



Acta Estrabológica

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

Volumen XLVII, n.º 2

2018

Julio-Diciembre

Obituario

Carta abierta al Dr. Manuel Giménez Álvarez. J. Perea

Revisiones

Tratamiento médico de la miopía. I. Pérez Flores

Estrabismos restrictivos del adulto. J. Visa Nasarre, A. Wert Espinosa

Artículo original

Espasmo acomodativo en la infancia. O. Álvarez-Bulnes, A. Monés-Llivina, L. Cavero-Roig, P. Valle-Chaparro, L. Clavé-Cerezo

Foro de casos clínicos

Tortícolis ocular

Moderadora: Milagros Merchante Alcántara

Comentarios a la literatura

Moderadora: Olga Seijas Leal

Revista de Cursos y Congresos

Academia Americana de Oftalmología. E. Hernández García, B. Domingo Gordo

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Aproximación diagnóstica en nistagmus en edad pediátrica. A. Dorado López-Rosado, A. Muñoz-Gallego, P. Tejada-Palacios

Editora

Merino Sanz P

Editores adjuntos

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

Administración

Audiovisual y Marketing, S.L.

Página web: www.estrabologia.org

E-mail: acta@oftalmo.com



Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

Junta Directiva

Presidenta

Dra. Pilar Gómez de Liaño Sánchez

Secretario General

Dr. Jorge Torres Morón

Vocales

Dra. Nieves Martín Begue

Dra. Milagros Merchante Alcántara

Dr. José M.^a Rodríguez del Valle

Dra. Ana Wert Espinosa

Vicepresidente

Dr. Carlos Laria Ochaíta

Tesorera

Dra. Susana Noval Martín

Directora de Acta Estrabológica

Dra. Pilar Merino Sanz

Miembros de Honor

Prof. C. Cüppers †

Dr. A. Arruga Forgas †

Dr. F. Gómez de Liaño †

Dr. A. O. Ciancia

Prof. R. Pigassou †

Dr. J. C. Castiella Acha

Prof. J. Murube del Castillo

Dr. J. M. Rodríguez Sánchez

Dra. 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

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

Secciones de la Revista

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

Coordinadoras

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

Administración

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

Página web

www.oftalmo.com/estrabologia

E-mail

acta@oftalmo.com

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

Acta Estrabológica

Volumen XLVII, n.º 2 – Julio-Diciembre 2018

Índice de Contenidos

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

Obituario

Carta abierta al Dr. Manuel Giménez Álvarez. J. Perea 77

Revisiones

Tratamiento médico de la miopía. I. Pérez Flores 79

Estrabismos restrictivos del adulto. J. Visa Nasarre, A. Wert Espinosa 95

Artículo original

Espasmo acomodativo en la infancia. O. Álvarez-Bulnes, A. Monés-Llivina, L. Caverro-Roig,
P. Valle-Chaparro, L. Clavé-Cerezo 107

Foro de casos clínicos

Tortícolis Ocular

Moderadora: M. Merchante Alcántara

113

Comentarios a la literatura

Moderadora: O. Seijas Leal

133

Revista de Cursos y Congresos

Academia Americana de Oftalmología. E. Hernández García, B. Domingo Gordo

139

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Aproximación diagnóstica en nistagmus en edad pediátrica. A. Dorado López-Rosado,
A. Muñoz-Gallego, P. Tejada-Palacios

151

Obituario

Carta abierta al Dr. Manuel Giménez Álvarez

Una vez más, mi agradecimiento a la Sociedad Española de Estrabología por el honor que me otorga al autorizarme escribir esta carta a mi entrañable amigo, el Doctor Manuel Giménez Álvarez. Lo hago con incisivo dolor y profundo cariño.

Como siempre, no quiero saber nada de obituarios. No quiero saber nada de necrológicas. ¡No quiero saber nada de nada! Sólo quiero, amigo mío, tenerte siempre muy cerca en los momentos, recuerdos y vivencias que tantos años compartimos con Juli y Amparo, y para mi pesar y desconsuelo hoy me siento muy lejos de vosotros tres.

Dos cosas quisiera resaltar, tu categoría científica y tu categoría humana. Sin embargo, no voy a exponer aquí tus distinciones y nombramientos. Quien te conoció ya sabe quién fuiste y quien no te ha conocido seguro que le importa poco. Solo voy a resaltar que tu formación científica vino de la mano de quien, a mi juicio, ha sido el oftalmólogo más completo de nuestro país de los últimos 60 años, el profesor Alfredo Domínguez, de quien bebiste el aprendizaje del segmento anterior del ojo y de la retina. Fue en el Instituto Oftálmico, tu auténtica morada en la que ejerciste la praxis clínica y quirúrgica de la especialidad durante 30 años como Médico de Sala por oposición así como la enseñanza, con toda la dignidad y generosidad que cabía en tu alma.

Y al mismo tiempo, aprendiste Estrabología con el mejor maestro habido en nuestro país, Fernando Gómez de Liaño, y fue esta aproximación a su persona y a la motilidad ocular lo que condujo a tu importante colaboración en el nacimiento de la Sociedad Española de Estrabología, de la que fuiste Miembro Fundador y de la Junta Directiva con el cargo, inestimable en aquel precario momento de la asociación, de Tesorero.

Amigo mío, si escribo esta carta desde este foro estrabológico es porque quiero que aquí quede la huella imperecedera de quien fuiste y que no es justo que pase desapercibido en el tiempo quien como tú destilabas por todos tus poros inteligencia, experiencia, humanidad, sensibilidad, generosidad, cultura, sentido del humor y, sobre todo, el deseo de compartirlo con todo aquel que a ti se te acercaba a lo que fuera. Sí, ¡con todo aquél y con cualquiera!

Sobre mí has tenido la ventaja de haberte adelantado en el tiempo y poder antes que yo estar disfrutando junto a las estrellas, con tu verbo fluido y un tanto chulo y castizo, con Juli (tu mujer), Amparo (la mía), Fernando Gómez de Liaño (nuestro querido Maestro), Paco Montanary y Eduardo Villamor (nuestros fieles y entrañables amigos). ¡Qué grandes momentos vivimos juntos cuando hicimos esta Sociedad! ¿Verdad?

Recuerdo, como si fuera ayer, el día que nos presentó Fernando Gómez de Liaño. Era un día gris, muy frío, y no sé por qué nuestra conversación derivó hacia la poesía y, como siempre que estuvimos juntos, me tenías que regalar algo. Pues bien, ese día tu prodigiosa memoria me hizo conocer al poeta neoyorquino Walt Whitman, cuando muy pausado, pero vehemente al



Primer Congreso de la SEE.

mismo tiempo, me recitaste: «*Aquel que camina una sola legua sin amor, camina amortajado hacia su propia sepultura*». Toda la vida he tenido el sentimiento de que estar a tu lado por el motivo que fuera, científico o lúdico, era un aprendizaje continuo. Cuando hablabas, jamás había vacío en tus palabras, siempre decías algo que merecía valorar, retener o meditar, ya fuera médico, de cultura general o enseñanzas y picardías de la vida. En realidad, eras vehemente dentro de tu tolerancia, aunque demoledor incluso en tu bondad.

