

Foro de casos clínicos

Paciente adulto con hipotropía y exotropía congénitas de ojo izquierdo

Adult patient with congenital hypotropia and exotropia of the left eye

Moderadora: Dra. Milagros Merchante Alcántara

Panelistas: Dra. María Anguiano Jiménez (Bilbao)

Dra. María Estela Arroyo Yllanes (México)

Dra. Alicia Galán Terraza (Barcelona)

Dra. Rosario Gómez de Liaño (Madrid)

Dr. Carlos Laria Ochaita (Alicante)

Dr. Javier Rodríguez Sánchez (Salamanca)

Resumen

Se solicita la opinión de seis expertos estrabólogos sobre el caso clínico de un varón de 35 años de edad con hipotropía y exotropía congénitas de ojo izquierdo.

Se les informa de los antecedentes oculares y de la exploración oftalmológica. Y se les solicita su opinión acerca de las siguientes cuestiones: 1. Posibles diagnósticos y diagnóstico definitivo. 2. ¿Realizarías o solicitarías alguna otra prueba para obtener más datos? 3. ¿Animarías al paciente a intervenir? ¿Harías alguna prueba para intentar descartar la posible diplopía posoperatoria? 4. En este paciente ¿tiene algún sentido el uso de toxina botulínica en alguna fase de su tratamiento?, ¿en qué músculos?, ¿con qué finalidad? 5. En caso de realizar tratamiento quirúrgico: 5-a. ¿Qué tipo de anestesia emplearías? 5-b. ¿Qué cirugía realizarías? 5-c. ¿En uno o varios tiempos? 5-d. ¿Tendrías en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico? 5-e. ¿Cuál sería tu mejor resultado quirúrgico a obtener?

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

Summary

The opinion of six expert strabismologists is requested in reference to the clinical case of a 35-year-old man with congenital hypotropia and exotropia of the left eye.

They are informed of the ocular history and the ophthalmological examination and asked for their opinion regarding the following questions: 1. Possible diagnoses and definite diagnosis. 2. Would you carry out or request any other test to obtain more data? 3. Would you encourage the patient to undergo surgery? Would you do any tests to try to rule out possible postoperative diplopia? 4. In this patient, is botulinum toxin useful in any phase of the treatment? In which muscles? For what purpose? 5. In case of surgical treatment: 5-a. What type of anesthesia would you use? 5-b. What surgery would you perform? 5-c. Would you complete it in one surgery or more than one? 5-d. Would you consider any perioperative data to change or decide the surgical protocol? 5-e. Which would be your best surgical outcome?

The complete comments of all the panelists are given and a final summary is made.

Caso clínico

Varón de 35 años de edad que acude a consulta por presentar estrabismo congénito ojo izquierdo (desvía hacia fuera y hacia abajo). Quiere valorar la posibilidad de cirugía.

Antecedentes oculares personales

- Desvía ojo izquierdo hacia abajo y hacia fuera desde nacimiento.
- Hizo oclusiones ojo derecho de niño.

Antecedentes oculares familiares

- Madre: Ambliopía.

EXPLORACIÓN

— Agudeza visual sin corrección:

O.D.: 20/20. O.I.: 20/50.

Graduación bajo ciclopléjico:

O.D.: +0,50 D (-0,50 D a 175°). A.V.: 20/20.

O.I.: +2,25 D (-0,75 D a 110°). A.V.: 20/50.

No se prescribe.

— Visión binocular:

- Luces de Worth lejos y cerca: Suprime ojo izquierdo.
- Tests vectográficos de lejos: Suprime ojo izquierdo.
- Titmus de lejos y cerca, T.N.O. y Lang: No realiza.

— Posición de la cabeza:

Fijando ojo derecho

Lejos

Cerca



— **PPM:**

Lejos: Domina ojo derecho -30° OD/OI 15° (test de Hirschberg). -50Δ OD/OI 30Δ .
Fijando ojo izquierdo -40° OD/OI 20° (test de Hirschberg). $>-50\Delta$ OD/OI $>50\Delta$.

Fijando ojo derecho



Fijando ojo izquierdo



Cerca: Domina ojo derecho -40° OD/OI 20° (test de Hirschberg). $>-50\Delta$ OD/OI 35Δ .
Fijando ojo izquierdo -40° OD/OI 20° (test de Hirschberg). $>-50\Delta$ OD/OI 50Δ .

Fijando ojo derecho



Fijando ojo izquierdo



— **Versiones:**



Fijando ojo derecho:



Fijando ojo izquierdo:



— **Ducciones activas:**

- Limitación importante de la aducción ojo izquierdo (algo menor en infradextroducción), que no llega a PPM en ninguna posición de la mirada.
- Limitación importante de la elevación ojo izquierdo que sólo pasa algo de PPM en supra-abducción y no llega a PPM en supradextroducción.

— **Test de ducción pasiva:**

Muy positivo en aducción y elevación ojo izquierdo (imposible mover el ojo).

— **Estudio de torsiones:**

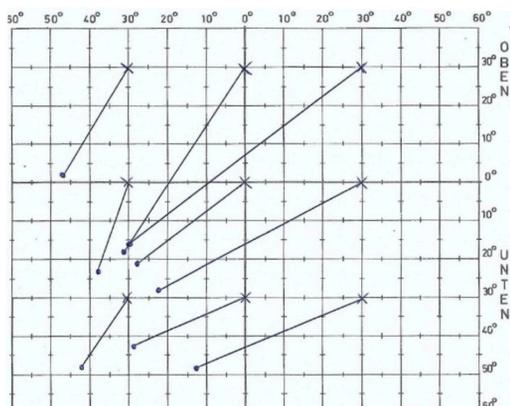
- Al sinoptómetro: Ojo derecho: No torsión.
 Ojo izquierdo: Imposible medir (ya que el ojo no llega a PPM).

