Investigar las características de la potencia del cristalino en niños y adolescentes chinos con miopía alta y su asociación con la edad, la longitud axial (LA) y el equivalente esférico (EE).

Sujetos y método: Se trata de un estudio transversal de 459 niños y adolescentes de 4 a 19 años con miopía alta (EE ≤ –5 dioptrías [D]) que se sometieron a una serie de exámenes oftalmológicos, que incluyeron mediciones de LA mediante IOL Master 700, refracción cicloplejica mediante autorrefractómetro y Pentacam para obtener los parámetros biométricos

del segmento anterior. El cálculo de la potencia del cristalino se basó en la fórmula de Bennett.

Resultados: Una mayor potencia del cristalino se asoció de forma independiente con una edad más joven, sexo femenino, menor LA y mayor grosor del cristalino. Las diferencias en la potencia del cristalino fueron mayores en los niños menores de 9 años que en los mayores de 9 años (con una disminución media de la potencia del cristalino de 1,23 D por año vs 0,084 D por año, respectivamente). La potencia del cristalino se correlacionó negativamente con la LA hasta una LA ≤27 mm. El grosor del cristalino y la LA difirieron significativamente antes y después de los 9 años. No se observó correlación entre la potencia del cristalino y el EE.

Conclusión: En niños y adolescentes muy miopes, las diferencias en la potencia del cristalino con la edad disminuyeron significativamente después de los 9 años de edad, un año antes que en los pacientes con miopía leve-moderada en estudios previos. La disociación entre la potencia del cristalino y la LA en ojos >27 mm podría representar la influencia limitada de la LA en la potencia del cristalino.

Comentarios

La potencia corneal y del cristalino, junto a la longitud axial son los principales componentes oculares de la refracción. Durante el crecimiento ocular, el aumento de la LA es compensado por cambios en la potencia corneal y del cristalino. La potencia corneal se estabiliza en los primeros años de vida por lo que después, son la LA y la potencia del cristalino los principales factores determinantes del EE.

En el inicio y desarrollo de la miopía en niños y adolescentes se produce un desequilibrio entre el aumento de la LA y la reducción de la potencia del cristalino. Se ha reportado una pérdida repentina de la potencia del cristalino antes del comienzo de la miopía, posteriormente, la pérdida es más lenta.

Este es el primer estudio que investiga las características de la potencia del cristalino y sus factores asociados en una población de niños y adolescentes miopes altos. La potencia del cristalino mostró una clara tendencia descendente con la edad en niños con miopía alta menores de 9 años, con una meseta después. Los autores sugieren que el punto de corte de 9 años en miopes altos puede ser un año antes de lo informado en estudios previos con sujetos con miopía leve-moderada, que sería a los 10 años, y postulan que esta precoz desaceleración de la pérdida de potencia del cristalino puede reflejar diferentes procesos fisiopatológicos entre miopía leve-moderada y miopía alta, influenciados por factores genéticos y ambientales. El crecimiento ocular comenzó antes en individuos con miopía alta que en individuos con miopía leve-moderada. Mientras tanto, la pérdida de potencia del cristalino, como mecanismo de compensación para el aumento de la LA, podría inducirse antes también. Postulan que los cambios estructurales en el cristalino (maduración y compactación del núcleo, síntesis de fibras...) que conducen a una disminución en su grosor, podrían producirse a una edad más temprana de igual manera.

El estudio mostró una correlación negativa de la potencia del cristalino con la LA que disminuyó gradualmente con el aumento de la LA, hasta no encontrar asociación significativa para ojos con LA >27 mm. Por ello, los autores sugieren que la capacidad compensatoria de la potencia del cristalino podría ser limitada y volverse menos efectiva en ojos más largos y especulan que, además de la reducción natural con la edad, el cristalino podría reducir activamente su potencia en adaptación al aumento de LA, pero este tipo de mecanismo compensatorio se hizo más débil con el aumento de LA.

El estudio tuvo algunas limitaciones. La potencia del cristalino se calculó utilizando la fórmula de Bennett en ausencia de mediciones directas por facometría, aunque existen estudios que informan de una buena concordancia en ambos métodos de medición. Además, la distribución por edad fue asimétrica. Solo 56 participantes (12,2%) tenían menos de 9 años. Por último, se trata de un estudio transversal, pero los autores están llevando a cabo un estudio longitudinal de esta población.

Comentarios de la Dra. Sonia López-Romero

Long-term ophthalmic outcomes in 120 children with unilateral coronal synostosis: a 20-year retrospective analysis

Elhusseyni AM, MacKinnon S, Zurakowski D, Huynh E, Dagi LR. Journal of AAPOS (2021), doi: https:/doi.org/10.1016/j.jaapos.2020.10.013.

La sinostosis coronal unilateral (SUC), o plagiocefalia anterior es la tercera craneosinostosis más frecuente. Implica la fusión del lado izquierdo o bien derecho de la sutura coronal. Se caracteriza por presentar una arquitectura orbitaria asimétrica y anómala, lo que provoca en el lado afecto aplanamiento de la frente, elevación del ala esfenoidal y del techo orbitario y aumento de la hendidura palpebral (ojo en arlequín); mientras en el lado opuesto la frente se hace más prominente y disminuye la hendidura palpebral. La raíz nasal se desvía hacia el lado de la sutura cerrada. Es característica la aparición de estrabismo con patrón en V, anisoastigmatismo y tortícolis. La corrección quirúrgica para la SUC puede realizarse de dos maneras: 1. Craniectomía de franja ósea endoscópica o mínimamente invasiva (ESC) realizada a los 3 meses de edad + ortesis craneal y 2. Reconstrucción craneal mediante avance fronto-orbitario (FOA) realizada al año de edad. Ambos procedimientos disminuyen la asimetría frontal y permiten un crecimiento más simétrico de la arquitectura cerebral y craneal. La reparación craneofacial óptima desde el punto de vista oftalmológico sigue siendo controvertida. Estudios previos han observado que la magnitud del anisoastigmatismo y la severidad del patrón V son mayores en niños tratados mediante FOA. Sin embargo, se trata de estudios de pequeño tamaño, periodos cortos de seguimiento y disparidad en la edad de evaluación oftalmológica. El propósito del estudio es comparar los resultados sensorio-motores y refractivos a corto y largo plazo ajustados por edad en una extensa cohorte de niños con SUC tratados en un centro de referencia que ofrezca las dos opciones de tratamiento.

Métodos: Estudio realizado en el Children's Hospital de Boston. Se revisaron de forma retrospectiva las historias de los niños con SUC nacidos desde el año 2000 tratados mediante ESC o FOA. Se excluyeron pacientes con otro tipo de sinostosis o anomalías craneofaciales.

Se determinaron el aniso-astigmatismo, la severidad del patrón V y la necesidad y tipo de cirugía de estrabismo en 3 periodos: 1: previo a la reparación craneofacial, 2: postoperatorio precoz (alrededor de los 18 meses de edad) y 3: postoperatorio tardío (sobre los 5 años de edad). La ambliopía se definió como una diferencia de la mejor agudeza visual corregida entre los dos ojos ≥2 líneas o una preferencia de fijación clara. La severidad del patrón V se clasificó según la disfunción oblicua en leve (ausente o ≤ +1/–1) o moderada-severa (≥ +2/–2 o cambio en el alineamiento vertical de izquierda a derecha ≥20 o tortícolis >15°).

Resultados: De un total de 140 pacientes identificados, 120 cumplían los criterios de inclusión, de los cuales, a 60 se les trató mediante FOA y a otros 60 mediante ESC. La proporción entre niños y niñas no fue estadísticamente significativa entre los dos grupos. El tratamiento mediante FOA fue realizado a edades más tardías, media de 9 meses de edad (rango 3-30 meses) frente a una edad de 3±1,2 meses (rango de 1-6 meses) para los tratados mediante ESC.

Anisoastigmatismo: En el postoperatorio tardío, fue significativamente más alto en el grupo FOA (71,8%) frente al del grupo ESC (46%).

Estrabismo con patrón V moderado-severo: En el postoperatorio inmediato se encontró en el 31% de los pacientes tratados con FOA y en el 15% de los tratados con ESC; sin embargo, en el postoperatorio tardío fue de un 60% para los FOA y de un 35% para ESC y el odds ratio (OR) ajustado por la edad para desarrollar estrabismo con patrón V moderado-severo después del tratamiento con FOA versus ESC fue de 2,65.

Cirugía de estrabismo: Se realizó en 26 niños del grupo FOA (43%) y sólo en 13 del grupo ESC (22%) (OR=2,8). Todos los niños tenían estrabismo con patrón V moderado-severo. Se necesitaron múltiples cirugías en 14 pacientes del grupo FOA y sólo en 6 del grupo ESC. El plegamiento del oblicuo superior, reservado

para hipofunciones severas de este músculo, sólo se realizó en pacientes con FOA.

Ambliopía: Se desarrolló en el 60% del grupo FOA y en el 35% del grupo ESC (OR=3,0, es decir, la probabilidad ajustada por la edad de desarrollar ambliopía fue 3 veces más alta para el grupo FOA respecto al grupo ESC). Hubo una correlación significativa entre la presencia de ambliopía tanto en el examen inicial como en el tardío y la severidad del estrabismo encontrado en el postoperatorio tardío. La ambliopía apareció en el 76% de los pacientes con estrabismo moderado- severo y sólo en el 14% de los pacientes con formas leves de estrabismo.

Resultados secundarios: Se encontró una correlación significativa entre el grado de estrabismo en el postoperatorio tardío y la estereopsis. De los pacientes con estrabismos leves, 81% tenían buena estereopsis comparado con el 16% de los que tenían estrabismo moderado-severo. En el postoperatorio tardío el 65% del grupo ESC tenía buena estereopsis y sólo el 36% del grupo FOA. La probabilidad de mantener buena estereopsis fue 3.5 veces mayor para el grupo ESC con respecto al grupo FOA.