De honradez acrisolada, amante de la vida sencilla y familiar, viajero infatigable, y amigo de tus amigos, bien recuerdo con envidia tus grandes cualidades, y ¡cómo me complacería tenerlas todas!, sobre todo tu humildad.

Querido Manolo, deseo que tú y tu familia reciba de la Sociedad Española de Estrabología, que de modo muy activo ayudaste a crear, todo el cariño, consideración y respeto que merecéis y que en justicia os debemos.

José Perea

Revisión

Tratamiento médico de la miopía

Medical treatment of myopia

Inés Pérez Flores¹

Servicio de Oftalmología. Hospital POVISA. Vigo

Resumen

El incremento en la prevalencia de la miopía y de la miopía magna se ha convertido en un problema de salud a nivel mundial debido a las graves enfermedades asociadas a la miopía magna. Dichas patologías son causa potencial de pérdida de visión severa y ceguera en la edad adulta. La etiología multifactorial de la miopía y la autorregulación del crecimiento del globo ocular son objeto de estudio y han permitido desarrollar distintos métodos para el control de la miopía. Se han propuesto numerosas estrategias para controlar el comienzo y la progresión de la miopía, modificando factores medioambientales como el tiempo de exposición al aire libre, y con intervenciones ópticas y farmacológicas. Revisamos el conocimiento actual a propósito de la etiopatogenia y de las distintas intervenciones para el control de la miopía, con especial atención a la atropina. Los mecanismos de acción y los efectos a largo plazo de los distintos tratamientos aún no son bien conocidos. Sin embargo, a día de hoy, la atropina es el tratamiento más estudiado y eficaz, y la atropina 0,01% la dosis más segura y con menos efecto rebote. Son necesarios más estudios que aporten evidencia sólida que apoye los distintos tratamientos para el control de la miopía.

Palabras clave: *Prevalencia de la miopía; control de la miopía; atropina y miopía.*

Summary

The increase in the prevalence of myopia and high myopia has become a global health concern due to the serious disorders associated with high myopia. These disorders are a potential cause of severe visual impairment and blindness. Multifactorial etiology of myopia and homeostasis of the eye growth are object of study and have allowed the development of different methods for myopia control. Several strategies have been proposed to control the onset and progression of myopia modifying environmental factors such as the outdoors time and with optical and pharmacological interventions. We review the current knowledge regarding the etiopathogenesis and the different interventions for the myopia control, with special attention to atropine. The mechanisms of action and the long-term effects of the different treatments are not yet well known; however, to date, atropine is the most studied and effective treatment. Low dose atropine (0.01%) seems to be the safest dose and with less rebound effect. More studies are necessary to provide a robust evidence in support of the different treatment options for myopia control.

Keywords: *Prevalence of myopia; control of myopia; atropine and myopia.*

¹ MD.

Introducción

Esta revisión es producto de nuestra preocupación por el creciente incremento de la prevalencia de la miopía. Analizamos la etiopatogenia y los distintos métodos de control de la miopía, con especial atención al tratamiento con atropina.

Tengo la certeza de que todavía existen numerosas incógnitas por resolver, pero he llegado al convencimiento de la necesidad de incorporar el tratamiento para el control de la miopía a la práctica clínica habitual.

Para llegar a esta conclusión es necesario entender que la prevalencia de la miopía está aumentando en base a su etiología multifactorial, y también cómo se produce la autorregulación del crecimiento del globo ocular. Solo así podremos comprender el mecanismo de acción de las distintas intervenciones para el control de la miopía.

Esta información nos la proporcionan múltiples estudios epidemiológicos, experimentales y clínicos ya publicados, pero hemos de seguir atentos a los que están por venir. En este sentido, además de los ensayos clínicos, cada vez tendrán más relevancia los llamados estudios de vida real (*Real World Data/ Real World Evidence*) los cuales podrán aportar información de efectividad en condiciones clínicas. En la actualidad hemos puesto en marcha un grupo de investigación independiente para la realización de un estudio postautorización multicéntrico¹. Dicho estudio pretende evaluar en condiciones de práctica clínica el tratamiento con atropina al 0,01% para el control de la miopía en niños españoles.

Prevalencia de la miopía

El aumento de la prevalencia de la miopía comenzó en occidente en 1900 con la revolución industrial y la expansión de la educación que supuso. En Asia dicho cambio se produjo de forma llamativa después de la segunda Guerra Mundial. Existen numerosos estudios epide-

miológicos que ponen de relieve el aumento en la prevalencia de la miopía en las dos últimas décadas. Se habla de epidemia, pandemia mundial, pero vemos que el mayor aumento de la prevalencia se concentra en el Este y Sudeste asiáticos (1,2) (fig. 1).

La trascendencia de ese aumento de la prevalencia está en relación con las patologías asociadas a la miopía, en concreto a la alta miopía o miopía magna (MM) (3-7) (tabla 1).

La Organización Mundial de la Salud ha publicado el informe «El impacto de la miopía y la miopía magna». Dicho informe está basado en las conclusiones del «*World Health Organization - Brien Holden Vision Institute-Global Scientific Meeting on Myopia*», congreso celebrado en Sydney en 2015 (8). Allí se hizo una proyección de los datos de prevalencia de la miopía (fig. 2). Se ha calculado que el incremento de la miopía y la MM (definida ≥ 5 dioptrías) desde el año 2000 al 2050 será de 2.6 y 5 veces más respectivamente.

En esta reunión también se evaluó el impacto económico y se hizo el análisis de costes de la miopía y la MM. Se estima que la miopía no corregida es la 2.^a causa de ceguera y la 1.^a de discapacidad visual moderada-severa. El programa «*WHO Global Burden of Disease*» divide a la población mundial en 21 regiones y se ha calculado que en 2050 la prevalencia de la miopía será $\geq 50\%$ en el 57% de los países. El coste en pérdida de productividad mundial será de 202 mil millones de US\$ y el coste de enfrentarse a la miopía será de 28 mil millones de US\$ a 5 años. En Singapur el coste directo anual de la corrección óptica en adultos es de

Tabla 1. Patologías asociadas a la miopía

Prevalencia y complicaciones de la miopía	
Baja visión	7-30%
Catarata	x3,8 mm
Glaucoma	4,4% mm
Degeneración macular miópica	x9 mm (1)
Desprendimiento de retina	x3,2 mm
Estrabismo horizontal y vertical diplopía	13-18% mm (2)

(1) Miopía patológica (1-3%): miopía magna con signos de atrofia retiniana.
(2) Tanaka 2010.

¹ Grupo para el Tratamiento con Atropina de la Miopía (GTAM).