— **Estudio de la diplopía:** No refiere diplopía. Tampoco añadiendo -50Δ base temporal en ojo derecho ni en ojo izquierdo, ni 50Δ base inferior en ojo derecho o superior en ojo izquierdo.

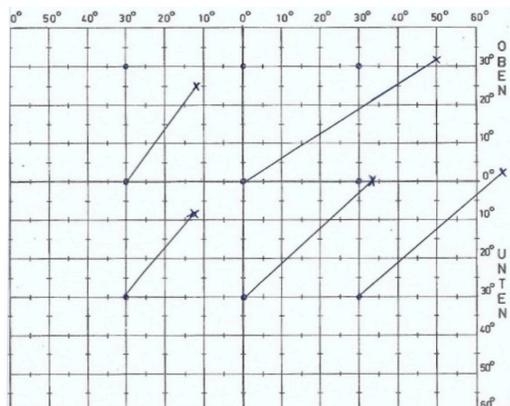
— **Estudio al sinoptómetro:** Correspondencia retiniana anómala y supresión ojo izquierdo.
 TF FOD A. objetivo -28° OD/OI 21° A. subjetivo --- (salto) Fusión: Suprime OI.
 sc FOI A. objetivo -50° OD/OI 32° A. subjetivo --- (salto).

Al existir CRA se intentan realizar 9 posiciones de la mirada fijando cada ojo, pero debido a la imposibilidad del ojo izquierdo de aducir y elevar, sólo se logran realizar 5 posiciones fijando ojo izquierdo:

Fijando ojo derecho



Fijando ojo izquierdo



- **Reflejos pupilares:** Normales en ambos ojos.
- **Polo anterior:** Micronistagmus torsor en ambos ojos (algo mayor en ojo izquierdo)
- **Tonometría de no contacto:** 11 mm de Hg ojo derecho, 20 mm de Hg ojo izquierdo.
- **Fondo de ojo:** Sin alteraciones.
- **Retinografías:**

Ojo derecho



Ojo izquierdo



- **Fotografías desde niño:**



- **RMN de órbitas:** Pendiente de realizar (para estudio de musculatura extraocular).

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

- 1. Posibles diagnósticos y diagnóstico definitivo.**
- 2. ¿Realizarías o solicitarías alguna otra prueba para obtener más datos?**
- 3. ¿Animarías al paciente a intervenir? ¿Harías alguna prueba para intentar descartar la posible diplopía posoperatoria?**
- 4. En este paciente ¿tiene algún sentido el uso de toxina botulínica en alguna fase de su tratamiento?, ¿en qué músculos?, ¿con qué finalidad?**
- 5. En caso de realizar tratamiento quirúrgico: a) ¿Qué tipo de anestesia emplearías? b) ¿Qué cirugía realizarías? c) ¿En uno o varios tiempos? d) ¿Tendrías en cuenta algún dato perioperatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico? e) ¿Cuál sería tu mejor resultado quirúrgico a obtener?**

1. Posibles diagnósticos y diagnóstico definitivo

Dra. María Anguiano Jiménez

Se trata de un estrabismo con una marcada exotropía e hipotropía asociado a una importante limitación de la motilidad en aducción y elevación. Este estrabismo podría encajar en diferentes diagnósticos como son una parálisis del III par, S. de Duane tipo II, fibrosis congénita de MEO (ambos pertenecientes a los síndromes CCDD) u otros.

No se objetiva enoftalmos ni retracción y la limitación de la elevación tan pronunciada nos hace pensar en S. Duane característico. Los cuadros de fibrosis congénita suelen asociarse además a ptosis. En cuanto a la parálisis del III la exciclotorsión tan grande es incongruente por la acción del oblicuo superior aunque se contrarreste parcialmente con el recto inferior, además vemos una hiperacción del oblicuo superior típico de la parálisis del III. Pienso que el diagnóstico más probable es una parálisis del III par incompleta.

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

Ante este caso podría pensarse en CFEOM tipo III, que se descarta por la ausencia de ptosis, parálisis incompleta del III nervio izquierdo, y parálisis congénita del IV nervio derecho con exo-

tropía secundaria a la anisometropía y ambliopía, en las fotos clínicas se observa una muy discreta plagiocefalia característica en estos casos.

Dra. Alicia Galán Terraza

Dado que el cuadro parece congénito, por las fotografías y aparenta ser poco o nada evolutivo y con el test de ducción forzada positivo, se trataría de un cuadro de fibrosis congénita de los músculos recto inferior y recto lateral del ojo izquierdo. Otra opción sería que existiera una banda fibrosa o músculo extra que impidiera el movimiento.

Dra. Rosario Gómez de Liaño

Recuerda una fibrosis muscular, una variante de CCDD con poca penetración o una forma de S de Duane con bandas accesorias que induzcan tanta restricción. No aprecio una asimetría facial/ orbitaria que suelen presentar.

Los diagnósticos en estrabología van modificándose según se va aportando información. Con las imágenes iniciales pensé en una parálisis incompleta del III nervio pero estos no suelen tener una ducción pasiva tan marcada (dicen que es imposible de mover el ojo). La prueba de imagen puede aportar información sobre las características musculares y/o la presencia de tejido accesorio.