Discusión. La elección de tratamiento (UCS vs FOA) fue no randomizada. Hasta 2004 a todos los niños del Hospital de Niños de Boston se les trataba mediante FOA. Con la introducción de la técnica ESC y la terapia de casco corrector a partir de 2004, a las familias se les ofrecía las dos opciones. Debido a que el tratamiento con ESC es más efectivo si se realiza alrededor de los 3 meses de edad, la elección de tratamiento se basó en la edad de presentación y en la preferencia de la familia, más que en la severidad del cuadro. Este estudio es, hasta la fecha, el más extenso en comparar a largo plazo y ajustando por la edad, los resultados oftalmológicos de estos dos procedimientos craneofaciales.

Otro estudio reportó que el 46% de los pacientes con UCS tenían errores refractivos significativos, típicamente astigmatismo en el lado opuesto a la sutura fusionada, y se cree que es el resultado del crecimiento compensatorio del cráneo, con prominencia frontal y desplazamiento inferior del techo orbitario, lo que afectaría a la curvatura corneal. Hasta los 18 meses de edad la incidencia y severidad del anisoastigmatismo no difieren de otros estudios previos. Sin embargo, a los 5años de edad aumentan mucho en los pacientes tratados con FOA.

Se sabe que el patrón en V es frecuente en los niños con UCS. La retro-posición de la tróclea en el lado sinostótico puede provocar laxitud del tendón del oblicuo superior con hiperfunción secundaria del oblicuo inferior. La anatomía anómala de la órbita también puede incrementar la tensión en el oblicuo inferior. La exciclorotación de los músculos rectos y el desplazamiento superolateral de la polea del recto superior también puede estar implicado en algunos casos. En el estudio tienen en cuenta que en esta enfermedad el estrabismo suele empeorar con el tiempo, por lo que evaluaron su cohorte ajustada por la edad. A los 5 años de edad, la frecuencia de estrabismo moderado-severo fue de 36% en FOA y de sólo 12% en ESC.

Así mismo, se han propuesto varios mecanismos para explicar la mayor severidad del estrabismo con patrón V en pacientes con UCS tratados mediante FOA, entre ellos, el desplazamiento iatrogénico de la tróclea que ocurre después del pelado del periostio y de la tróclea durante la FOA, lo cual puede cambiar su eje y exacerbar la laxitud del tendón que ya existía previamente. Samra y col. Describen estrabismo de nuevo comienzo en el 46% de los pacientes con UCS tratados con FOA, hallazgo que no se ha encontrado en este estudio. El tiempo más tardío en que se realiza FOA por sí mismo también puede predisponer a una mayor severidad si las anomalías oculomotoras y los cambios secundarios en los sarcómeros ya se han establecido previamente a la cirugía.

Como resumen, los pacientes tratados con FOA se caracterizan por tener más estrabismo con patrón V severo, más ambliopía, menor estereopsis, más anisoastigmatismo y mayor necesidad de cirugía de estrabismo. A veces, el oftalmólogo es el primer especialista en evaluar a niños con plagiocefalia por presentar asimetría orbitaria o pseudoptosis, por lo que es importante reconocer las características típicas de los niños con UCS para enviarlos en las primeras semanas de vida a un centro de referencia don-

de se pueda realizar preferiblemente una cirugía endoscópica.

Comentarios. La plagiocefalia es la causa más frecuente de asimetría facial. Es importante conocer los mecanismos que causan el estrabismo en estos niños para realizar una corrección lo más acertada posible. En las craneosinostosis la rotación del cono muscular modifica la acción de los músculos, de forma que músculos horizontales pueden convertir su acción en vertical u oblicua. Las pruebas de imagen nos aportan información valiosa sobre estos cambios y otras alteraciones como agenesias o hipoplasias musculares. En la plagiocefalia concretamente, se produce un desplazamiento de la órbita hacia atrás, arriba y lateralmente. El lado afectado parece más grande y cóncavo y el lado compensatorio es más pequeño y convexo teniendo como referencia la línea media. Los niños suelen presentar un tortícolis torsional, estrabismo vertical, patrón V, exotropia y exciclotorsión. La cirugía se indicará según la gravedad del tortícolis y desviación ocular, con cirugías intorsoras mediante debilitamiento de oblicuos inferiores, rectos inferiores y refuerzo de oblicuos superiores.

Comentarios de la Dra. Mila Merchante Alcántara

Diplopia following lower blepharoplasty
Becker BB.JAAPOS 2020; 24: 363.e1-363.e4.

La diplopía después de una blefaroplastia inferior, por paresia o restricción del músculo oblicuo inferior (OI) o recto inferior (RI), es rara; pero no se sabe su incidencia exacta. El OI separa las bolsas de grasa central y medial y tiene un curso inferior al RI; por ello, el OI es vulnerable durante la disección profunda en estas almohadillas adiposas, y el RI ídem en la almohadilla central. Como causas se han propuesto el daño directo a dichos músculos, disección agresiva de grasa, cauterización, tracción o hemorragia, formación de cicatrices, inyección de anestésico e incisión demasiado cerca de la conjuntiva bulbar.

El **objetivo** de este estudio fue investigar la probabilidad de que los cirujanos que realizan blefaroplastias inferiores tengan casos de diplopía persistente tras la cirugía.

Materiales y metodos: Se envió una encuesta anónima (13 preguntas) sobre la frecuencia y características de la diplopía persistente (> de 1 semana de duración) tras una blefaroplastia inferior a los miembros de la Sociedad Americana de Cirugía Plástica y Reconstructiva Oftálmica (ASOPRS). Varias preguntas se dirigían al cirujano: N.º de blefaroplastias realizadas al año, años de experiencia quirúrgica y n.º de casos con diplopía posoperatoria. Las restantes se referían a detalles del paciente y quirúrgicos: Edad, historia previa de blefaroplastia, uso de reposicionamiento de grasa, músculo involucrado, parética o restrictiva, diplopía en PPM, resolución o persistencia de diplopía, tiempo hasta la mejoría máxima, descripción de persistencia de la diplopía y tratamiento.

Resultados y discusión: De los 703 miembros a los que se envió la encuesta, respondieron 371 (52,8%). De ellos, 90 (24,3%) realizaron < de 20 blefaroplastias al año; 130 (35%), 21-40; y 151 (40,7%), >40. Ciento seis (28,6%) tenían 1-10 años de experiencia; 82 (22,1%), 11-20; 182 (49%), > de 20; y 1 (0,3%) no respondió. Ochenta y seis (23,2%) tuvieron al menos 1 caso de diplopía persistente (57 –66%–, 1 caso; 22 –26%–, 2-3; 7 –8%–, >3); y 285 (76,8%), ninguno; siendo la tasa de diplopía mayor de la esperada por lo publicado en la literatura. Tenían al menos 1 caso de diplopía persistente 10 (11,1%) de los que realizaron < de 20 blefaroplastias al año, 27 (20,8%) de los de 21-40 y 49 (32,5%) de los de >40; de modo que los que realizaron mayor n.º de blefaroplastias tuvieron mayor probabilidad de tener 1 caso de diplopía, con diferencia estadísticamente significativa entre los grupos. Tenían al menos 1 caso de diplopía persistente, 15 (14,2%) de los cirujanos con 1-10 años de experiencia, 19 (23,2%) de los de 11-20, y 52 (28,6%) de los de >20; así, aquellos con más años de experiencia tuvieron más diplopías, con diferencia estadísticamente significativa entre los grupos. Sorprende este resultado ya que normalmente a mayor experiencia suele haber menor tasa de complicaciones y mejores resultados funcionales. Esto po-

dría deberse a un mayor n.º de blefaroplastias realizadas durante muchos años o a la voluntad de operar casos más difíciles.

De los 86 casos de **pacientes con diplopía persistente** tras una blefaroplastia inferior, sólo se disponen datos completos en 84. De ellos:

Ocho (9,5%) tenían < 40 años, 52 (61,9%), 41-60; y 24 (28,6%), > 60.

Sólo 3 (3,6%) habían sido sometidos a blefaroplastia inferior previa. Algunos autores encontraron que ésta contribuye a la diplopía posoperatoria. Los resultados de este estudio no ayudan a aclarar este punto al no preguntar qué porcentaje de pacientes sin diplopía tenían blefaroplastias inferiores repetidas.

En 28 (33,3%) se realizó reposicionamiento de grasa y en 56 (66,7%), no. Al no preguntarse por la frecuencia de reposicionamiento de grasa en blefaroplastias inferiores, no se puede determinar la frecuencia de diplopía tras blefaroplastia con versus sin reposicionamiento de grasa.

En 51 (60,7%) estuvo involucrado el OI; en 7 (8,3%), el RI; en 4 (4,8%), ambos; y en 22 (26,2%) no se identificó el músculo; coincidiendo con series previas en que el OI fue el músculo más afectado seguido del RI. La diplopía fue parética en 49 (58,3%) y restrictiva en 35 (41,7%); siendo el estrabismo parético más común que el restrictivo y que el mixto.

En 44 (52,4%) la diplopía afectó a PPM. La diplopía se resolvió completamente en 61 (72,6%), parcialmente en 18 (21,4%), y nada en 5 (6%). El tiempo transcurrido hasta la mejoría máxima fue <1 mes en 20 (23,8%); de 1-3, en 28 (33,3%); >3, en 31 (36,9%); y 5 (6%) no mejoraron. La diplopía persistió en PPM en 7 (8,3%), en otras posiciones de la mirada en 16 (19,1%) y se resolvió completamente en 61 (72,6%). Siete (8,3%) se operaron de estrabismo, 4 (4,8%) tuvieron corrección con prisma y 73 (86,9%) no recibieron tratamiento.