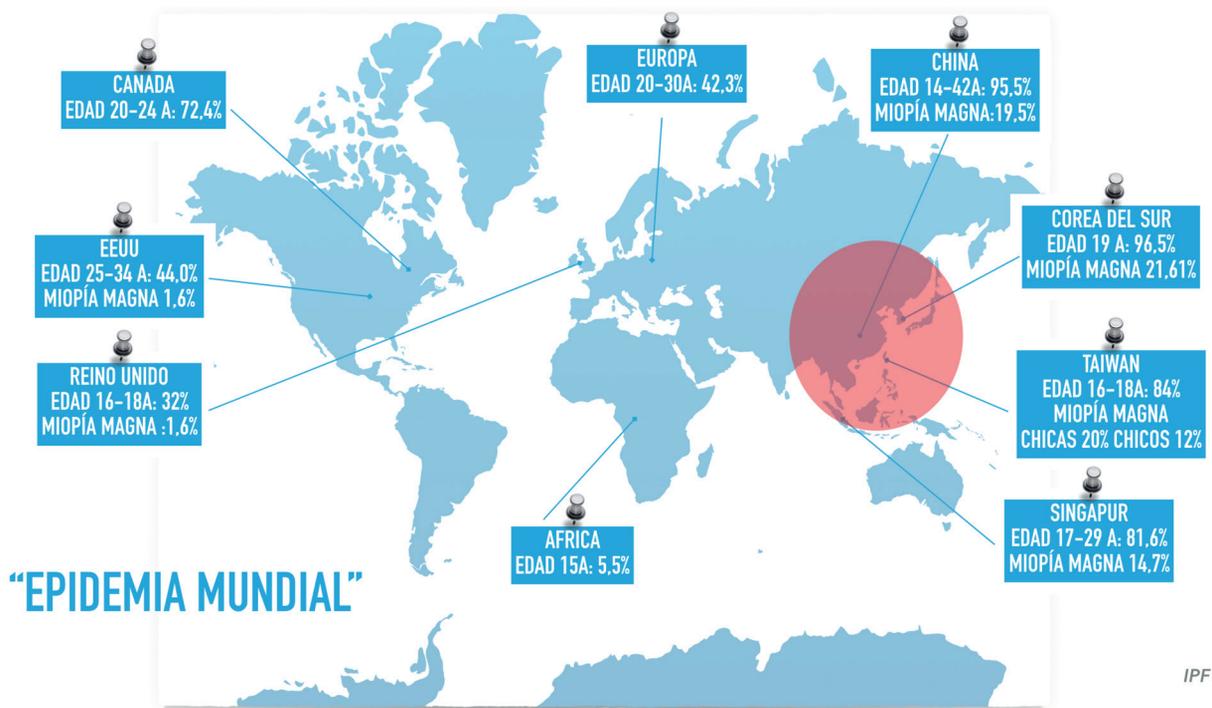


Figura 1. Mapa de prevalencia mundial de la miopía.

755 millones US\$, y el coste directo de la miopía en niños es de 148 US\$/año.

Se estima que reducir la tasa de progresión de la miopía un 50% podría reducir la prevalencia de la MM un 90%. Con todos estos datos es imperativo considerar la repercusión que tendría reducir dicha tasa de progresión.

bién se ha observado que se está produciendo una disminución en la edad de comienzo de la miopía y un aumento en la tasa de progresión, de modo que los pacientes que comienzan a ser miopes a los 6 años serán miopes magnos a los 12 años.

Etiología multifactorial

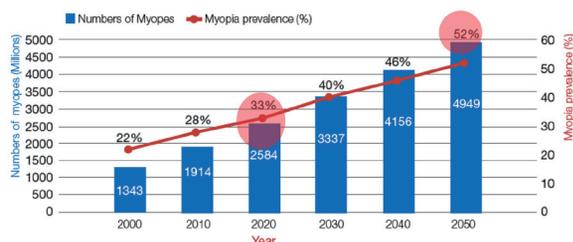
Sabemos que la combinación de factores genéticos y medioambientales está detrás del aumento en la prevalencia de la miopía. Tam-

Genética

Algunos datos son contradictorios en cuanto a la influencia de la genética en la progresión de la miopía. Se muestra la relación de historia paterna de miopía con la prevalencia de la

WHO-BRIEN HOLDEN VISION INSTITUTE-GLOBAL SCIENTIFIC MEETING ON MYOPIA 2015

PREVALENCIA GLOBAL DE LA MIOPIA Y MIOPIA MAGNA



WHO-BRIEN HOLDEN VISION INSTITUTE-GLOBAL SCIENTIFIC MEETING ON MYOPIA 2015

PREVALENCIA GLOBAL DE LA MIOPIA Y MIOPIA MAGNA

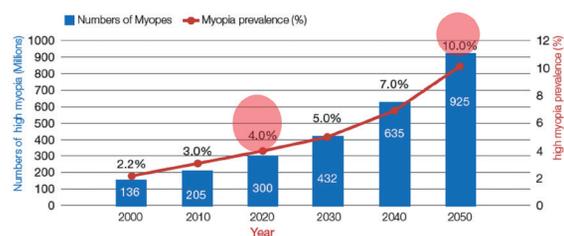


Figura 2. Proyección de prevalencia. A Miopía. B Miopía magna.

enfermedad, pero no se sabe con certeza si se debe a un factor medioambiental compartido o a una susceptibilidad genética (9). Hay estudios que sugieren que la presencia de miopía en ambos progenitores aumenta x2 el riesgo de hijos miopes (10). Otros estudios muestran menos efecto de los factores medioambientales (p. ej. actividades al aire libre) en los niños con padres miopes que en aquellos con padres sin miopía (11,12).

Sin embargo, la prevalencia de la miopía genética es muy baja 1-2%. Los estudios de asociación del genoma completo (GWAS) muestran escasa evidencia de susceptibilidad genética entre población de ancestros europeos y asiáticos. La falta de relación con los estudios en gemelos que encontraban base genética para la miopía es lo que se conoce como «heredabilidad perdida» (13). Podemos hablar de una MM adquirida vs genética. Como ya hemos mencionado, la MM adquirida estaría en relación con la disminución de la edad de comienzo de la miopía y el aumento de la tasa y la rapidez de progresión. En los países asiáticos donde la progresión está entorno a 1dp/año, este fenómeno da lugar a un aumento de MM 10 veces mayor que la miopía total (1,14).

En relación con el comienzo de la miopía en la edad escolar, parece ser que un factor predictivo sería una hipermetropía $<+0.75$ dp a los 6 años de edad (15).

Principales factores medioambientales

En 2001 se desarrolló un marco de trabajo para entender la emergencia de la epidemia de miopía en Singapur, y determinar la necesidad de prevención (16).

En el proceso biológico que regula el crecimiento del globo ocular convergen una serie de factores medioambientales que van a modificar dicho crecimiento. Existen factores sociales como la urbanización, industrialización, contaminación, cambios en la dieta, educación masiva. El sistema de educación en los países asiáticos se caracteriza por las tasas elevadas de cumplimiento y competitividad temprana por escuelas

de élite y por las plazas limitadas en instituciones terciarias. Los niños están enfocados al estudio, trabajo extraescolar en casa, con gran cantidad de trabajo de cerca en ambientes cerrados y poco tiempo al aire libre. Sin embargo, también existen intervenciones ópticas y farmacológicas que pueden revertir directamente los cambios inducidos a nivel biológico por los factores medioambientales (fig. 3).

Homeostasis del crecimiento del globo ocular

La homeostasis es el conjunto de fenómenos de autorregulación para el mantenimiento de la composición y propiedades de un organismo. Como decíamos en la introducción, para saber cómo actúan las intervenciones sobre el control de la miopía hemos de conocer el proceso de autorregulación del crecimiento del globo ocular.