Dr. Carlos Laria Ochaíta

Tendría en mente a priori dos posibles diagnósticos, Parálisis congénita incompleta del III par y Fibrosis congénita del Recto Inferior OI. Para el diagnóstico definitivo me fundamentaría en varias pruebas a considerar, por un lado el Test de ducción forzada, claramente positivo, si bien pudiera ser que la contractura mantenida a lo largo del tiempo diera opción a ambas posibilidades, pero si a esto le sumamos la imagen retinográfica de extorsión del ojo izquierdo, apoyaría un diagnóstico definitivo de fibrosis congénita del recto inferior OI, dado que si fuese una parálisis del III par, tendríamos un intorsión consecutiva a que los músculos indemnes serían el oblicuo mayor y el recto lateral, dando una intorsión por efecto del oblicuo mayor que no es el caso y pensando en una parálisis completa tendríamos algún efecto en la dinámica pupilar que tampoco se reflejan.

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

Estamos ante un adulto que presenta una exotropía con hipotropía de OI, posiblemente desde su nacimiento, con ambliopía, correspondencia anómala y un importante tortícolis de cara a la derecha. En el fondo del ojo del OI se aprecia una exciclotorsión muy marcada y una papila normal, aunque la PIO es más alta que la de OD. Ante este cuadro debemos pensar en:

- a) una parálisis congénita incompleta de III sin afectación pupilar ni ptosis.
- b) un síndrome de fibrosis congénita.
- c) cuadros congénitos de inervación anómala similar a un S de Duane.

En este caso parece que estamos ante una parálisis congénita incompleta del III par con gran fibrosis secundaria del RL y del RI y con fenómenos de sincinesia por reinervación aberrante de fibras del recto medio de OI al elevador del párpado superior de ese ojo con elevación del párpado en el intento de aducción del OI.

2. ¿Realizarías o solicitarías alguna otra prueba para obtener más datos?

Dra. María Anguiano Jiménez

Sería valioso realizar una RMN que nos permita ver el estado de los músculos, si están fibróticos y donde se encuentran las inserciones. La experiencia nos dice que muchas veces, a pesar de realizar la RMN, incluso con personal especialmente formado, no hallamos alteraciones en ellas, es decir no nos son tan útiles como esperaríamos.

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

Si como se menciona estudio de imagen que quedó pendiente y pruebas de ducción forzada activa o de generación de fuerzas ya que se conoce por ambos nombres para evaluar función de recto interno y superior del ojo izquierdo. En algunos casos es útil colocar un prisma en el ojo fijador con el objeto de observar si mejora la desviación en el ojo no fijador al modificar la posición de éste. El caso no es el ideal por la gran limitación que existe en el ojo no fijador.

Dra. Alicia Galán Terraza

Creo que la RMN es fundamental. Permitiría saber el estado supuestamente atrófico por fibrosis de los Rectos inferior y lateral, así como la existencia de alguna banda fibrosa o músculo extranumerario. Incluso si se pudiera realizar una RMN dinámica que nos permitiera discernir que músculo se está contrayendo en las diferentes posiciones

Dra. Rosario Gómez de Liaño

- Exploración de sacádicos, Pantalla de Hess y Videoculografía.
- Resonancia Magnética, en este caso me parece importante

— Algún paciente tiene asociación de hipoplusia leve de NO, no parece por la imagen ante la duda haría una OCT

Dr. Carlos Laria Ochaita

El test de ducción forzada es fundamental, pero también consideraría importante un estudio de RMN para valorar el estado del músculo y su aspecto fibrótico diferencial respecto al resto de músculos así como cualquier otra alteración anatómica que pudiera condicionar dicha restricción.

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

Es necesario ver la RNM solicitada para analizar los músculos de OI y valorar si hay desplazamiento de los rectos horizontales. Un desplazamiento inferior de la inserción del recto lateral podría explicar la importante exciclotorsión que se aprecia en el fondo del ojo y la hipotropía, aunque también se puede justificar con una fibrosis congénita del recto inferior.

Se debería hacer el test de fuerzas generadas para intentar valorar si le queda algo de actividad al recto medio de OI (estando el paciente mirando hacia la izquierda, se coge con pinza la conjuntiva en limbo nasal de OI y se pide al paciente mirar hacia la derecha para ver si notamos un pequeño tirón).

Sin que nos afecte al estrabismo y sin apreciar en la papila excavaciones glaucomatosas, le pediría un campo visual y una OCT de papila ya que la PIO de OI está más alta que la de OD, posiblemente por la compresión de los músculos fibrosos.

- 3. ¿Animarías al paciente a intervenirse?
¿Harías alguna prueba para intentar descartar la posible diplopía posoperatoria?**

Dr. María Anguiano Jiménez

El paciente tiene que saber que su estrabismo es extremadamente difícil de corregir,

que su motilidad nunca va a ser normal y que a lo que aspiramos es a mejorar su estética. El resultado es incierto y con altísimas probabilidades, de que necesite más de una cirugía.

El paciente suprime actualmente y también con la desviación corregida por lo que lo esperable es que no presente diplopía después de la cirugía. Salvo que al paciente le obsesione el tema de la diplopía sólo probaría si presenta diplopía con la desviación corregida, prueba que ya han realizado.

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

Si animaría al paciente a intervenirse, ya que considero que es posible ofrecerle una mejor posición ocular. No considero necesario hacer ninguna prueba para intentar descartar la posible diplopía posoperatoria, ya que tiene una franca supresión del ojo izquierdo y la posibilidad de diplopía posoperatoria es muy remota. En mi experiencia en casos similares a este en caso de presentar diplopía posoperatoria es transitoria.

Dra. Alicia Galán Terraza

Sí, yo le animaría a operarse porque estéticamente está bastante mal y creo que algo puede mejorar.

Creo que en estos casos es muy poco probable una diplopía postoperatoria que persista más allá de unos pocos días. Creo que seguirá suprimiendo su ojo izquierdo

Dra. Rosario Gómez de Liaño

Sí aconsejo cirugía.