La naturaleza anónima de la encuesta puede haber dado mayor n.º de informes de diplopía que estudios anteriores. El hecho de ser voluntaria introdujo este sesgo; al poder afectar a la tasa de respuesta factores como incentivos monetarios, valor percibido de investigación, tiempo, confidencialidad, volumen de solicitudes, encuesta por correo versus encuesta web y la información de antecedentes. Es posible que los médicos con diplopía tras una blefaroplastia tuvieran más (o menos) probabilidad de responder la encuesta; sin embargo, la tasa de respuesta fue constante a las invitaciones por correo electrónico. También pueden sobre o subinformar su experiencia; sin embargo, la diplopía persistente tras blefaroplastia inferior es una complicación importante y un evento memorable que probablemente no se notifique ni en exceso ni en defecto.

Conclusiones: Existe una posibilidad significativa de que los cirujanos que realizan blefaroplastias inferiores tengan al menos 1 caso de diplopía persistente posoperatoria de más de 1 semana de duración. Los resultados de esta encuesta indican que esta complicación puede ser más común de lo que sugiere el n.º relativamente pequeño de informes en la literatura. Es especialmente importante tenerla en cuenta al realizar una disección profunda en las almohadillas adiposas medial o central.

Pattern strabismus in consecutive esodeviation after bilateral lateral rectus muscle recession for intermittent exotropia

Elkamshoushy A, Awadein A, Arfeen SA.
JAAPOS 2020; 24: 342.e1-342.e7.

La exotropía intermitente (XTI) es una forma común de estrabismo infantil y representa alrededor del 50-90% de las XT. Suele precisar cirugía cuando hay deterioro en el control fusional, reducción o pérdida de estereopsis o gran ángulo de desviación. La principal preocupación postoperatoria, especialmente en los grupos de menor edad, es la endotropía consecutiva (ETC) que a menudo desaparece espontáneamente y que requiere tratamiento si persiste más de 2 semanas. Esta ETC ocurre en aproximadamente el 6-15% de los casos y debe abordarse mediante métodos quirúrgicos o no quirúrgicos para prevenir la supresión sensorial y el deterioro o pérdida de VB.

Los autores vieron que algunos pacientes con ETC después del retroceso bilateral de RL

por XTI mostraban un nuevo patrón de estrabismo que no existía antes de la cirugía: Ortoforia en la mirada hacia arriba (ET en V), hacia abajo (ET en A) o hacia arriba y hacia abajo (ET en X), y posición compensadora de la cabeza (T) con mentón hacia abajo (MD) o hacia arriba (MA) para facilitar la fusión.

El **objetivo** de este estudio fue discutir las posibles causas del desarrollo de este patrón de estrabismo y su manejo.

Materiales y métodos: Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de todos los pacientes sometidos a retroceso bilateral de RL por XTI entre febrero-2008 y septiembre-2019. Se definió ETC como ET $\geq 5^{\Delta}$ en PP persistente más de 4 semanas tras la cirugía; y patrón de estrabismo clínicamente significativo si el ángulo de ET era $\geq 15^{\Delta}$ en mirada abajo que arriba (patrón V) o $\geq 10^{\Delta}$ en mirada arriba que abajo (patrón A). Se excluyeron del estudio los pacientes con patrón de estrabismo, disfunción de oblicuo o torsión en fondo de ojo preoperatorios.

Se definió hipermetropía significativa bajo refracción cicloplejica como equivalente esférico ≥+2,5 D; miopía significativa, equivalente esférico ≥ –1 D; anisometropía, diferencia ≥1 D en equivalente esférico entre AO; y ambliopía, diferencia de 3 líneas logMAR en la mejor AV cc. Se prescribieron gafas en hipermetropía ≥1 D, cualquier grado de miopía y astigmatismo >0,50 D. Se evaluó el grado de torsión objetiva en fondo de ojo mediante oftalmoscopia indirecta. En la evaluación inicial y visitas de seguimiento se estudió: Presencia y grado de T, fusión de lejos (Worth), ducciones y versiones, y medida del ángulo de desviación horizontal y vertical lejos y cerca (cover alterno y prismas), en miradas laterales, hacia arriba y hacia abajo (fijando de lejos).

En todos se realizó retroceso bilateral de RL según tablas estándar, con suturas de ácido poliglicólico 6.0 en esclera y abordaje fórnix.

Se examinaron a la 1.ª y 3.ª semana postcirugía. Todos los pacientes con ETC tuvieron un período de manejo no quirúrgico: Se repitió refracción cicloplejica y se prescribió toda hipermetropía hipocorregida ≥0,5 D, se mandó oclusión horaria si ET $\geq 5^{\Delta}$ tras la 1.ª semana y se prescribieron prismas base temporal si ET $>5^{\Delta}$ tras más de 1 mes.

Se recomendó cirugía si fracasaban los tratamientos anteriores o el ángulo de ET era $\geq 20^{\Delta}$ más de 3 meses: Primero se exploraron los RL para asegurar su inserción adecuada en la cantidad planificada de retroceso. Se realizó avance del RL o retroceso del RM en función del ángulo de ET en PP, la presencia de limitación de abducción en uno o ambos lados y los hallazgos intraoperatorios. La dosis quirúrgica se calculó esperando que un avance del RL de 1 mm corrigiera 3,5-4^{Δ} de ET; y 1 mm de retroceso del RM, 2,5-3^{Δ}.

Resultados: Hubo ETC en 98 pacientes y patrón significativo en 37 de ellos (edad media, 5,7±1,5). Los pacientes que desarrollaron patrón significativo eran algo más jóvenes que los que no (5,7 vs 6,7 años), pero sin diferencia estadísticamente significativa.

La desviación preoperatoria media fue $30,6\pm5,2^{\Delta}$. El retroceso medio del RL bilateral, 6,2±0,9 mm. Presentaron en el posoperatorio un patrón V clínicamente significativo 34 pacientes (89%), 2 un patrón A y 1 un patrón X. Ninguno presentó disfunción de oblicuos ni torsión en fondo de ojo.

El ángulo medio de ETC en PP fue $17^{\Delta}\pm6^{\Delta}$. Sólo 2 pacientes necesitaron aumento de hipermetropía, pero no influyó en el ángulo de desviación. El patrón V medio fue $24^{\Delta}\pm7^{\Delta}$; y el A, $17.5^{\Delta}\pm4^{\Delta}$. Todos los pacientes con patrón V adoptaron un TMD y aquellos con patrón A un TMA; con ortoforia o pequeña endoforia bien controlada en su posición de T. El paciente con patrón X alternaba entre TMA y TMD. Sin embargo, los datos sobre el grado de T hacia arriba o hacia abajo no estaban disponibles en todos los pacientes para permitir un análisis significativo. De los 37 pacientes con patrón, 23 (62%) mostraron alguna limitación en la abducción en uno (12) o AO (11). No hubo correlación significativa entre la cantidad de retroceso y el grado de limitación de abducción.

No se sometieron a cirugía 18 pacientes: Tres (17%) se perdieron durante el seguimiento; 2 (11%) se resolvieron espontáneamente; 2 (11%) se controlaron con prismas; y los 11 restantes

(61%) seguían con tratamiento conservador al final del seguimiento (sin resolución de la ETC o el patrón). El ángulo medio de ETC en PP fue significativamente menor en el grupo conservador (14±6Δ) que en el quirúrgico (20±7Δ).

La reintervención para la ETC se realizó en 19 pacientes, con un tiempo medio entre ambas cirugías de 4,1±1,8 meses. En ningún caso estaban desplazados verticalmente los RL. En 7 con limitación de abducción se encontró inserción anormal del RL. En los 12 restantes (63%) no se detectaron anomalías. Se realizó avance unilateral del RL en 12 (media, 5,1±0,9 mm) y retroceso bilateral del RM en 7 (media, 4,2±0,7). A todos aquellos con inserción anormal del RL se les hizo avance unilateral del RL. En 18 de los 19 operados se resolvió el patrón de estrabismo con la resolución de la ETC.

Discusión: Clark y cols. consideran como causa del patrón de estrabismo pequeñas ubicaciones incorrectas de las poleas del RL, que podrían alterarse durante su retroceso causando incomitancia en la mirada vertical. Sin embargo, en este estudio el patrón desapareció tras la alineación en PP. También puede atribuirse a un desequilibrio entre aducción y abducción: En la mirada hacia abajo, tanto el RI como el RM contribuyen a las fuerzas de aducción que se oponen a la abducción aportada por los OS y, en este caso, los RL significativamente debilitados. Al resolverse la ET en PP, fortaleciendo los RL o debilitando los RM, el equilibrio de fuerzas vuelve a igualarse y disminuye el patrón V. Sin embargo, no explica por qué algunos desarrollaron un patrón A o X. Otra causa podría ser la pérdida de fusión: Miller y Guyton proponen la teoría neuronal de «torsión sensorial», que conduce a una deriva torsional con la consiguiente alteración en la dirección de tracción de los músculos rectos. Concuerda parcialmente con las observaciones de este estudio, pues el patrón desapareció cuando los pacientes recuperaron la fusión y algunos mejoraron espontáneamente al mejorar la desviación. Sin embargo, no se observó torsión en fondo de ojo en los pacientes con patrón posoperatorio y el patrón X no se puede atribuir a la torsión. Das y Mustari proponen circuitos supranucleares anormales: Refieren que la pérdida de la fusión puede desencadenar, desde los núcleos motores, movimientos oculares inapropiados en el eje transversal originando un patrón de estrabismo; con la reversión de esta situación al restablecerse la fusión. Los autores de este artículo concluyen que aunque no se comprende el mecanismo exacto del patrón de estrabismo tras la cirugía de XTI, el objetivo del tratamiento sigue siendo la restauración de la fusión y la binocularidad.