Sabemos que la visión es el principal input (17). El control homeostático del crecimiento del globo ocular consigue imágenes correctamente enfocadas en la retina. Funciona gracias a que las señales de error visual desencadenan una cascada de señales químicas las cuales serán responsables de la remodelación del polo posterior, esclera y coroides, llevando la retina a donde está la imagen. En otras palabras, la retina es capaz de decodificar el desenfoque y de moverse atrás y adelante dentro el ojo, inflando y desinflando la coroides y así también controlando el crecimiento posterior de la esclera.

La emetropización, cuya función es minimizar el desenfoque, se produce en base a dos procesos: uno rápido de puntos de ajuste individuales con diferentes puntos objeto de enfoque, y otro lento hacia la emetropía absoluta. El control visual del crecimiento es dinámico, ya que las señales de error visual no son constantes y el grado de desenfoque fluctúa según donde miremos y con el tiempo. El sistema de control necesita integrar estas señales para inferir el estado refractivo, siendo la señal neural, bioquímica o una combinación de ambas.

La cascada de señales químicas secretadas por retina-epitelio pigmentario de la retina-

SEET 2001, MORGAN 2018

PRINCIPALES FACTORES MEDIOAMBIENTALES

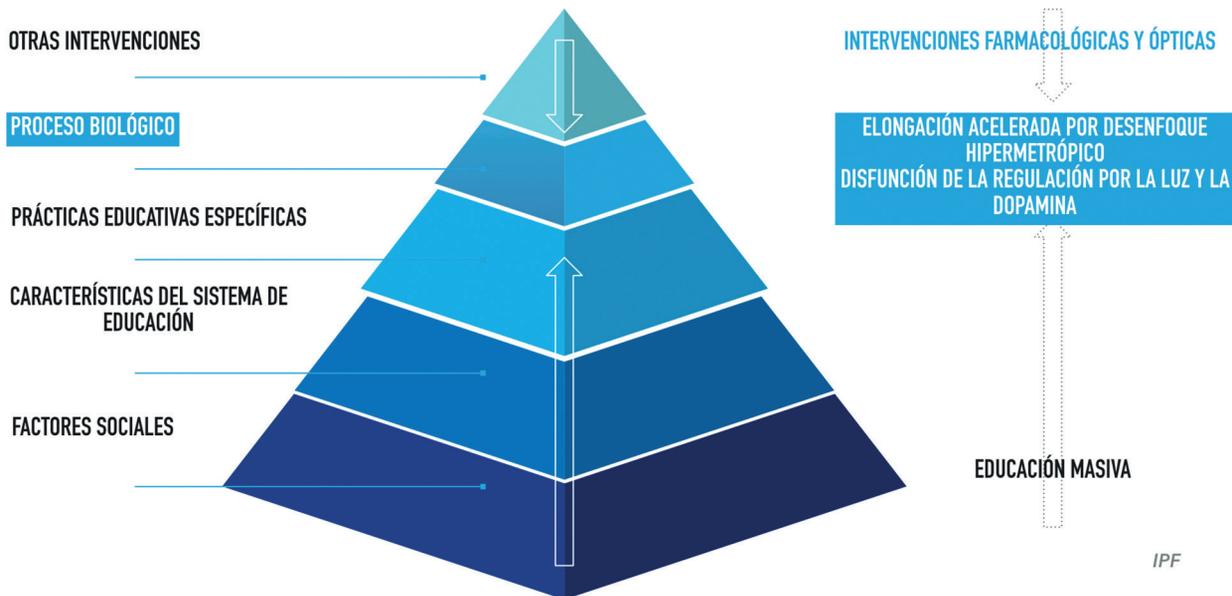
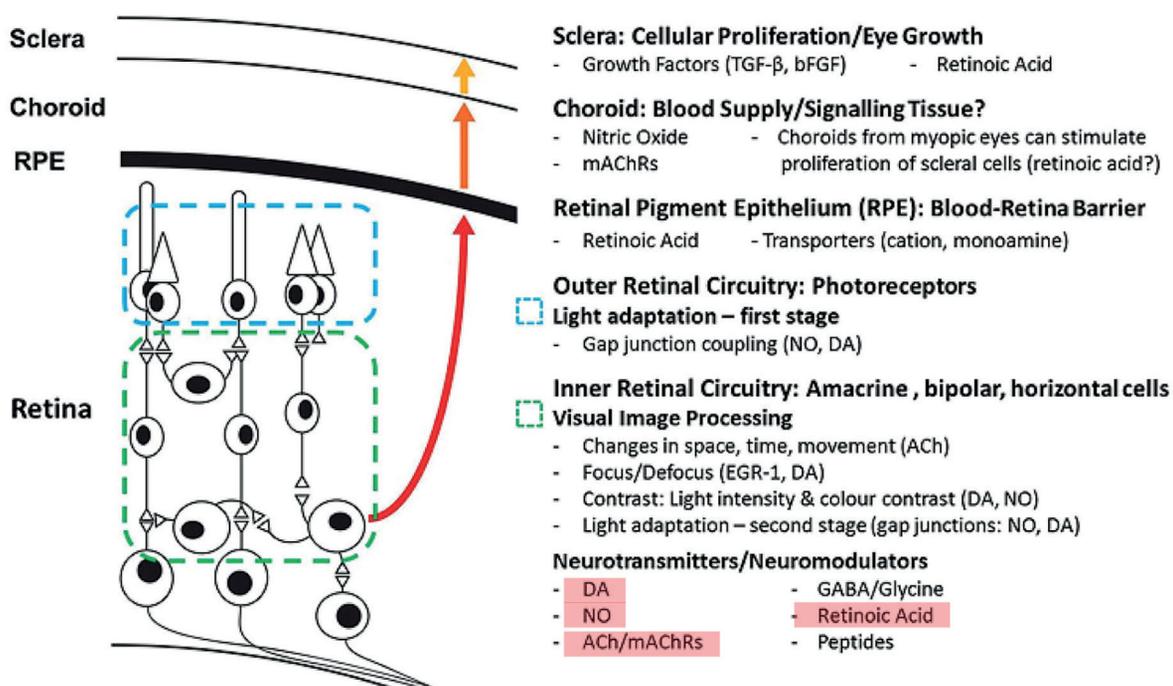


Figura 3. Factores medioambientales e intervenciones que pueden modificar el proceso biológico de crecimiento del globo ocular. Marco de trabajo en el estudio de la epidemia de miopía en Singapur 2001.

SEÑALES DE CONTROL DEL CRECIMIENTO DEL GLOBO OCULAR



IPF

Figura 4. Cascada de señales químicas.

coroides-esclera, regulan el sistema de crecimiento del ojo. Hay una serie de moléculas que van a cambiar en dirección opuesta bajo signos opuestos de desenfoque (fig. 4) (18).

Los modelos experimentales en animales, miopía por privación y miopía inducida por lentes, han permitido un mejor conocimiento del proceso de regulación del crecimiento del ojo así como el desarrollo de las intervenciones clínicas para el control de la miopía. Muchos estudios muestran la importancia de la dopamina y el óxido nítrico como moduladores finales de la inhibición del crecimiento del globo ocular, y parece que ambos aumentan con la exposición a la luz y la administración de atropina.