Realizaría una prueba de prismas en consulta evaluando a partir de donde le aparece la diplopía, no le doy mucho valor en este caso, si parece positiva un test de adaptación prismática.

Dr. Carlos Laria Ochaíta

En estos casos hay que valorar si existe diplopia (la cual no refiere), la cual inicialmente pudiera coexistir adoptando una posición de tortícolis como se ve en algunas de las fotos de la infancia, si bien es infrecuente como es el caso, dado que también tenemos el valor añadido de la ambliopía y la supresión, entonces estaríamos solo planteando una situación estética la cual el paciente debe ser consciente de que no se va resolver en su totalidad, sino que la finalidad sería de una mejoría de su cuadro actual en posición primaria, pero no restablecer la dinámica en todas las posiciones.

Podríamos también plantear una prueba de adaptación prismática (la cual se ha realizado) para intentar estar seguros de que la supresión persiste, al menos mientras nos mantengamos dentro del escotoma de supresión, lo cual es previsible.

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

Es arriesgado «animar» a realizar una cirugía de estrabismo a pacientes adultos con cuadros tan complejos pero sí le comentaría que se le puede ayudar a mejorar su estética y su tortícolis con una cirugía, o más de una. En cuanto a la posible diplopía postquirúrgica estamos ante un OI ambliope pero al modificar tanto el ángulo de su estrabismo podríamos sacarlo de su escotoma de supresión. La evaluación previa con prismas tan altos y en posición de tortícolis nos aporta poca ayuda.

4. En este paciente ¿tiene algún sentido el uso de toxina botulínica en alguna fase de su tratamiento?, ¿en qué músculos?, ¿con qué finalidad?

Dra. María Anguiano Jiménez

El botox se podría poner en recto externo, previo a la cirugía, para comprobar si disminuye la contractura y con ello el test de ducción lo que además podría facilitar la cirugía.

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

En mi experiencia en los casos con gran restricción como es el caso que nos ocupa el uso de la toxina es mínimo o nulo. Y sólo tiene utilidad parcial en desviaciones residuales o consecutivas posoperatorias una vez que se ha disminuido la restricción mediante la cirugía.

Dra. Alicia Galán Terraza

No, de entrada, no creo que la toxina botulínica pueda ayudar antes de la cirugía. Tal vez después dependiendo del resultado, en caso de que existiera una hipercorrección

Dra. Rosario Gómez de Liaño

Solo si tiene mucho miedo evaluaría la diplopía alineando los ojos mediante inyección de TB (no creo se obtendrá un alineamiento a pesar de la TB con la mencionada restricción y fibrosis muscular).

Dr. Carlos Laria Ochaíta

La toxina botulínica tendría sentido si nos planteásemos la posibilidad de una parálisis incompleta del III par, pues podríamos valorar el efecto residual de la acción colocándola sobre el recto inferior y también sobre el recto lateral, pero en este caso orientando el diagnóstico a una fibrosis del recto inferior y un efecto restrictivo, el efecto de la toxina va a ser nulo, lo cual puede de todas formas apoyar también dicho diagnóstico.

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

No plantearía en principio la utilización de Toxina botulínica, ya que la fibrosis tan grande del recto lateral del OI impediría comprobar si el RM de ese ojo tiene acción bajo la parálisis transitoria de la toxina. Podría valorar su utili-

zación intraoperatoria sobre el recto lateral del OI para potenciar la recesión amplia que le haría. En el postoperatorio de la cirugía, según la evolución del cuadro, podría ser de utilidad.

5. En caso de realizar tratamiento quirúrgico

a) ¿Qué tipo de anestesia emplearías?

Dra. María Anguiano Jiménez

Pienso que el ideal sería una buena sedación más tópica, no va a resultar una cirugía fácil por lo que el paciente esté totalmente despierto creo que dificultaría la cirugía. Una buena sedación te permitiría despertar al paciente y realizar una valoración intraoperatoria.

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

Aunque creo que muchos elegirían anestesia tópica, yo me inclinaría por general ya que es mucho más sencillo manipular en casos de gran restricción.

Dra. Alicia Galán Terraza

Una buena opción sería utilizar anestesia tópica y soltar el recto inferior y el recto lateral y comprobar si el recto medio es capaz de llevar el ojo hacia la aducción lo que nos indicaría que tal vez solo con un retroceso amplio del recto lateral pudiera ser suficiente, pero si el recto medio tuviera poca capacidad de aducción se debería realizar un pliegue en el recto medio. Lo mismo sucedería entre el recto inferior y superior, una vez soltado el recto inferior se puede valorar la capacidad de elevación del recto superior y actuar en consecuencia.

Dra. Rosario Gómez de Liaño

Local o general. Depende del diagnóstico y de la técnica quirúrgica cada técnica tiene sus

ventajas; Las retroinserciones musculares las haría con local, una transposición. Solo haría con anestesia general un cuadro en el que viera bandas en la resonancia, intentara programar un anclaje al periostio. Sin embargo, la anestesia tópica tiene la ventaja de poder evaluar tras liberar la tensión de cada músculo.

Dr. Carlos Laría Ochaita

Debemos tener en consideración que es un músculo fibrótico cuyo acceso puede ser difícil y molesto en caso de que una anestesia peribulbar no bloquee totalmente, por lo que plantearía una anestesia general para poder acceder sin molestias al recto inferior, pues en ocasiones el grado de fibrosis es tan significativo que puede conllevar un riesgo mayor de perforación inadvertida al pasar la aguja por la inserción muscular que puede incluso indentar la esclera. En estos casos el empleo de los ganchos de Wright son sumamente útiles. En ocasiones puede ser necesario añadir tenotomías marginales o incluso una tenotomía libre. Así mismo la valoración de la negativización de la ducción y la posición del globo tras la cirugía va a ser fundamental para valorar un mayor o menor retroceso del recto inferior e incluso la posibilidad de añadir un retroceso del recto lateral (por la XT existente y consecuente incrementada por el retroceso del R Inferior).