En este estudio se asoció un mayor ángulo de ET con mayor frecuencia quirúrgica, coincidiendo con otros autores; pero la tasa global de cirugía fue mayor (51%) que la referida por otros. No está claro si la mayor tasa de cirugía se puede atribuir al nuevo patrón o al mayor ángulo en PP. La tasa de resolución con prismas fue menor a la referida por otros. Los autores notaron que la tolerancia a los prismas en el grupo con patrón de desviación fue menor que en aquel sin patrón de desviación; lo que puede ser una de las razones por las que se tomó antes la decisión de operar, junto a la preocupación por la capacidad de los prismas para mantener la binocularidad en casos con incomitancia.

No existe consenso sobre el mejor abordaje quirúrgico en ETC. En este estudio se realizó avance del RL o retroceso bilateral del RM con similar respuesta a otros casos en la literatura. La desaparición del patrón tras una cirugía exitosa puede atribuirse a la restauración de la binocularidad; lo que puede servir para reafirmar que si los patrones inducidos en estos casos se deben a la pérdida de binocularidad y se resuelven con su restauración, no se necesita modificar el plan quirúrgico teniendo en cuenta el patrón.

Limitaciones del estudio: 1. Diseño retrospectivo. 2. La utilización de un goniómetro para la medición precisa de los ángulos de desviación pre y posoperatorios en la mirada arriba y abajo (para asegurar la toma exacta en la misma posición de la mirada) habría proporcionado mediciones más fiables. 3. No se tabularon todos los pacientes sometidos a cirugía de XTI para estudiar los factores de riesgo de ETC; sino sólo los que desarrollaron ETC tras el retroceso bilateral de RL.

Conclusiones: En esta cohorte de pacientes, el patrón de estrabismo tras el retroceso bilateral de RL desapareció tras la corrección de la ETC y el restablecimiento de la alineación adecuada en PP. Se recomiendan más estudios que investiguen posibles factores de riesgo (edad, estereopsis preoperatoria, grado del control de la XT) que contribuyan al desarrollo del patrón de estrabismo en pacientes con ETC.

Comentarios de la Dra. Olga Seijas Leal

Tendon elongation with bovine pericardium in strabismus surgery-indications beyond Graves' orbitopathy

Hedergott A, Pink-Theofylaktopoulos U, Neugebauer A, Fricke J. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2021 Jan; 259(1): 145-155.

En este artículo, se presenta un estudio retrospectivo en el cual los autores analizan los resultados de las cirugías de estrabismo realizadas con pericardio bovino (Tutopatch®), excluyendo los pacientes con orbitopatía de Graves. Está realizado en el Hospital Universitario de Colonia (Alemania).

La indicación quirúrgica se realizó acorde a los objetivos de: alineamiento ocular en posición primaria, reducción del tortícolis, eliminación de la diplopía en posición primaria y mejorar la binocularidad del paciente. El parámetro que se empleó para valorar la eficacia quirúrgica fue la desviación en posición primaria pre-post cirugía. Todas las cirugías fueron realizadas por el mismo cirujano (uno de los autores: JF) y con anestesia general.

El objetivo de emplear el Tutopatch® es poder realizar retroinserciones amplias (por detrás del ecuador) manteniendo el arco de contacto del músculo con la esclera gracias al pericardio bovino, para evitar o disminuir limitaciones en las ducciones. La técnica quirúrgica fue suturar unos de los extremos del implante de pericardio a la inserción muscular y el otro a la esclera 3 mm por detrás de la inserción fisiológica. Ambas suturas se realizaron con sutura no reabsorbible Mersilene® 5.0. El motivo de suturar el implante 3 mm detrás de la inserción fisiológica es para que las suturas no sean visibles a través de la conjuntiva.

Se analizaron 58 ojos de 54 pacientes operados entre 2011 y 2018. 35 de ellos eran mujeres y la edad media era de 35 años (rango 3-75 años). Del total de cirugías, en 53 ojos se actuó sobre los músculos horizontales (Recto Medio 32/Recto Lateral 21), en pacientes diagnosticados de síndrome de Duane (tipo I, II y III), paresias del VI y del III nervios craneales, síndrome de Moebius, 2 casos de fibrosis congénita de los músculos extraoculares y un caso de síndrome del ápex orbitario. Cirugía sobre los músculos verticales se realizó en 5 casos (Recto Inferior 4/Recto Superior 1): miastenia gravis, fractura del suelo orbitario, fibrosis congénita de los músculos extraoculares y síndrome de Parry-Romberg. 42 de los músculos operados eran reintervenciones, mientras que en 16 casos la cirugía era primaria.

Los resultados a las 9 semanas tras la cirugía fueron una mejoría del ángulo de desviación en el 96%, con una reducción de este a 10Δ o menos en el 51%.

En cuanto a las complicaciones, en un caso se obtuvo una importante hipercorrección y otro paciente presentó quemosis e inyección conjuntival 4 días después de la cirugía, siendo tratado con antibioterapia y corticoides sistémicos, se exploró de nuevo la zona quirúrgica sin observar infección, se irrigó con antibiótico de forma local, resolviéndose a largo plazo sin más complicaciones.

En 9 casos en los que se realizó reintervención en el músculo elongado con pericardio bovino, se observó que el pericardio se transforma en un material similar al propio tendón muscular, que puede ser manejado fácilmente con el gancho quirúrgico. No se observó adhesión del pericardio a la esclera.

Finalmente los autores concluyen que este tipo de cirugía puede ser útil en estrabismos complejos, restrictivos, de gran ángulo, así como en estrabismos residuales y cuadros paralíticos tras una o varias cirugías. No sólo en oftalmopatia de Graves que es donde más se ha realizado esta técnica. El efecto quirúrgico es muy variable dado que también los cuadros

intervenidos son muy diversos y con características muy heterogéneas. Es necesario advertir a los pacientes de la posibilidad de necesitar varias cirugías. Un limitante del trabajo es que el tiempo de seguimiento es corto dado que tan solo es de 9 semanas.

Heavy eye syndrome: Myopia-induced strabismus

Hennein L, Robbins SL. Surv Ophthalmol. Jan-Feb 2021; 66(1): 138-144.

En este artículo, los autores realizan una revisión sobre el estrabismo asociado a la miopía magna, también conocido como «estrabismus fixus» o «heavy eye».

El cuadro típico es una endotropia de gran ángulo con hipotropia y limitación de la abducción y supraducción, siendo adquirido y progresivo, en ojos con longitudes axiales aumentadas, la mayoría por encima de 27 mm. Puede ir acompañado de una pseudoptosis por la hipotropia y una pseudoproptosis por el gran tamaño del globo ocular. Desde el punto de vista sensorial va acompañado de diplopía.

Se han postulado numerosas teorías para explicar la fisiopatología de este cuadro. Pero la más aceptada actualmente es el prolapso posterior del globo en el cuadrante supero-temporal, lo que produce un desplazamiento del recto lateral inferiormente y del recto superior hacia nasal.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo fundamentalmente con la endotropia asociada a la edad (o «sagging eye»), con la oftalmopatía de Graves, con la Miastenia Gravis, con un cuadro parético fundamentalmente del VI nervio o con endotropias adquiridas progresivas. La resonancia magnética es de gran utilidad para observar el prolapso del globo ocular, el desplazamiento de los músculos y visualizar la banda RL-RS (entre el recto lateral y superior) que en ocasiones se encuentra adelgazada, elongada o incluso rota. Este último hallazgo es común en la endotropia asociada a la edad, sin embargo el ángulo entre recto superior y lateral es mucho menor y el recto inferior no se encuentra desplazado en los pacientes con «sagging eye».

El tratamiento abarca desde la observación en casos leves, el uso de prismas y la cirugía.

En cuanto a la técnica quirúrgica hay numerosas opciones:

– La técnica clásica de retroinserción-reseccion puede resultar útil en algunos casos.

– La llamada «técnica de Yokoyama» consiste en la unión de los vientres musculares completos de recto superior y lateral, con el objetivo de contrarrestar el prolapso del globo ocular a ese nivel y conseguir un vector de fuerza común entre ambos músculos. La mayoría de los casos hay que asociar un debilitamiento del Recto Medial.

– La llamada «técnica de Yamada» es una hemitransposición de los músculos rectos superior y lateral, asociada siempre a un debilitamiento de recto medio. Como desventaja, respecto a la anterior hay que tener en cuenta que implica suturar en esclera.

– Técnica con banda de silicona: es una miopexia de los músculos rectos lateral y superior similar a la técnica de Yokoyama, pero con una banda de silicona que se adhiere a esclera por un túnel escleral a 14-16 mm de limbo, entre ambos músculos.

– Técnica de Jensen parcial: consiste en unir a través de una sutura la mitad de los vientres musculares de los músculos recto superior y lateral a 14-16mm de limbo, sin suturar a esclera, añadiendo un debilitamiento del recto medial.

No hay estudios comparativos que demuestren la superioridad de una u otra técnica con lo que cada cirujano debe elegir aquella con la que se encuentre más cómodo.

Revista de Cursos y Congresos

World Wide Connect 2020 - Congreso virtual de la World Society of Pediatric Ophthalmology and Strabismus (WSPOS)

26 de septiembre de 2020

Rafael Montejano Milner

Sección de Estrabismo y Oftalmología Pediátrica, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid
Clínica Oftalmológica Novovisión, Madrid

El **World Wide Connect 2020, congreso virtual de la WSPOS**, condensó en una reunión virtual sin precedentes los principales aspectos de la Oftalmología Pediátrica y el Estrabismo. Resultó un evento de 24 horas seguidas de duración cuyos contenidos pudieron, afortunadamente, consultarse posteriormente bajo demanda. Las sesiones se agruparon en motivos de consulta distintos, cuyo contenido inicial se resume en esta revista de congresos.