Sin embargo hay una cuestión no resuelta: si la correspondencia entre la longitud y la óptica del ojo están bajo control homeostático, ¿por qué los niños desarrollan miopía y por qué el crecimiento no se autolimita? Podemos especular con que esta disfunción en el sistema de autorregulación estaría en relación con la influencia de factores medioambientales.

Intervenciones para el control de la miopía

Hoy comenzamos a entender que se pueden controlar el inicio y la progresión de la miopía. En primer lugar, modificando factores medioambientales implicados en el aumento de prevalencia de la miopía y vinculados al sistema educativo. En segundo lugar y actuando de forma directa en su progresión, a través de medidas ópticas y/o farmacológicas.

Educación

Trabajo de cerca

Tradicionalmente se ha considerado que el trabajo de cerca es un factor de riesgo para la progresión de la miopía, pero el mecanismo de acción todavía no es suficientemente conocido (9). Se ha intentado relacionar con el exceso de acomodación, sin embargo esto se contradice con el hecho de que se ha conseguido de-

sarrollar miopía por privación en animales sin acomodación. La acomodación defectuosa o retraso acomodativo se ha postulado como otro posible mecanismo causal en la progresión de la miopía. Mediante el desenfoque hipermetrópico de la fovea en el trabajo de cerca se estimularía el crecimiento del ojo, pero hay estudios que descartan dicha relación (19) y otros que afirman que el retraso acomodativo sería consecuencia y no causa de la miopía (20). Por otro lado se sugiere que los cambios biométricos producidos durante la acomodación asociada a las tareas de cerca estarían en relación con el aumento de tensión del cuerpo ciliar y los músculos extraoculares en mirada abajo, lo cual estimularía el crecimiento del globo (21).

Los actuales sistemas educativos implican mayor tiempo de lectura y trabajo en distancias próximas, pero parece que tendría que ser un esfuerzo continuado para que realmente fuese un factor de riesgo. Los niños judíos ortodoxos (solo los varones, y a diferencia de los niños que van a escuelas seculares), estudian una media de 16 horas diarias, y tienen una prevalencia similar a los asiáticos del 80% para la miopía y del 20% para la miopía magna (22).

Los estudios epidemiológicos encuentran resultados contradictorios. Por un lado se ha visto que la similitud entre el defecto refractivo entre parientes depende de los factores genéticos con poca influencia del trabajo de cerca y del tiempo al aire libre (12), y que el trabajo en visión próxima no muestra asociación con la aparición de miopía tanto en análisis univariados ni multivariados (15). Sin embargo, en un metaanálisis se concluye que el riesgo de miopía aumenta un 2% por cada dioptría-hora adicional de trabajo de cerca por semana, y reducir el tiempo de lectura reduciría el riesgo de miopía con un grado de evidencia IIB. En este análisis se revisaron más estudios transversales que longitudinales, y mientras que en los primeros la pregunta es «¿cuántas horas trabajan de cerca?», en los segundos la pregunta es la que realmente interesa «¿incrementa el trabajo de cerca las posibilidades de que un niño emélope pase a miope?» (14).

El concepto de factor de riesgo para el trabajo de cerca ha ido perdiendo peso en la comunidad científica, ya que se piensa que si bien la asociación con la miopía existe no parece ser una relación causal. A pesar de esto, en algunos países asiáticos se aplican en los colegios distintas técnicas para modificar la distancia de trabajo de los niños (fig. 5).

Tiempo al aire libre

La evidencia más reciente sugiere que el incremento de actividad al aire libre podría ayudar a prevenir la miopía, algo que ya a finales del siglo XIX se estableció encontrando una relación inversa entre el número de estudiantes miopes en un aula y el nivel de luz (9). Más tiempo al aire libre protegería del comienzo de la miopía eliminando el riesgo asociado con más trabajo de cerca (23) y tener padres miopes (11). La luz brillante reduce el desarrollo de miopía a través de la constricción de la pupila,

lo cual resulta en menos desenfoco, y a través de la estimulación de la liberación de dopamina en la retina, la cual inhibe el crecimiento del globo ocular (24). Son necesarios más estudios sobre el espectro de composición de la luz, aunque no parece haber evidencia suficiente de efecto de la radiación UV. En los miopes los niveles séricos de melatonina están aumentados, lo que puede indicar un papel de la exposición a la luz y el ritmo circadiano en el mecanismo de crecimiento del ojo miope (25).

Se ha visto que existe una relación inversa entre la intensidad de la luz y el tiempo de exposición necesario para tenga un efecto protector. En un estudio que medía la intensidad de la luz se encontró que no sólo la luz del sol brillante (10.000 lux) puede prevenir la miopía, si no también intensidades de luz moderadas (1000-3000 lux) como la luz en un porche o bajo la sombra de un árbol (26).

Hay numerosos estudios y programas de aumento del tiempo al aire libre en niños especialmente en los países del Sudeste asiático. Parece



IPF

Figura 5. Métodos para modificar la distancia de lectura en las escuelas. Arriba: «Jilong children's science training school» en Shijahuang, China. Abajo: escuela china con «barras antimiope» instaladas en los pupitres.

claro que el tiempo fuera previene el comienzo de la miopía y enlentece el cambio miópico, pero no sería efectivo en la disminución de la progresión en ojos ya miopes. Un análisis dosis-respuesta establece que un aumento de 76 minutos/día comparado con controles sería necesario para obtener una reducción del 50% en la aparición de miopía. Sin embargo, se desconoce el umbral respecto a la duración del tiempo al aire libre requerido para prevenir el comienzo de la miopía. El mayor efecto protector se ha encontrado en los niños de 6 años, quizás más sensibles a los factores medioambientales. En principio los mecanismos biológicos que regulan la aparición de la miopía y su posterior progresión deberían de ser los mismos, y quizás la falta respuesta de la progresión a la exposición al aire libre esté en relación con que no se haya establecido una correcta asociación entre progresión y los distintos factores de riesgo conocidos. Son necesarios más estudios sobre la progresión en niños miopes analizando el efecto combinado de las actividades al aire libre y en visión próxima (6,27).

La progresión de la miopía en verano es el 60% de la progresión en invierno, por lo que la duración de los estudios sobre estrategias de control de la miopía deberían ser de al menos 12 meses, y así tener en cuenta las variaciones estacionales (28). El efecto estacional es tan potente como el efecto farmacológico y el efecto óptico en la prevención de la progresión de la miopía. Si se consigue probar que el tiempo al aire libre regula no solo el comienzo sino

también la progresión, el incremento de dicho tiempo sería más efectivo en la prevención de la MM (1).