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

En una parálisis del III con músculos tan fibrosos no aconsejo operar con tópica.

b) ¿Qué cirugía realizarías?

Dra. María Anguiano Jiménez

Ya sabemos que no podemos realizar cirugía sobre 3 músculos horizontales lo que me obliga a elegir. La desviación más importante es la horizontal, dado que el test de ducción es positivo

realizaría una retroinserción a normalizar el test de ducción, despertaría al paciente y comprobaría si la desviación horizontal está corregida, si es así, pasaría al recto inferior practicando también una retroinserción a normalizar el test de ducción y lo complementaria con Harada Ito. Sin embargo, si persiste la exotropía, efectuaría una resección sobre el recto medio en base a la desviación residual. Para intentar corregir, al menos parcialmente la desviación vertical, procedería a reseccionar las fibras posteriores del oblicuo superior, junto a un avanzamiento de las fibras anteriores al recto medio (Harada Ito) para la torsión.

En cualquiera de los dos casos complementaria con cirugía en el ojo derecho con hilo en recto lateral del OD a 19 mm e hilo a 15 mm en recto superior del mismo ojo.

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

Eso dependería si existe algún grado de función en el recto interno y superior del ojo izquierdo

Opción 1: con función residual, retroinserción del recto externo y reforzamiento por plegamiento del recto interno y debilitamiento del inferior, como un solo músculo no corregiría la desviación vertical tan grande agregaría transposición anterior del oblicuo inferior derecho. Es importante mencionar que con esta cirugía se corre el riesgo de isquemia del segmento anterior, poco frecuente en pacientes jóvenes y sin co-morbilidades pero hay que tenerlo en cuenta.

Opción 2: sin función residual. Se pueden plantear dos opciones.

a) Debilitamiento por retroinserción del recto externo e inferior izquierdos, alguna cirugía de fijación en el área nasal izquierda tales como carunculopexia, fijación al periostio con banda o tendón del oblicuo superior y transposición anterior del oblicuo inferior derecho

b) Debilitamiento por retroinserción del recto externo e inferior izquierdos, y cirugía inervacional para la desviación horizontal en el derecho, la cual consiste en el debilitamiento muy amplio del recto externo y reforzamiento

del interno por resección dejando la prueba de ducción forzada positiva al menos de 2+, esto origina una endotropía consecutiva en el ojo fijador y por este hecho al fijar y llevar el ojo al frente envía por ley de Hering carga positiva al recto interno lo que favorece cualquier función remanente y carga inhibitoria al recto externo lo que evita más contractura. Y además transposición anterior del oblicuo inferior derecho

Dra. Alicia Galán Terraza

Lo ideal es lo que acabo de comentar, y realizar el retroceso de recto inferior y recto lateral, pero si además hubiera que hacer pliegue o resección de los rectos medio y superior valoraría el riesgo de isquemia y por tanto o lo haría en un segundo tiempo o un pliegue parcial. Si de entrada no se pudiera hacer anestesia tópica, utilizaría la anestesia general y realizaría solo el retroceso de recto inferior y recto lateral hasta normalizar la ducción pasiva.

Dra. Rosario Gómez de Liaño

Si pensamos en una fibrosis, probablemente haría una retroinserción de los rectos inferior y lateral izquierdo para colocar el ojo en posición primaria y asociación de cirugía horizontal en OD.

Dr. Carlos Laria Ochaíta

Inicialmente yo plantearía un retroceso del recto inferior del ojo izquierdo hasta conseguir negativizar la prueba de ducción forzada y siempre tendiendo a una leve infracorrección inmediata postoperatoria por el riesgo de hiper-corrección. Según la posición pasiva tras dicho retroceso podríamos plantear añadir un retroceso del recto lateral, pues el retroceso del recto inferior acrecentaría la Exotropía en posición primaria. En algunos casos es necesario añadir una pequeña resección del Recto superior que dejaría para un segundo tiempo y tras dejar pasar un tiempo de la primera cirugía.

También tendría en cuenta en la primera cirugía del retroceso del recto inferior, realizar el anclaje del ligamento del lockwood para evitar la anomalía del párpado inferior que ante retrocesos tan amplios puede ser muy antiestética.

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

Pensando en un III par le haría en el OI grandes retro/resec para dejar el RL casi sin actividad 14-15 mm (se podría insertar el RL a la órbita pero yo en principio no lo haría, aunque en caso de reintervención sería más fácil localizarlo) y la resección amplia del RM 10-12 mm acompañada de resección grande de la conjuntiva con sutura de la carúncula al limbo (se podría hacer un anclaje desde la órbita a la inserción del recto medio con fascia lata pero, en principio, tampoco lo haría) y hacer una suplencia del oblicuo superior al recto medial colocándolo inferior a la inserción del RM y resecando el sobrante (se podría fracturar la tróclea pero no tengo experiencia y tendría que recurrir a los de órbita). La suplencia del oblicuo superior por debajo del RM debe originar una hipertropía que en este caso nos vendría muy bien para intentar disminuir la hipotropía de OI. Con esto esperaría corregir el tortícolis de cara a la derecha pero se mantendría algo de la hipotropía de OI (parece que le produce poco tortícolis de mentón elevado. No se aprecia una asimetría de hendiduras palpebrales en PPM: el OI por la hipotropía debería tener una caída de párpado que no se aprecia). En un segundo tiempo, si fuera necesario, plantearía hacer una recesión con tópica del recto superior del OD +/- cirugía inervacional del OD haciendo recesión del recto lateral.