EL NIÑO CON POSICIÓN CEFÁLICA ANÓMALA

Evaluación: causas

(Dra. Tsai, Taiwán)

Su incidencia es de un 1,3% en niños, con hasta 80 posibles causas, que pueden agruparse en muscular congénita, ocular y alteraciones del sistema nervioso central (SNC). La causa ocular supone el 22,6% de los casos, asociada a estrabismo, nistagmus o paresia congénita del IV nervio craneal (NC). Deben contemplarse errores refractivos (astigmatismo, anisometropía e hipermetropía), ptosis, epiblefaron, paresias del oblicuo superior (OS), III o VI NC, endotropia (ET) infantil con fijación cruzada, síndromes de Duane o Brown, déficit monocular de elevación o nistagmus con posición de bloqueo. Requiere un equipo multidisciplinar con rehabilitadores, neurólogos, oftalmólogos, otorrinolaringólogos, cirujanos ortopédicos y psiquiatras. Debe especificarse el tipo de tortícolis (horizontal, rotacional o vertical), y realizarse una anamnesis e inspección, refracción, exploración ortóptica y evaluación de polos anterior y posterior.

Déficit de adducción

(Dra. Moguel Ancheíta, México)

Cuando se presentan en edad temprana, debe sospecharse un tumor o una enfermedad por denervación craneal congénita (CCDD); si es tardía, es probable que se trate de una parálisis.

- CCDD: defectos de desarrollo que afectan a la cresta neural, como el síndrome de Joubert, el de Kabuki, las craneosinostosis y la fibrosis congénita de los músculos extraoculares (FCMEO).
- Alteraciones del SNC: malformación cerebral, neuroblastoma.
- Parálisis de NNCC (III > VI > IV) secundaria a tumor o hipoxia.
- Enfermedades miasteniformes.
- Oftalmoplejia externa progresiva crónica (OEPC): asociada o no al síndrome de Kearns-Sayre.
- Síndrome de Ehler-Danlos.
- Esclerosis múltiple (EM): puede cursar con oftalmoplejia internuclear (OIN) unilateral o bilateral (WEBINO) y parálisis oculomotoras.
- Enfermedad tiroidea.
- Fractura orbitaria.
- Hemangioma orbitario.

• Secundario a cirugía de senos paranasales o tras cirugía de estrabismo (por sobrecorrección o deslizamiento muscular).

El tratamiento se basa en la inyección de toxina botulínica A (TBA) o cirugía. La presencia de signos neurológicos debe ponernos en alerta.

Déficit de abducción
(Dr. Goldchmidt, Brasil)

Existen formas congénitas y adquiridas, que pueden presentar tortícolis.

• ET infantil o síndrome de Ciancia: ET de gran ángulo, limitación bilateral a la abducción y fijación cruzada. El tratamiento puede ser quirúrgico o mediante TBA.

• Parálisis del VI NC: puede ser post-vacunal, traumática. En caso de recurrencia, se sospecha en cuadros de más de 6 semanas de evolución con recidivas a los 1,3 años de media, sin enfermedad del SNC ni etiología conocida; es un diagnóstico de exclusión. Las recurrencias típicamente se dan antes de los 14 años de edad y tras vacunaciones. Las formas congénitas suelen beneficiarse de una transposición de rectos verticales (TRV).

• Síndrome de Duane. Se acompaña de enoftalmos en adducción, alteraciones de la hendidura palpebral y disparos verticales. Puede ser uni o bilateral. El tratamiento puede comprender una retroinserción de recto medio (RM), una retro-resección, una transposición de recto superior (TRS) o TBA.

• Síndrome de Möbius. Parálisis de la mirada horizontal. Debe corregirse el tortícolis y la ET mediante retroinserciones de RM, pero esta técnica no mejora la adducción.

• Otros cuadros más infrecuentes en niños: agenesia del recto lateral (RL), miopía magna.

Hemianopsia
(Dra. Arnoldi, EEUU)

Representa menos del 1% de las causas de tortícolis ocular, con una prevalencia de 4 casos por cada 100.000 habitantes. Es infrecuente en niños, aunque puede encontrarse en casos de neoplasias, traumatismos craneales (TCE), infartos cerebrales y leucomalacia periventricular.

El 38-67% de los casos cursan con estrabismo, generalmente una exotropia (XT) ipsilateral (sobre todo en menores de 2 años) o ET contralateral. El 33-53% cursa con tortícolis hacia el hemicampo ciego. Las sacadas de búsqueda son más frecuentes en adultos, y son de gran amplitud y velocidad. Estos mecanismos compensatorios buscan ensanchar el campo visual (CV) a costa de disminuir el campo de visión binocular. La fase aguda, en los primeros 12 meses, da paso a una estabilización en torno a los 24 meses y desarrollo de sacadas a partir de entonces. En la fase crónica no suele haber tortícolis, menos de la mitad de los pacientes tienen XT y destacan las sacadas de búsqueda.

El tratamiento se basa en terapias de rehabilitación visual con estimulación lumínica, adaptación prismática y entrenamiento de las sacadas para aumentar la amplitud y disminuir las refijaciones.

Skew
(Dr. Strube, Canadá)

Se trata de una desviación vertical adquirida por una lesión supranuclear que interrumpe el reflejo vestíbulo-ocular. Puede simular la paresia de un IV NC, aunque raramente cambia con la lateroversión. Puede también asociar otros signos neurológicos. El paciente presenta tortícolis hacia el ojo desviado hacia abajo, en exciclotorsión. La lesión es ipsilateral al ojo desviado cuando es caudal a la decsación de las vías otolíticas en el puente (lesiones pontomediales y periféricas); será contralateral si es rostral a esta decusación, en el mesencéfalo o el puente (síndrome mesencefálico dorsal o lesión del fascículo longitudinal medial).

Las causas comprenden ictus, EM, traumatismos craneales o hemorragias en adultos; en niños suele deberse a tumores, malformación de Chiari, enfermedades autoinmunes, hemiparesia paroxística o hidrocefalia. Una resonancia mag-

nética nuclear (RMN) puede localizar la lesión y determinar la causa. La evolución es hacia la recuperación espontánea, aunque pueden emplearse prismas correctores de forma temporal.

EL NIÑO CON UN PUNTO BLANCO EN LA CÓRNEA

Úlcera en escudo

(Dra. Fernández, India)

Los signos clínicos comprenden: macropapilas en la conjuntiva (causantes del cuadro), úlceras corneales indolentes ovales (en escudo) en el tercio superior (presentes hasta en un 0,3-11% de las conjuntivitis papilares gigantes), lagrimeo, fotofobia e inflamación de la superficie ocular (SO).

Los linfocitos T producen mediadores inflamatorios como la IL4 y 13, responsables del defecto de cierre epitelial. Se puede clasificar según su gravedad:

- Grado 1: transparente. El tratamiento se basa en lentes de contacto terapéuticas (LCT).
- Grado 2: translúcida. Tratamiento mediante debridamiento quirúrgico, y puede asociarse a LCT, injerto de membrana amniótica (IMA) y corticoides supratarsales.
- Grado 3: placa satélite. El tratamiento contempla la asociación de todas las modalidades del grado 2.

El IMA permite la resolución del defecto epitelial en 2 semanas, sin recurrencias, y puede cubrir las papilas gigantes.

Úlcera neurotrófica

(Dr. Moreker, India)

Se produce por afectación del plexo nervioso sub-basal corneal. Su causa puede ser un síndrome de anestesia corneal congénita o la queratopatía neurotrófica (KN), que se divide en 3 estadios según su gravedad. El tratamiento se basa en distintas modalidades:

- Factor de crecimiento neural recombinante (rNGF, oxervate/Cenegermin): promueve la regeneración neural y el cierre epitelial, indicado en estadios 2 y 3.
- Cirugía de neurotización corneal (injerto de nervio sural). Se indica en caso de KN severa de cualquier duración y a cualquier edad. Puede facilitar la supervivencia de futuras queratoplastias (QP). El injerto se obtiene de la región posterior al maleolo lateral, disecando cuidadosamente la vena safena adyacente. Tras incisiones inferiores a la ceja del lado afecto, se ramifica el nervio sural para injertar en la zona limbar de los 4 cuadrantes y se sutura el injerto al nervio infratroclear más cercano. A los 10 meses es de esperar una córnea libre de vascularización y sensible. Factores como el VEGF-B y ROCK permiten esta evolución favorable. El desarrollo de esta técnica actualmente se centra en injertos alo-nerviosos y la cirugía robótica.

Queratocono

(Dr.Chan, Hong Kong)

Asocia alergia estacional. La pérdida visual progresiva puede deberse a miopía o astigmatismo, y los signos asociados son el aplanamiento corneal inferior, la elevación anterior y posterior, y el adelgazamiento corneal. Se trata de una ectasia corneal bilateral generalmente asimétrica, cuyo inicio se da en la 2.ª década, y que progresa más rápido que en adultos. No hay preferencia por ningún sexo ni raza, y la prevalencia es muy variable, seguramente por los distintos criterios diagnósticos y de cribado. La causa es multifactorial, con base genética (historia familiar, síndrome de Down), y asociaciones como el asma, fiebre del heno, eccema, conjuntivitis alérgica, frotamiento ocular y apnea del sueño. La base del diagnóstico se establece si existen factores de riesgo, astigmatismo elevado o disminución visual con exploración anodina. La tomografía corneal muestra elevación posterior, distribución anormal del mapa paquimétrico y adelgazamiento corneal.

El tratamiento se basa en detener la progresión y rehabilitar la visión. Para ello, deben tratarse las potenciales causas de alergia y frotamiento ocular. El *cross-linking* permite detie-

ne la progresión, siendo necesario establecer un umbral de indicación inferior en niños que en adultos; está contraindicado en casos con grosor corneal fino. La rehabilitación visual se basa en diversas modalidades: gafas, lentes de contacto, segmentos de anillo intra-corneales y QP. La supervivencia del injerto a los 12 años en QP por queratocono ronda el 77%. El 88% de los queratoconos muestran progresión, aunque el desarrollo de ambliopía es infrecuente; el mayor riesgo al haber un crecimiento rápido es la hidropesía corneal.