No podemos controlar las condiciones de presión educativa y el tiempo que los niños pasan en exterior, pero es nuestra labor advertir a los padres de niños en riesgo de miopía de la necesidad de modificar estos factores. En algunos países asiáticos se están tomando medidas de prevención de salud pública invitando a los padres a aumentar el tiempo al aire libre de sus hijos. En las escuelas están poniendo el foco en asegurarse de que durante los descansos salen al exterior, pero también experimentando con educación en determinadas áreas directamente al aire libre o modificando sus aulas para trabajar en condiciones lumínicas de exteriores. Parece que la epidemia de miopía podría estar condicionada más por la escasa exposición a la luz al aire libre que por la presión educativa y el trabajo de cerca en sí mismos (1,8,9) (fig. 6).

Intervenciones ópticas

Las intervenciones ópticas propuestas para el control de la progresión de la miopía están basadas en algunas de las teorías a propósito del mecanismo de crecimiento del globo ocular. Hay estudios experimentales y clínicos que describen el efecto del desenfoque hipermetrópico periférico en el proceso de emetropización y en algunos individuos en la fase premiope (6). También se ha descrito cómo el retraso acomodo-



Figura 6. Izquierda imagen de un aula con paneles acristalados «open class». Derecha: poster de la campaña de prevención contra la miopía del Sistema de Salud en Singapur.

dativo asociado a algunos miopes corregidos (defecto hipermetrópico central en visión próxima), así como el desenfoque periférico (defecto hipermetrópico periférico en visión a distancia) actuarían en la progresión de la miopía. Hay estudios que sugieren que el ojo responde por igual al desenfoque central y periférico, es decir que el desenfoque se suma a lo largo de toda la superficie de la retina y la señal química integrada regula el crecimiento del globo. Sin embargo, también hay algún estudio que contradice estas teorías a propósito de la importancia del desenfoque hipermetrópico periférico en la aparición y la progresión de la miopía (29).

El objetivo de los tratamientos ópticos sería crear una señal visual de stop para el crecimiento del globo. Dicha señal se obtendría al modificar el desenfoque hipermetrópico con lentes positivas y así generar un desenfoque miópico (8,30) (tabla 2).

Gafas

Si bien algunos han postulado la hipo-corrección óptica como método de control de la miopía, hoy sabemos que no sólo no es eficaz sino que acelera la progresión. Hay estudios con gafas progresivas y con gafas bifocales + prismas base interna, que han encontrado una significancia clínica limitada o tienen poco seguimiento. En el estudio COMET (The Correction of Myopia Evaluation Trial) (31), que evalúa el tratamiento con gafas progresivas, se vio una reducción en el efecto entre el 2.º y 4.º año. Se piensa que el éxito de los tratamientos con gafas es limitado por los cambios en las zonas de tra-

tamiento óptico provocados por el movimiento de los ojos por detrás de las lentes (8,30).

Lentes de contacto

No parece que las lentes de contacto convencionales, blandas y rígidas permeables al gas, alteren la progresión de la miopía. Se ha demostrado reducción de la progresión con las lentes de contacto bifocales, y con las lentes de contacto de foco dual. Estas últimas tienen múltiples anillos de potencia positiva que producen un relativo desenfoque miópico sobre una mayor parte de la retina (32).

También se ha demostrado reducción en la progresión con la ortoqueratología, técnica en la que se usan lentes rígidas de uso nocturno. Según algunos estudios la reducción estaría entorno al 40%, y su mayor impacto en los pacientes estaría en relación con el efecto de la mejor agudeza visual durante el día sin necesidad de corrección. Su mecanismo de acción se basa en las modificaciones inducidas en el espesor de las zonas centrales y periferia media de la cornea. Parece que el mayor efecto se conseguiría en niños con miopía entre 1,25 y 4 dioptrías. La tasa de abandono está entorno al 20% y existe preocupación por las desventajas asociadas al uso prolongado. Dichas desventajas incluyen el coste, las dificultades de adaptación, las posibles variaciones de agudeza visual a lo largo del día, el fenómeno de rebote y especialmente el riesgo de infecciones, todo lo cual aún no es bien conocido (6,30). Un estudio encuentra efecto sinérgico en el tratamiento de ortoqueratología y atropina combinados, aun-

Tabla 2. Intervenciones ópticas

Retraso acomodativo Desenfoque hipermetrópico periférico				Éxito	Inconvenientes
Gafas	Hipocorrección	Progresivas (1)	Bifocales +3DPint	Significancia clínica limitada	Aberraciones con el movimiento del ojo
Lentes de contacto	Bifocales	Foco dual (2)	Ortoqueratología	Reducción de la progresión = 30-55%	Pérdida de efecto con el tiempo Dificultad de adaptación y riesgos del uso prolongado

(1) COMET. (2) MiSight® CooperVision (CA, USA); MASS Ruiz-Pomeda 2018. Who-Brien Holden Vision Institute-Global Scientific Meeting on Myopia 2015.

que más estudios son necesarios para revalidar esta teoría (33).

Intervenciones farmacológicas

Hay múltiples estudios clínicos y experimentales sobre las distintas sustancias químicas que intervienen en el desarrollo del globo ocular estimulando su crecimiento, así como sobre las que lo inhiben interfiriendo en la progresión de la miopía (34) (tabla 3).

La atropina es un antagonista muscarínico no selectivo, que analizaremos más adelante. La pirenzepina al 2% es un antagonista muscarínico selectivo M1/M4, que en aplicación tópica 2 veces al día ha mostrado una reducción de la progresión del 50% a 12 meses. La metilxantina 7-MX es un antagonista no selectivo de la adenosina, que a dosis de 400 mg/12 h vía oral ha demostrado ser segura y eficaz con una disminución del 60% en la progresión y sin efecto rebote. Previamente ya hemos descrito el papel de la dopamina y el óxido nítrico en el crecimiento del globo.

Con respecto a los lugares de acción, la retina es el origen de la cascada de señales químicas y sabemos que hay barreras anatómicas que obstaculizan la llegada de la medicación sistémi-

ca (endotelio vascular y epitelio pigmentario). Se especula con la posibilidad de inyecciones intravítreas e implantes, aunque los riesgos de complicaciones de un tratamiento a largo plazo no hacen que resulte una idea atractiva. La esclera está aislada de la retina por la coroides y sería un lugar de acción posible para las formulaciones tópicas, pero la distancia de la esclera posterior la hace poco accesible y además dichas formulaciones presentan el inconveniente de su rápido aclaramiento. Actualmente se está trabajando en formulaciones basadas en polímeros y nanopartículas, las cuales podrían ser empleadas para liberar la atropina directamente a la esclera.

Las intervenciones ópticas y farmacológicas han sido objeto de varias revisiones sistemáticas (35,36), las cuales encuentran que los agentes antimuscarínicos y en concreto la atropina, son los más eficaces como tratamiento para enlentecer la miopía. Huang estudió 16 intervenciones para el control de la miopía en niños (36) (tabla 4). Se evaluó el efecto en la progresión comparado con placebo o gafas monofocales y se encontró que la atropina a dosis alta es superior a todas las demás intervenciones, excepto la atropina a dosis media y baja. También se vio que los niños asiáticos parecen beneficiarse más que los de raza caucásica, aunque pudiese estar

Tabla 3. Sustancias químicas que intervienen en el crecimiento del globo ocular y/o en el control de la progresión de la miopía.