Si pensase que estamos ante un cuadro restrictivo de fibrosis primario o por inervación anómala plantearía hacer una retroinserción grande de RL de OI y de RI de ese ojo con precaución de no dejar una ptosis del párpado inferior. En segundo tiempo con tópica recesión de RS de OD y valorar si corregir lo que quede de horizontal.

c) ¿En uno o varios tiempos?

Dra. María Anguiano Jiménez

Tras la cirugía reevaluaría la paciente y si persiste la exotropía, y no he realizado cirugía sobre recto medio, le complementaría con un plegamiento del recto medio.

Si no he realizado cirugía sobre recto inferior y han pasado más de 6 meses lo debilitaría, podemos intentar preservar las ciliares anteriores, aunque no siempre lo conseguimos

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

De preferencia en un solo tiempo, pero es importante mencionar al paciente y familiares la posibilidad de varias cirugías para mejorar el cuadro.

Dra. Alicia Galán Terraza

Lo mejor sería plantearlo en dos tiempos, en el primero realizar solo el retroceso de recto inferior y recto lateral izquierdo y en el segundo dependiendo del resultado valorar el pliegue parcial de recto medio y recto superior o incluso la cirugía del ojo derecho.

No creo que en este caso estuviera indicada una transposición dada la implicación de la versión horizontal y vertical

Dra. Rosario Gómez de Liaño

Intentaría hacer lo más posible en un tiempo quirúrgico, pero considero es muy probable necesitar una segunda cirugía

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

En varios tiempos. En una primera cirugía intentar corregir la divergencia de OI y en la segunda, si es necesario, la parte vertical y ajustar lo que quede de horizontal.

d) ¿Tendrías en cuenta algún dato periorbitario para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico?

Dra. María Anguiano Jiménez

Sí como ya he comentado.

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

Datos importantes: posición en plano quirúrgico y prueba de ducción forzada al inicio y después de cada procedimiento de debilitamiento en los músculos involucrados.

Dra. Alicia Galán Terraza

Sí, si al soltar el recto inferior y recto lateral no se consiguiera normalizar la ducción pasiva, buscaría alguna banda fibrosa que lo estuviera impidiendo.

Si lo hiciera con anestesia tópica y una vez soltados recto inferior y recto lateral, la función de recto medio y recto superior fuera muy deficitaria realizaría más retroceso que si la función fuera normal

Dra. Rosario Gómez de Liaño

Crucial en este caso las ducciones intraoperatorias por pasos y la imagen de la resonancia orbitaria y cerebral. Tras la retroinserción del R inf reevaluaría las ducciones. La retroinserción del recto inferior puede modificar la XT y precisar más músculos

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

La anestesia general y la gran fibrosis que espero encontrarme, de forma primaria o secundaria a la parálisis, hace que no espere tener grandes sorpresas salvo anomalías anatómicas en la inserción por desplazamiento o dobles inserciones. Las ducciones intraopera-

torias son fundamentales para liberar las restricciones.

e) ¿Cuál sería tu mejor resultado quirúrgico a obtener?

Dra. María Anguiano Jiménez

Una estética aceptable pero sin una motilidad normalizada.

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

Buena posición al frente y mejorar las limitaciones en la medida de lo posible.

Dra. Alicia Galán Terraza

Mi objetivo sería conseguir una posición primaria estética. La ducción que se obtenga será variable dependiendo del grado de función residual de los músculos del ojo izquierdo

Dra. Rosario Gómez de Liaño

Que mejore estéticamente en posición primaria, pero quedar un ángulo residual pequeño y persistir limitaciones

Dr. Carlos Laria Ochaíta

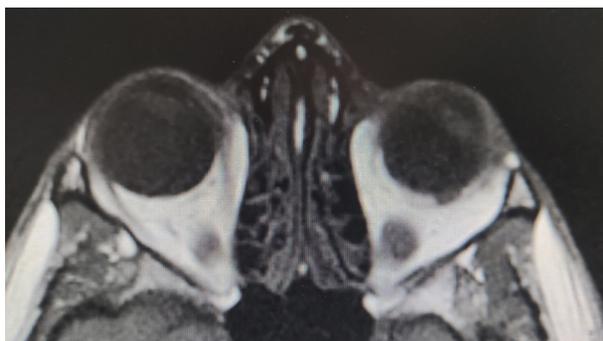
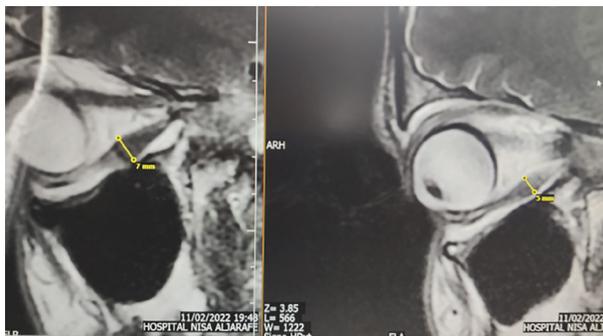
El objetivo quirúrgico sería la mejoría en la posición primaria, pero como ya comentábamos antes, no plantearía un objetivo de la corrección en todas las posiciones que no considero sería un pronóstico fiel a lo esperable.

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

Corregir el tortícolis y mejorar la estética en PPM con limitación de la abducción de OI y mejoría leve de la aducción.