Blefaro-querato-conjuntivitis
(Dr. Shah, Australia)

Inflamación crónica del borde palpebral con afectación secundaria de la SO. No hay preferencia por sexos, y es más prevalente en Oriente Medio. El inicio suele ser en torno a los 4 años, aunque la primera consulta suele producirse a los 6 años. Cursa con conjuntivitis crónica recurrente, prurito, sensación de cuerpo extraño, irritación de la SO, chalaciones frecuentes y múltiples, epífora, fotofobia, disminución visual e incluso leucoma. La exploración revela eritema, telangiectasias, escamas, collaretes, chalaciones , disfunción de glándulas de Meibomio, hiperemia conjuntival, reacción folicular crónica, pannus corneal, infiltrados marginales, flicténulas, leucomas periféricos, ojo seco evaporativo, queratitis punteada, neovasos corneales y cicatrización corneal. Debe distinguirse de la quertatitis infecciosa y las conjuntivitis vírica y alérgica.

El tratamiento se debe instaurar de forma temprana, adecuado a la gravedad del cuadro. Debe ser agresivo a largo plazo para evitar reagudizaciones. Debe educarse al paciente a los padres, corregir el error refractivo existente y tratar la ambliopía si existe. Los tratamientos constan de:

• Higiene palpebral diaria. Añadir aceite del árbol del té 2 veces al día durante 6 semanas si se sospecha infestación por *Demodex*.

• Antibióticos tópicos (en pomada presentan una buena tolerancia: cloramfenicol, bacitracina, azitromicina o eritromicina) u orales si la enfermedad es moderada-grave (eritromicina, azitromicina o doxiciclina en mayores de 12 años).

• Corticoides tópicos si hay signos inflamatorios marcados: se aconsejan fármacos como la fluorometolona. Pueden instaurarse fármacos ahorradores de corticoides como la ciclosporina A al 0,05% o el tacrólimus al 0,03%.

• Enfermedad de SO: lágrimas sin conservantes, humidificadores ambientales y tapones lagrimales.

• Suplementos orales de ácidos grasos ω-3.

• Cirugía en caso de enfermedad grave. Se realiza exploración bajo anestesia, expresión palpebral, inyección de corticoides subconjuntivales o intraestromales, reparación de la perforación corneal si existe, curetaje de chalación e inserción de tapones lagrimales.

Queratitis infecciosa
(Dr. Jhanji, EEUU)

Es mucho más frecuentes en países de bajos ingresos. La clínica consta de hiperemia, dolor, secreción, prurito, infiltrado corneal y visión borrosa. Es necesario precisar la localización y el tamaño tanto del defecto epitelial como del infiltrado, así como la existencia de edema estromal, neovasos, adelgazamiento o perforación y la presencia de cuerpos extraños. Los principales factores de riesgo son: uso de lentes de contacto (se sospechará *Pseudomonas*, *Staphylococcus*, *Streptococcus* o, en caso de pacientes usuarios de ortoqueratología, *Acathamoeba*), inflamación de la SO y traumatismos en adolescentes. El diagnóstico se basa en el raspado corneal y posterior cultivo de muestras, así como de la solución de las lentillas. Debe sospecharse etiología fúngica en climas tropicales y traumatismos vegetales. El tratamiento será agresivo y de instilación frecuente, basado en:

• Antibióticos fortificados: tobramicina 1,3% o vancomicina 2,5% + cefazolina 5%.

• Fluorquinolonas de 2ª generación en monoterapia, en casos leves.

• Inyeccione subconjuntivales de antibióticos en casos refractarios clínicamente pero con sensibilidad demostrada en el antibiograma.

• Antifúngicos: natamicina 5%, fluconazol 0,5%, anfotericina B 0,25% o voriconazol 1% asociado a voriconazol o fluconazol oral.

EL NIÑO CON DÉFICIT VISUAL GRAVE

Qué es el déficit visual cerebral (DVC)
(Dra. Good)

Se denomina así la disminución de agudeza visual (AV) por hipoxia, isquemia, defectos del SNC, metabolopatías o traumatismos. No se trata de dificultades en el aprendizaje ni problemas en el procesamiento visual, prosopagnosia o estrabismo. Se trata de procesos que condicionen la AV afectando la corteza visual cerebral. Se puede medir la función visual mediante diversos tests y potenciales evocados visuales de barrido. Es esperable una mejoría en rango muy variable hasta los 8-10 años. Se postula una pérdida de densidad neuronal en la corteza visual como base anatómica.

Qué puede hacerse
(Dra. Pehere)

Primero es necesario descartar cualquier causa tratable a nivel oftalmológico y realizar una retinoscopia dinámica y explorar el polo anterior y fondo de ojo. La aproximación terapéutica debe abordar a los padres, concienciándolos de la distinta comunicación facial que reconocerán sus hijos. A la hora de medir la AV y aproximarse al CV, se contará con los padres, que pueden recomendar juguetes que llamen la atención del paciente. Puede aconsejarse el marcado de objetos cotidianos de alto contraste para una mejor desenvoltura diaria del niño. También puede aumentarse el contraste facial de los interlocutores mediante maquillaje e intervenciones visuales. Es importante, cuando se evalúe la función visual de estos niños, limitarse a estímulos puramente visuales sin componente táctil ni auditivo. La sala de espera puede facilitar un primer acercamiento al paciente, en ambiente tenue u oscuro, con juegos. Puede conectarse con otras terapias y configurar rutinas para suplir otros déficits.

Escolarización
(Dra.Lawrence, EEUU)

En el mundo, 19 millones de niños tienen un déficit visual, 12 millones de los cuales se deben a errores refractivos y 1,5 millones son ciegos legalmente irreversibles. La ceguera se define como una AV menor a 0,1 en el mejor ojo o CV menor o igual a 20°, tributaria de rehabilitación visual. La baja visión se define como una AV entre 0,1 y 20/70 en el mejor ojo, tributaria de ayudas visuales. Los niños, en desarrollo visual, presentan distintas necesidades que los adultos. Es preciso determinar si el déficit visual es congénito o adquirido, y si su origen radica en estructuras oculares, cerebrales o ambas.

Las intervenciones individualizadas se centran en corregir el error refractivo, aumentar el contraste visual, emplear ayudas de cerca, pautar parches en caso de diplopia, aportar información para padres, familiares y educadores, optimizar el CV, incrementar el tiempo destinado a tareas, entrenar la capacidad de orientación, emplear lámparas en ambientes tenues y apoyarse en la tecnología. La rehabilitación visual busca maximizar la función visual potenciando los mecanismos educativos, incrementando la interdependencia y mejorando la calidad de vida.

La capacidad de adaptación colegial a ceguera y discapacidad visual varía según los países en que uno se maneje. Se hace necesario el conocimiento de los entes locales y nacionales para poder garantizar una buena iluminación y otras intervenciones de bajo requerimiento técnico, y el empleo de dispositivos de baja visión (gafas, lupas, sistemas telescópicos y lentes absortivas). Cada caso requerirá un nivel tecnológico diferente; la alta tecnología (*smartphones*, *tablets*, *software* específico) tiene distintas ven-

tajas. Los niños presentan fácil adaptación, con poco esfuerzo y manejo sencillo, buena aceptación social, son asequibles y pueden actualizarse mediante *apps*. Deben reevaluarse las necesidades en momentos de transición educativa desde los 3 años, y antes de forma mantenida. La formación en esta matera comprende: recursos *online* (provistos por asociaciones), mentores (*fellowships*), y revistas y congresos supranacionales (suelen tener reuniones específicas de este tema).

Dificultades en la lectura
(Dra. Lehman)

La evaluación de los medios de aprendizaje debe contemplar el ambiente, contenido, formato (impreso, en lenguaje braille, audio o electrónico) y el empleo de dispositivos ópticos. Conocer la diversidad de formatos permite que el niño opte por combinaciones según sus necesidades. El DVC se caracteriza por escasa AV y sensibilidad al contraste, anomalías campimétricas, inhabilidad para combinar estímulos sensoriales simultáneos, dificultad en el reconocimiento de letras, fatiga visual y complejidad en el reconocimiento de objetos, matices y entornos. Las estrategias de lectura pueden asociar objetos por sus características, emplear dibujos digitales y variar el manejo de la complejidad.

EL NIÑO CON PÁRPADOS CAÍDOS

Enfermedad mitocondrial
(Dr. Shah, EEUU)

Este grupo de enfermedades cursan con disminución de la distancia reflejo-margen (DRM), limitación en las ducciones y XT en posición primaria (PPM). El diagnóstico diferencial abarca la miastenia gravis (MG) pediátrica, el síndrome miasténico congénito, la ptosis congénita, iatrogenia y la parálisis bilateral o nuclear del III NC.

El síndrome miasténico congénito no está mediado por el sistema inmune. Causa hipotonía, fatigabilidad muscular, retrasos en los hitos motores, retraso ponderal, ptosis, oftalmoparesia y dificultad respiratoria. El diagnóstico es genético.

Las enfermedades mitocondriales abarcan cuadros como la OEPC, el síndrome de Kearns-Sayre (oftalmoplejia progresiva, alteraciones retinianas pigmentarias y anomalías de la conducción cardiaca), y miopatías como las distrofias de Duchenne, la miotónica o la oculofaríngrea. El diagnóstico se obtiene mediante análisis genético mitocondrial y biopsia muscular. Debe remitirse a los pacientes al endocrinólogo y al cardiólogo infantil.