Intervención farmacológica	
Atropina	
Pirenzepina	
Otros antimuscarínicos	
Hipotensores	
Metilxantina 7-MX	
Análogos colinérgicos nicotínicos	
Inhibidores acetilcolinesterasa	
Agonistas dopamina	
GABA	
Neuropéptidos	
Óxido nítrico	
Ácido retinoico	
Otros factores de crecimiento	

Izquierda: Enmarcadas en un recuadro aparecen las que han sido objeto de mas ensayos clínicos y estudios experimentales. Derecha: diagrama del globo ocular con los posibles lugares de acción. Ganesan 2010.

Tabla 4. Resultados de las intervenciones para el control de la progresión miopía más eficaces

Intervenciones para el control de la miopía			
		Cambio refractivo D/año	Cambio longitud axial mm/año
Atropina (1) (dosis)	Alta (1%-0,5%)	0,68	-0,21
	Media (0,1%)	0,53	-0,21
	Baja (0,01%)	0,53	-0,15
Pirenzepina		0,29	-0,09
Ortoqueratología			-0,15
Lentes de contacto defocus periférico			-0,11
Gafas progresivas		0,14	-0,04
(1) Efecto fuerte: cambio $\geq 0,50$ D/a o $\geq 0,18$ mm/a. Huang 2016.			

en relación con la progresión de la miopía más rápida en asiáticos. Finalmente se encontró que la mayoría de las intervenciones pierden efecto en el segundo año.

Atropina

La atropina es el agente antimuscarínico no selectivo más estudiado y usado para detener la progresión de la miopía y, como acabamos de mencionar, incluso ha sido considerado el más efectivo para enlentecer dicha progresión. Las primeras referencias, en publicaciones alemanas e inglesas, al uso de atropina en el tratamiento de la miopía datan del siglo XIX en la década de los 70 (37-39). Inicialmente se pensaba que la acomodación era un factor causal de la miopía, y la atropina detenía la progresión por su acción ciclopléjica (40). Posteriormente se ha demostrado que la atropina disminuye la progresión de la miopía en animales con músculos ciliares estriados, de modo que la hipótesis de la acomodación ha sido desechada (41,42). La acción de la atropina no es bien conocida, pero las principales teorías están en relación con cambios bioquímicos inducidos a nivel de la retina y la esclera, interfiriendo en el mecanismo de crecimiento del globo ocular (17,34). Hay una teoría que sugiere que, de forma secundaria a la dilatación de la pupila, la luz ultravioleta actuaría sobre el colágeno de la esclera y enlentecería el crecimiento (43). Por último, otra teoría más reciente describe una asociación entre la miopía

y una inflamación crónica del ojo que podría ser controlada por la atropina (44).

A lo largo del siglo XX diversos estudios han evaluado el efecto de la atropina en el control de la miopía (45,46). Debido a la pobre tolerancia a la atropina al 1%, comenzaron los estudios que analizaban las respuestas a distintas concentraciones (47).

En este sentido la aparición de los estudios ATOM (Atropine for the Treatment of Myopia) (48-51) ha supuesto un salto cualitativo en la evidencia que ha incrementado el interés general por este tratamiento (fig. 7).

Se consideró una progresión $< 0,25$ dp como muy buena respuesta, y $> 0,75$ dp como mala respuesta y se encontró la mayor eficacia en el segundo año de tratamiento.

La atropina al 0,01% iba a ser el equivalente a grupo control placebo pero se encontró un inesperado fuerte efecto en la progresión. Los estudios que analizan el efecto rebote encuentran que este es dosis dependiente, con mayor progresión durante el período de lavado para aquellos tratados con las dosis más altas (50,52). A pesar de ello hubo menos progresión durante el período completo de estudio (tratamiento+lavado) que en los controles no tratados. A los 5 años el menor incremento de la miopía, similar al incremento con placebo a los 2,5 años, se obtuvo con la concentración al 0,01%.

Respecto a la tasa de abandonos, el ATOM 1 tuvo un 17% frente al ATOM 2 con un 14% de perdidos al tercer año. Los efectos secundarios

en cuando a molestias con la luz y disminución de agudeza visual de cerca necesitaron corrección con gafas fotocromáticas y progresivas con el tratamiento a mayor concentración, sien-

do el 7% para la atropina al 0,1-0,05% en fase 1 y 0% para la atropina al 0,01% en fase 3.

No hubo complicaciones graves y en el ATOM 2 sólo se describieron un 4% de con-

ATROPINE FOR THE TREATMENT OF MYOPIA STUDIES

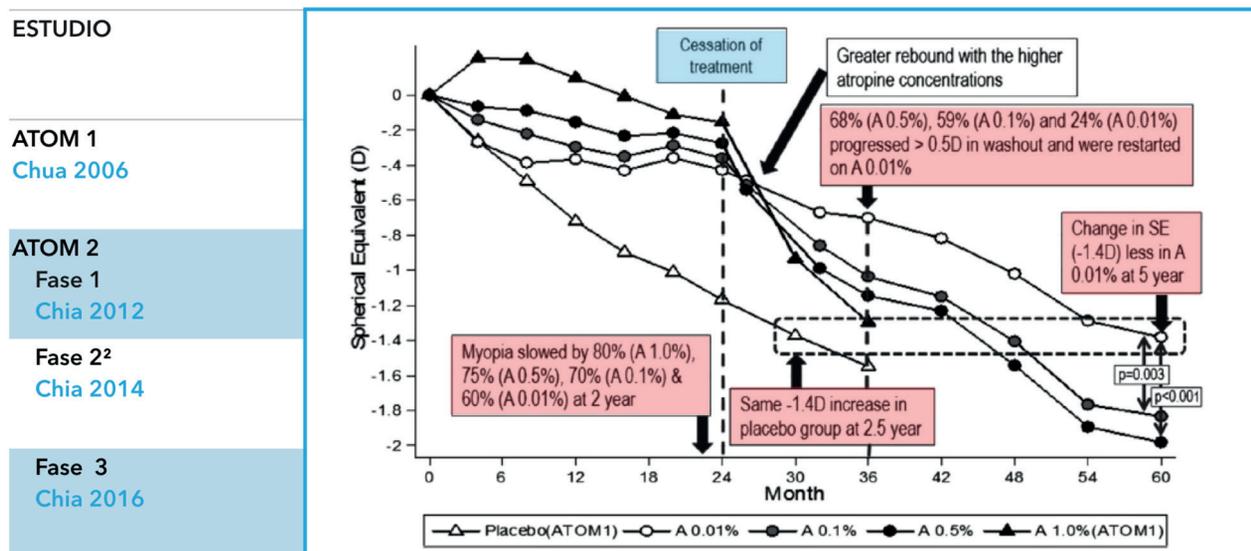
ESTUDIOS ATOM

ESTUDIO	DOSIS	Progresión y Longitud axial (LA) ATROPINA vs PLACEBO ¹	CONCLUSIONES
ATOM 1 Chua 2006	Atropina 1%	-0,28/ -1,20 D -0,02/0,38 mm (2 años)	Seguridad y eficacia
ATOM 2 Fase 1 Chia 2012	Atropina 0,5% Atropina 0,1% Atropina 0,01%	-0,30/-0,38/-0,49D 0,27/0,28/0,41mm (2 años)	0,01% eficaz mínima dilatación y disminución AVC
Fase 2 ² Chia 2014	-	-0,87/-0,68/-0,28D 0,35/0,33/0,19mm -1,15/-1,04/-0,72D	< Efecto rebote a dosis bajas 0,01% eficaz a 3 años
Fase 3 Chia 2016	-	-1,98/-1,83/-1,38D 0,87/0,85/0,75mm	< Progresión a 5 años con 0,01%

¹Placebo ATOM 1; ² Progresión y LA 1a lavado, y progresión 3 a

ATROPINE FOR THE TREATMENT OF MYOPIA STUDIES

ESTUDIOS ATOM



¹Placebo ATOM 1; ² Progresión y LA 1a lavado, y progresión 3 a

Figura 7. Estudios ATOM. A Características de los estudios. B Gráfica de resultados.

juntivitis alérgicas en los grupos de atropina al 0,5% y 0,1%.