Tras realizarse la **RMN de órbitas**, el paciente aporta la prueba, informada como normal.

No obstante, se consulta al Dr. C. Caparrós (radiólogo de confianza especialista en RMN) para que nuevamente valore el resultado de la misma; quien selecciona las siguientes imágenes interpretando que el músculo recto inferior izquierdo parece más grueso que el recto inferior derecho.



Para finalizar, y con el resultado de la RMN de órbitas, se pregunta al grupo de panelistas:

¿Cambiaríais en algo sus respuestas anteriores sobre el caso clínico?

Dra. María Anguiano Jiménez

No cambiaría nada, me basaría en lo ya mencionado.

Dra. María Estela Arroyo Yllanes

La diferencia en grosor entre ambos músculos rectos inferiores es mínima y aquí sigue como prioridad el debilitamiento del recto inferior así que no cambiaría nada de las opiniones emitidas anteriormente.

Dra. Alicia Galán Terraza

Lo cierto es que yo hubiera esperado tener un músculo atrófico por el hecho de ser congénito.

Mi actuación sería la misma.

Dra. Rosario Gómez de Liaño

El engrosamiento del R Inf puede justificar el cuadro en cuanto al torticollis mentón elevado. Con la imagen no podemos correlacionar el grado de restricción, sobretodo tanta como indica en las ducciones c la restricción debería ser mayor en supraabduccion que en supraadduccion. Tampoco justifica el torticollis en abducción del OI. La exploración intraoperatoria por pasos apoyara el diagnóstico de la influencia de la fibrosis de este recto inferior.

Dr. Carlos Laria Ochaita

Mantengo criterio.

Dr. Javier Rodríguez Sánchez

En la RNM que nos envías efectivamente parece que hay un mayor volumen muscular en el RI del OI respecto a OD como también se aprecia un menor volumen del RM de OI que de OD.

Parece evidente que hay una fibrosis del recto inferior del ojo izquierdo pero sin poder precisar si es primaria o secundaria a un III par incompleto con mayor afectación del recto superior y medial. También parece claro que hay una atrofia de RM de OI por la parálisis del III par.

Yo no modificaría mi planteamiento inicial.

RESUMEN DE LOS COMENTARIOS:

Tras exponer los POSIBLES DIAGNÓSTICOS; los Dres. Anguiano, Arroyo y Rodríguez Sánchez se decantan por una parálisis congénita incompleta del III par y los Dres. Galán, Gómez de Liaño y Laria, por un cuadro de fibrosis muscular congénita del ojo izquierdo como DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE.

Todos los panelistas SOLICITARÍAN, como se hizo, una RMN de órbita para valorar el estado de los músculos, la existencia de alteraciones anatómicas y la localización de las inserciones. La Dra. Galán comenta que una RMN dinámica, nos permitiría discernir qué músculo se está contrayendo en las diferentes posiciones. Los Dres. Arroyo y Rodríguez Sánchez realizarían el test de fuerzas generadas para intentar valorar la función del RMI y RSI. La Dra. Arroyo refiere que en algunos casos es útil colocar un prisma en el ojo fijador con el objeto de observar si mejora la desviación en el no fijador. La Dra. Gómez de Liaño añadiría exploración de sacádicos, pantalla de Hess y video-oculografía; así como una OCT de papila (que también pediría el Dr. Rodríguez Sánchez junto a un campo visual).

Todos «ANIMARÍAN» AL PACIENTE A INTERVENIRSE, pues consideran que se le puede ayudar a mejorar su estética, aunque precise más de una cirugía y no se logre nunca normalizar la motilidad en todas las posiciones. También coinciden en que es muy poco probable que el paciente presente DIPLOPIA POSTOPERATORIA, por lo que no consideran necesario realizar ninguna otra prueba válida con el fin de descartarla.

Con respecto al USO DE TOXINA BOTULÍNICA, la Dra. Anguiano comenta que se podría poner en RL, previo a la cirugía, para ver si disminuye la contractura y mejora el test de ducción (lo que podría facilitar la cirugía). Para la Dra. Arroyo, en casos con gran restricción como éste su efecto es mínimo o nulo y sólo tiene utilidad parcial en desviaciones residuales o consecutivas posoperatorias (una vez disminuida la restricción). Igualmente, la Dra. Galán no cree que pueda ayudar antes de la cirugía; sí después, en caso de hipercorrección. La Dra. Gómez de Liaño sólo la utilizaría para alinear los ojos y evaluar la diplopía, aunque no cree que se obtenga un alineamiento con tal restricción y fibrosis muscular. Para el Dr. Laria tendría sentido si nos planteásemos la posibilidad de una parálisis incompleta del III par, para valorar la acción residual poniéndola sobre RI y RL; pero en este caso, orientando el diagnóstico a una fibrosis del RI y un efecto restrictivo, su efecto va a ser nulo (aunque puede apoyar el diagnóstico). Y el Dr. Rodríguez Sánchez no se plantearía en principio su uso ya que la gran fibrosis del RLI impediría comprobar si el RMI tiene acción bajo la parálisis transitoria. Sí podría valorar su uso intraoperatorio (para potenciar la retroinserción amplia que haría al RLI) y en el postoperatorio (según la evolución del cuadro).

En cuanto al TIPO DE ANESTESIA A EMPLEAR, los Dres. Arroyo, Laria y Rodríguez Sánchez se inclinan por una anestesia general; la Dra. Anguiano, por una buena sedación más tópica (que le permita despertar al paciente y realizar una valoración intraoperatoria); y las Dras. Galán y Gómez de Liaño, por tópica. La última comenta que sólo utilizaría anestesia general si programase un anclaje al periostio.