Reoperación en ptosis
(Dra. Yu, EEUU)

El tiempo en que se indique la cirugía depende del error refractivo, el riesgo de ambliopía y la edad. Puede recurrirse a distintas técnicas, como la resección del elevador del párpado superior (EPS), la suspensión al frontal o la müllerectomía. Las reoperaciones se indican en caso de: sobrecorrección (raro, puede ocasionar exposición corneal y exige evaluar la sensibilidad corneal); hipocorrección (la indicación más frecuente, que exige manejar las expectativas de los padres y, generalmente, reoperar de forma unilateral); extrusión del material (infrecuente en suturas, salvo el Mersilene, más común con materiales de suspensión y si hay infección local); o crecimiento del paciente, que puede causar cambios en la posición del párpado.

Hemangioma capilar
(Dr. Dave, India)

Se trata de neoplasias endoteliales vasculares benignas llamadas hemangiomas infantiles (HI). Son hamartomas con fase proliferativa y posterior involución, y pueden tener localización superficial, profunda o combinada.

- En formas congénitas debemos hablar de malformaciones vasculares. Los HI tienen instauración post-natal.

• Se dan en un 5-10% de los niños, y un 25% de ellos se localiza en la cara, región periocular y cuello. La fase proliferativa ocurre a los 6-12 meses, e involucionan entre los 4 y los 7 años.

• Las formas superficiales se conocen como «nevus en fresa», con proliferación y regresión rápidas. Un 70% deja cambios cutáneos residuales. En caso de ambliopía o anisometropía, debe indicarse tratamiento.

• Los HI profundos son azulados, no tributarios de planos cutáneos. Generalmente son de aparición más tardía, de mayor tamaño, y pueden causar distopia ocular y compresión del nervio óptico.

• El estudio de imagen se basa en la RMN con contraste intravenoso (gadolinio).

• El diagnóstico diferencial contempla el quiste dermoide (hipointenso y encapsulado) y la malformación veno-linfática (patrón micro y macro-quístico).

• El tratamiento se basa en el propranolol oral, intravenoso, tópico o intralesional. Deben monitorizarse las constantes vitales y la glucemia, realizar un ECG y contraindicarse si existe asma conocida. Su efecto es mayor en fase proliferativa, por inducir vasoconstricción y apoptosis. Es posible que exista fenómeno de rebote en el 20-40% de los casos tras la retirada, en cuyo caso debe indicarse re-tratamiento; se siguen por ello regímenes escalonados en la inducción y la retirada.

Miastenia
(Dra. Pineless, EEUU)

El cuadro se compone de ptosis bilateral, XT en PPM; y limitación de las ducciones. Un signo muy típico es el *lid twitch* descrito por Cogan. Debe distinguirse este cuadro de la OEPC, la FCMEO y la parálisis del III NC. Se trata de una enfermedad autoinmune contra la placa motora; un 5% de los casos de da en niños. Supone riesgo de ambliopía. Típicamente, se trata de niños menores de 5 años con ptosis, signo de Cogan, ambliopía (20-50%), estrabismo (55-90%) y limitación en las ducciones (50-80%). El diagnóstico puede sospecharse cuando existe fatigabilidad y mejoría tras el descanso; los anticuerpos anti-receptor de la acetilcolina tienen una sensibilidad del 50%, el test de edrofonio de un 90% y el electro-miograma de fibra única en torno al 30%. A diferencia de los adultos, no es habitual que los pacientes presenten timoma, y en caso de haberlo, es más habitual en varones. El tratamiento sistémico escalonado se basa en piridostigmina, corticoides e inmunosupresores. La timectomía no aporta beneficios en niños. El pronóstico es excelente, también en caso de ambliopía. Las formas generalizadas se dan en un 8-35%, sin factores de riesgo determinados.

Síndrome de Horner
(Dra. Dai, Australia)

Consta de ptosis, miosis y anhidrosis. Está causado por la interrupción del sistema nervioso simpático ocular, que afecta a la tercera neurona. Puede asociar heterocromía de iris, ptosis inversa del párpado inferior y pseudo-enoftalmos. La etiología comprende causa congénita, traumatismo del parto y neuroblastoma (causa muy infrecuente aunque letal). La anisocoria mayor a 0,4 mm se presenta en un 19% de los niños, y en un 2% es mayor de 1 mm; la presente en el síndrome de Horner es mayor en la oscuridad por ausencia de midriasis de la pupila patológica.

El test de cocaína es positivo cuando se produce una dilatación pupilar contralateral mayor de 1 mm, no cambiando el calibre del lado afecto. La apraclonidina produce una inversión de la anisocoria por hipersensibilidad al efecto midriático en el lado patológico (en niños deben vigilarse los potenciales efectos adversos [EAs], debiendo recurrir a una concentración del 0,5% en pacientes menores de un año, o incluso evitar su uso). La fenilefrina al 1% y la hidroxianfetamina producen resultados similares a la cocaína, aunque permite distinguir afectación pre-ganglionar de post-ganglionar.

Otros tests diagnósticos en el arsenal son la RMN cefalo-cervico-torácica, indicada en todo caso salvo antecedentes de parto instrumental, y las catelocaminas en orina (con una sensibilidad del 75%).

EL NIÑO CON LAGRIMEO

Obstrucción del conducto nasolagrimal (CNL)
(Dra. Bothra, India)

- Debe evitarse pautar antibióticos tópicos.
- Enseñar una técnica correcta de masajes sobre el saco lagrimal, que implica unas 10 compresiones, 4 veces al día.
- La edad del inicio de los masajes no influye en el resultado funcional. Debe evaluarse a los pacientes al año de edad, y es posible la resolución espontánea en niños mayores.
- El abordaje endoscópico permite reconocer y tratar la condición causante.
- Existen diferentes perfiles de presentación, como la desembocadura alta del CNL hacia el meato, o la amputación del CNL en su segmento intramucoso.
- La dacrioplastia con balones de angioplastia coronaria es una alternativa coste-efectiva y segura.
- El dacriocele puede asociar quistes nasales causantes de disnea durante la lactancia. El tratamiento es el sondaje lagrimal asociado a la marsupialización del quiste.
- La prevalencia de obstrucción del CNL es más alta en niños nacidos por cesárea.
- La obstrucción unilateral del CNL puede asociar anisometropía y ambliopía.

Buftalmos
(Dra. Senthil, India)

Se define buftalmos como un ojo grande secundario a un aumento de la presión intraocular (PIO). Existe una distensión escleral y corneal que causa una megalocórnea y el consiguiente buftalmos. Los signos asociados son lagrimeo (secundario al edema epitelial corneal de intensidad variable), fotofobia, blefaroespasmo e hiperemia; serán más graves cuanto más precoz sea la aparición del glaucoma. Otros signos que orientarán a este diagnóstico son las estrías de Haab (roturas de la membrana de Descemet secundarias a un aumento de la PIO, en la córnea central, lineales y horizontales), el embriotoxon posterior, procesos iridianos y una inserción anterior del iris. El diagnóstico diferencial se realiza con la megalocórnea congénita (la transparencia de la córnea no está comprometida) y el traumatismo obstétrico, en el que las roturas de la Descemet son verticales y el diámetro corneal es normal.

El tratamiento del glaucoma pediátrico es quirúrgico:

- Goniotomía: si existe una córnea clara con diámetro menor a 13 mm.
- Trabeculotomía + trabeculectomía: en caso de opacidad corneal marcada. Resulta difícil la identificación de las estructuras angulares, que están malformadas; el canal de Schlemm se encuentra en la transición entre las zonas esclerales azul y blanca, con vasos perforantes satélites.
- Dispositivos de drenaje para el glaucoma: indicados en reintervenciones o en casos de mal pronóstico de la cirugía filtrante.
- Ciclofotocoagulación.

Fotofobia
(Dr. Parulekar, Reino Unido)

El lagrimeo puede producirse por una disminución del drenaje o un aumento de la producción de la lágrima; en estos casos pueden contemplarse causas como la irritación de la SO secundaria a cuerpos extraños, traumatismos o queratitis, uveítis, alergia o glaucoma pediátrico. La fotofobia puede presentarse en casos de alteraciones en la SO, uveítis anterior anterior aguda (UAA), dispersión luminosa, glaucoma, meningitis, migraña, XT intermitente o albinismo.

- Alergia: existen alteraciones en el limbo o en los párpados, así como úlceras en escudo, con una placa mucosa adherente.
- Malposiciones palpebales: epibléfaron y entropión.
- Cuerpos extraños: deben buscarse a nivel subtarsal y descartar su presencia intraocular.
- Distrofia de Cogan: tríada mapa-punto-huella.
- Queratitis por exposición: asocia lagoftalmos, empeora por la mañana y mejora con geles humectantes.

• Síndrome del párpado flácido (muy raro en niños).
• Rosácea: presentan úlceras corneales, opacidades y neovascularización estromal.
• Queratitis infecciosa: más frecuentemente bacterianas, con sospecha de causa estafilocócica si hay enfermedad de la SO.
• Enfermedades metabólicas de depósito.
• Xerosis por deficiencia de vitamina A.
• Glaucoma: lagrimeo, fotofobia y megalocórnea.
• UAA: se asocia a artritis idiopática juvenil. Es infrecuente que curse con fotofobia.
• Traumatismos: quemaduras oculares, hifema.

Conjuntivitis
(Dra. Brémond-Gignac, Francia)

La causa puede ser inflamatoria, infecciosa o alérgica. En un 51% de los casos en niños menores de 9 años se prescriben antibióticos tópicos. Cursan con picor, lagrimeo y quemazón ocular.

Entre las conjuntivitis alérgicas destaca la vernal, que presenta papilas gigantes, puntos de Trantas (agregados limbares de eosinófilos) y puede asociar úlcera corneal. Un tratamiento seguro y eficaz es la ciclosporina A tópica al 0,1%, que inhibe la IL-2 y la acción de los linfocitos T, permitiendo ahorrar corticoides. Deben pautarse antialérgicos como el omalimumab, anti-histamínicos y estabilizadores de mastocitos. En reagudizaciones, los corticoides pueden emplearse por vía tópica o subtarsal.

Las conjuntivitis infecciosas suponen el 1-2% de consultas en Atención Primaria en niños, y se estima que afectan anualmente a 1 de cada 8 niños. La bacteria más frecuentemente implicada es *Haemophilus*, por delante de *S. aureus*. En caso de celulitis, secreción purulenta muy marcada y opacidad corneal, desde sospecharse gonococo y abrir una investigación médico-legal; se observarán diplococos en la tinción Gram. En neonatos, las causas más frecuentes son el gonococo, *Chlamydia* y virus herpes; debe descartarse siempre la presencia de una obstrucción naso-lagrimal congénita. La COVID19 puede presentarse en su debut en niños como conjuntivitis, dado su tropismo ocular.

Déficit de células madre (CM)
(Dr. Lagali, Suecia)

Clínicamente, cursa con visión borrosa, fotofobia, lagrimeo, dolor ocular y sensación de cuerpo extraño. El examen en lámpara de hendidura muestra una tinción sectorial con patrón vorticoso, pobre adherencia epitelial, erosiones corneales, defectos epiteliales crónicos e hiperemia conjuntival. Las empalizadas de Vogt, reserva de CM a nivel limbar, se localizan en la transición córneo-conjuntival, más fácilmente en la zona inferior. En el déficit de CM, la microscopía confocal muestra una pérdida de empalizadas, proliferación de vasos, infiltrado inflamatorio, fibrosis, quistes epiteliales y pérdida de células caliciformes.

En los niños, el déficit de CM, o insuficiencia limbar, puede estar causado por: traumatismo químico o térmico, infecciones graves, enfermedades autoinmunes (síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica inducidos por fármacos), afecciones congénitas (aniridia y displasia ectodérmica) y neoplasias como el nevus conjuntival.

EL PACIENTE CON ESTRABISMO POST-QUIRÚRGICO

Re-operación en Duane
(Dr. Kekunnaya, India)

Los principales factores contribuyentes son: errores en la medida (desviación primaria vs secundaria), elección errónea del procedimiento, hallazgos clínicos omitidos (bandas musculares, RM tenso, disparos mecánicos o inervacionales, complicaciones intraoperatorias), técnica incorrecta y sincinesias con la fijación.

En la ET residual puede efectuarse una TRS, re-retroinserción del RM, retroinserción del RM contralateral o una TRS con sutura de Foster. En caso de XT consecutiva se efectuará un test de

ducción forzada (TDF) y seguidamente puede optarse por una retroinserción del RL, reinserción del RM o retirada de la sutura de Foster. En caso de XT residual, puede valorarse la re-retroinserción del RL o una fijación a periostio temporal. En la ET consecutiva se indica el avance del RL. En caso de nuevas desviaciones (hipertropia [HT] asociada o no a torsión) puede retirarse el punto de Foster o efectuarse una retroinserción del RS.

Post-desprendimiento de retina
(Dr. Ferris, Reino Unido)

El cerclaje escleral se emplea en un 1-2% de las cirugías de desprendimiento de retina (DR), especialmente en miopes jóvenes sin desprendimiento de vítreo posterior (DVP), con diálisis retinianas, múltiples roturas retinianas inferiores, roturas no asociadas a DVP en pacientes pseudofáquicos u ojos únicos en pacientes mayores. Los factores de riesgo de estrabismo tras cerclaje escleral son: existencia de una foria previa, desinserción de músculos rectos, implantes grandes o situados bajo los músculos, cerclajes circunferenciales, disección defectuosa de la Tenon, mal cierre conjuntival, rotura de la Tenon posterior y prolapso de grasa orbitaria o atrapamiento del OS.

Los mecanismos de aparición del estrabismo pueden ser mecánicos, musculares o sensoriales (mala fusión, visión pobre o distorsionada, o error refractivo inducido). El estrabismo más frecuentemente provocado es una desviación vertical consistente en hipotropia con limitación a la elevación, TDF positivo y asociada o no a diplopia torsional. Las desviaciones horizontales inducidas suelen deberse a un mecanismo sensorial. La ciclodesviación suele consistir en una exciclotorsión, desplazamientos anteriores del OS por la banda, tenotomías inadvertidas del OS, o grandes explantes inferiores que atrapen el oblicuo inferior (OI).

A la exploración deben evaluarse las ducciones y versiones, un cover test en las 9 posiciones de la mirada, test con varilla de Maddox, TDF, velocidades sacádicas, campo libre de diplopia, signos de isquemia del segmento anterior y refracción. Debe tenerse en cuenta que hasta en un 10% de los pacientes hay una diplopia transitoria que dura 1-2 semanas; sólo en un 2,5% de los casos persiste a los 3 meses.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, conviene discutir el caso con los retinólogos y esperar al menos 6 meses desde su aparición. Puede retirarse el explante a partir de los 3 meses, pero sólo se resuelve en torno al 20% de las diplopias. Debe efectuarse un TDF intra-quirúrgico inicial, y se aconsejan las retroinserciones ajustables. Hay que contemplar la posibilidad de ajuste en el ojo adelfo, y de efectuar un Harada-Ito en caso de exciclotorsión aislada. Existe mayor riesgo de perforación escleral y rotura muscular en estos pacientes. Una alternativa terapéutica es la lente de contacto oclusiva.

Cirugía orbitaria
(Dr. Jain, Reino Unido)

El objetivo es obtener una visión binocular única en PPM e infraversión.

• Fractura orbitaria por estallido: un 66-83% presentan diplopia. En fracturas pequeñas, es esperable una mejoría espontánea si el TDF es negativo. Las causas de la diplopia pueden ser: atrapamiento muscular, síndrome adherencial, edema o hematoma muscular, paresia o iatrogenia por la propia reparación de la fractura (atrapamiento persistente, movimiento de la placa, cambios musculares, trauma neuromuscular y adherencias musculares). Los patrones de afectación comprenden la paresia del recto inferior (RI), restricción de RI, afectación del OI, paresia y restricción del RI. En función del patrón y del TDF se indicará la técnica quirúrgica. En general, se recomienda una liberación exhaustiva de las adherencias y del ligamento de Lockwood, y retroinserciones ajustables del RI limitadas a unos 4 mm por el riesgo de retracción palpebral inferior.

• Descompresión orbitaria: suele afectarse el RI más frecuentemente que el RM. La técnica preferible es la retroinserción, generalmente en la cuantía en que se negativice el TDF. Las resecciones se reservan a hipocorrecciones tras retroinserciones máximas. En caso de patrón alfabético en A, se aconseja un desplazamiento nasal del RI.

Toxina botulínica
(Dra. Gama, Portugal)

Deben diferenciarse las sobrecorrecciones e hipocorrecciones del estrabismo, habituales en el periodo post-operatorio inmediato, de las desviaciones consecutivas o residuales, diferidas en el tiempo. El deslizamiento muscular es una causa particular. La TBA es una modalidad de tratamiento sencilla, segura, que evita la anestesia general en adultos, no genera cicatrices y presenta EAs pasajeros: sobrecorrecciones que duran 3-4 semanas, ptosis y desviaciones verticales, de 1-2 meses. Estos EAs tienen una frecuencia de un 70-80% en niños, en los que duran menos tiempo, y de un 30% en adultos. En niños, por tanto, no se evita la anestesia general y los EAs son frecuentes; en adultos, en caso de estrabismos recurrentes o consecutivos, puede recurrirse a las inyecciones repetidas de TBA, aumentando el intervalo entre las mismas.

En caso de deslizamiento muscular, el tratamiento es eminentemente quirúrgico. Puede recurrirse a la TBA si el paciente es especialmente reacio a una segunda cirugía, aunque conviene que conozca la necesidad de repetir inyecciones y sus potenciales EAs. Así, en ET consecutivas o residuales, la TBA se inyectará en el RM, mientras que en XT residuales o consecutivas, se hará en el RL

5 consejos para re-operaciones
(Dr. Kowal, Australia)

• En ET recurrentes: explorar pronto, conociendo si es posible si se ha realizado una retroinserción de RRMM o una retro-resección. Debemos plantearnos dónde está el RM, si se ha deslizado el RL o si existe un desplazamiento inferior del mismo. En caso de retroinserciones de RRMM, debe evitarse exceder los 10,5 mm desde el limbo, y en tal caso planificar una resección o pliegue del RL. Si hay tensión en el RM, puede considerarse la TBA. En caso de retro-resección previa, puede realizarse un avance del RL, especialmente si existe deslizamiento, u operar el ojo adelfo.

• En ET recurrentes, deben contemplarse una serie de causas infrecuentes, como son las sinusitis esfenoidales, el desplazamiento inferior del RL, la malformación de Chiari, la enfermedad de Graves o la paresia del VI NC.

• En ET consecutivas: es recomendable esperar pacientemente, porque la tendencia natural con el paso del tiempo es una lenta desviación ocular hacia fuera. Si el paciente presenta en el post-operatorio inmediato una endotropia de 5-20 dioptrías prismáticas (DP), a los 3 años el 90% tendrá una foria menor de 5 DP en caso de endodesviaciones y de 10 en exodesviaciones. Si el paciente se muestra impaciente, se puede plantear la inyección de TBA en el RM.

• En XT consecutivas cabe esperarse lo peor. El 50% presenta una cicatriz tensa en el RM. Conviene emplear suturas no absorbibles como el Mersilene en la porción muscular del RM, y avanzarlo a 8 mm de limbo (distancias menores suelen inducir restricciones a la abducción e hiperemias persistentes) . Puede asociarse una retroinserción ajustable del RL con sutura reabsorbible. El objetivo quirúrgico el primer día post-operatorio debe ser la ortotropia.

• En estrabismos tiroideos, son admisibles resecciones menores de 4 mm en músculos normales en las exploraciones radiológicas.