Con respecto a la CIRUGÍA, la Dra. Anguiano realizaría un retroceso del RL hasta normalizar el TDP y despertaría al paciente: 1. Si la desviación horizontal está corregida, añadiría un retroceso del RI hasta normalizar el TDP y asociaría un Harada Ito. 2. Si persiste la XT, efectuaría una resección del RM en base a la desviación residual, una resección de las fibras posteriores del OS (para intentar corregir, al menos parcialmente, la desviación vertical) y un Harada Ito. En ambos casos complementaría la cirugía en el ojo derecho con hilo en RLD a 19 mm y en RSD a 15 mm. Tras la cirugía reevaluaría al paciente: a. Si persiste la XT y no ha realizado cirugía sobre RM, haría un plegamiento a dicho músculo. b. Si no ha realizado cirugía sobre RI y han pasado más de 6 meses, lo debilitaría. Comenta que se puede intentar preservar las ciliares anteriores, aunque no siempre se consigue. La Dra. Arroyo actuaría según el grado de función en RMI y RSI: 1. Con función residual, retroceso del RLI, plegamiento del RMI, debilitamiento del RII y transposición anterior del OID. Refiere que es importante tener en cuenta que con esta cirugía se corre el riesgo de ISA (poco frecuente en pacientes jóvenes y sin co-morbilidades). 2. Sin función residual, se pueden plantear dos opciones: a. Retroceso del RLI y RII, alguna cirugía de fijación en el área nasal izquierda (carunculopexia, fijación al periostio con banda o tendón del OS) y transposición anterior del OID. b. Retroceso del RLI Y RII, y cirugía inervacional para la desviación horizontal en el ojo derecho (debilitamiento muy amplio del RLD y resección del RMD dejando el TDP positivo al menos de 2+) y transposición anterior del OID. Para la Dra. Galán lo ideal es, bajo anestesia tópica, soltar el RII y el RLI, valorar la capacidad de elevación y aducción del ojo y realizar un retroceso amplio de ambos músculos. Comenta que si además hubiera que hacer pliegue o resección de RMI y RSI, valoraría el riesgo de ISA y lo dejaría para un segundo tiempo o haría un pliegue parcial. Añade que si de entrada no se pudiera hacer anestesia tópica, bajo anestesia general realizaría sólo el retroceso de RII y RLI hasta normalizar el TDP y en un segundo tiempo, dependiendo del resultado, valoraría el pliegue parcial de RMI y RSI o incluso cirugía sobre el ojo derecho. La Dra. Gómez de Liaño realizaría retroceso de RII y RLI para colocar el ojo en PPM y asociaría cirugía horizontal en el ojo derecho. El Dr. Laria, inicialmente plantearía un retroceso del RII hasta negativizar el TDP tendiendo a una leve infra-corrección inmediata postoperatoria. Y, según la posición pasiva tras dicho retroceso, podría plantearse añadir un retroceso del RL (por la XT existente, incrementada por el retroceso del RI). Refiere que en algunos casos es necesario añadir una pequeña resección del RS que dejaría para una segunda cirugía, tras un tiempo de la primera. Finalmente, el Dr. Rodríguez Sánchez, pensando en un III par, haría un retroceso de 14-15 mm al RLI (para dejarlo casi sin actividad) y una resección de 10-12 mm al RMI (con resección grande de la conjuntiva y sutura de la carúncula al limbo) y una suplencia del OS al RM colocándolo inferior a su inserción y resecaando el sobrante (para intentar disminuir la hipotropía izquierda). En un segundo tiempo, si fuera necesario, se plantearía hacer un retroceso con tónica del RSD +/- cirugía inervacional del ojo derecho (retroceso del RL). Si pensase en un cuadro restrictivo de fibrosis primario o por inervación anómala plantearía hacer un retroceso grande de RLI y de RII; y, en segundo tiempo, con tónica, retroceso de RSD y valorar si corregir lo que quede de horizontal.

Todos los panelistas intentarían realizar en un solo tiempo la mayor parte de la cirugía, aunque mencionarían al paciente las altísimas posibilidades de que precise varias cirugías para mejorar el cuadro. Los Dres. Galán y Rodríguez Sánchez comentan su preferencia por dos tiempos: La Dra. Galán, en el primero realizaría sólo el retroceso de RII y RLI y en el segundo, dependiendo del resultado, valoraría el pliegue parcial de RMI y RSI o incluso cirugía del ojo derecho. El Dr. Rodríguez Sánchez, en el primero intentaría corregir la divergencia del ojo izquierdo y en el segundo, si es necesario, la parte vertical y ajustar lo que quede de horizontal.

Como DATOS PERI-OPERATORIOS A TENER EN CUENTA, todos recalcan la crucial importancia del TDP intraoperatorio al inicio y después de cada procedimiento quirúrgico para liberar las restricciones. La Dra. Arroyo valora también la posición de los ojos en el plano quirúrgico. La Dra.

Galán comenta que si al soltar el RII y RLI no se consiguiera normalizar el TDP, buscaría alguna banda fibrosa que lo estuviera impidiendo; así como que, si una vez sueltos el RII y RLI, la función de RMI y RSI fuera muy deficitaria realizaría más retroceso que si la función fuera normal. El Dr. Rodríguez Sánchez no espera tener grandes sorpresas intraoperatorias, salvo anomalías anatómicas en la inserción por desplazamiento o dobles inserciones.

El MEJOR RESULTADO QUIRÚRGICO A OBTENER para todos es mejorar la estética en PPM, pero sin restablecer los movimientos en todas las posiciones.

Con el RESULTADO DE LA RMN DE ÓRBITAS, ninguno modificaría su planteamiento inicial.

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