Un revisión sistemática reciente parece confirmar la idea de que la eficacia de la atropina es dosis independiente y los efectos secundarios son dosis dependientes (53).

Debido a la gran preocupación que existe en Asia por su extraordinario aumento en la prevalencia de miopía, la mayoría de los estudios controlados se han hecho en población asiática y parece que hubiese más efecto en la disminución de la progresión de la miopía en niños asiáticos frente a niños blancos (54). Sin embargo esta observación debe ser contrastada con los cada vez más numerosos estudios en población no asiática (55,56). En España se ha publicado un estudio sobre el efecto de la atropina al 0,01%, y los autores describen una progresión anual de -0.14dp en el grupo tratado, frente a -0.65dp en el grupo no tratado (57).

Nosotros hemos constituido el *Grupo para el Tratamiento con Atropina de la Miopía* (GTAM), un grupo multicéntrico de investigación independiente. Actualmente y una vez finalizado el reclutamiento en octubre de 2018, está en marcha un estudio que pretende evaluar la respuesta al tratamiento con atropina 0,01% en niños entre 6 y 14 años con un defecto refractivo ente -2 y -6dp , y una progresión previa documentada de la miopía $\geq -0.5\text{ dp}$ en el último año. El seguimiento inicial se plantea a 2 años.

La Organización Mundial de la Salud, en su publicación de 2015, propuso una serie de recomendaciones para el uso de la atropina al 0,01% en niños entre 6-10 años con miopía $>1\text{dp}$ y progresión documentada $>0,5$ (8).

Plantear el tratamiento a 2 años

– Buena respuesta (progresión $<0,5$): *suspender*.

– Respuesta moderada (progresión $0,5-1\text{dp}$): *continuar durante 1-2 años más y después suspender*.

– Mala respuesta (progresión $>1\text{dp}$): *puede ser un no respondedor, considerar suspender*.

Realizar seguimiento durante 1 año después de suspender tratamiento y plantear retratamiento y seguimiento si hay rebote.

A estas recomendaciones, otros autores añaden las siguientes: si hay progresión >0.5 podría aumentarse la dosis de atropina o bien ofrecer otro tratamiento como la ortoqueratología (58).

Parece que el riesgo de ser no respondedores sería mayor para los más niños más jóvenes, con miopía más alta y mayor tendencia a la progresión sin tratamiento (59).

Son necesarios más estudios que nos orienten sobre el efecto a largo plazo en el desarrollo del globo ocular, y sobre el momento adecuado para iniciar el tratamiento, y como el efecto se comporta en el tiempo con la consiguiente reducción de miopía magna y sus complicaciones. Necesitamos más información sobre la eficacia a distintas concentraciones, para individualizar la pauta de tratamiento en términos de dosis y duración (60). Hemos de profundizar en los factores que indican el riesgo de progresión, que sabemos es distinta en asiáticos respecto a otras poblaciones. Por otro lado, y ya que la raza y el color de iris influyen en la cicloplejia, debemos de contrastar si los efectos de la atropina en iris menos pigmentados pueden ser más severos.

Hay estudios que reafirman la idea de que la longitud axial es el principal componente de la progresión de la miopía y su estabilización, y que la atropina actúa reduciendo el crecimiento de la cámara posterior, y por tanto de la longitud axial (61-63). Sin embargo, se ha encontrado una falta de correlación entre la progresión del defecto refractivo y la longitud axial. Apenas hay diferencias en las respuestas con distintas dosis de atropina para el cambio refractivo, pero sí hay una gran diferencia para la longitud axial (105% vs $-0,8\%$ para las concentraciones 1% y 0,01% respectivamente), y se especula con posible una interacción entre los efectos de la atropina y el desarrollo de la cornea (64,65). Es necesario obtener más datos de los estudios biométricos que nos permitan monitorizar el inicio de la miopía y el seguimiento de la progresión de la miopía durante el tratamiento.

Sabemos que podemos identificar niños pre-miopes (15), y resulta muy tentadora la idea de comenzar a tratarlos. Sin embargo, aunque hay alguna investigación al respecto no parece que haya todavía evidencia suficiente (66,67).

Actualmente está en fase de reclutamiento el estudio *The Use of Atropine 0.01% in the Prevention and Control of Myopia* ATOM 3. El estudio incluye niños de 5 a 9 años con error refractivo entre +1 y -0,49 y al menos un progenitor miope. Los pacientes son randomizados para recibir atropina 0,01% o placebo durante 2,5 años con un seguimiento posterior de 1 año sin tratamiento (68).

A día de hoy la atropina al 0,01% sólo está comercializada en Asia. En los ensayos clínicos se facilitan a los pacientes diluciones preparadas con lagrimas artificiales. Aunque hay oftalmólogos que en sus clínicas elaboran esta dilución, creemos que esta práctica tiene riesgos de dosificación, estabilidad y asepsia si no se realiza bajo condiciones de laboratorio (58). Es decir, en farmacia hospitalaria dicha dilución puede hacerse con garantías, pero de lo contrario coincidimos con que lo aconsejable es remitir a los pacientes a las farmacias extrahospitalarias que lo prepararan según fórmula magistral. Son necesarios estudios que permitan la comercialización de la atropina a distintas dosis a nivel mundial, lo cual favorecerá sin duda la estandarización y difusión del tratamiento. Además sabemos que hay estudios en marcha para la obtención de nuevos sistemas de liberación de medicamentos, que podrían tener aplicación en el uso de la atropina para el control de la miopía (69-71). Está previsto que en 2019 comience un estudio pivotal fase III con la atropina en micro-formulación (MicroPine-Eyenovia Inc.) para el tratamiento de la miopía (72).

Conclusiones

Actualmente existe evidencia suficiente sobre la interacción genética y medioambiental en la génesis de la miopía, y sobre la existencia de intervenciones que pueden modificar su inicio y progresión. Hemos de ser conscientes de la necesidad de proporcionar a los padres la información que está a nuestra disposición al respecto de niveles de eficacia probada, beneficios y riesgos. Las revisiones más recientes coinciden en afirmar que la atropina al 0,01% parece ser el

tratamiento más eficaz y seguro para enlentecer la progresión de la miopía (30,58,73-75).

Las preferencias en el tratamiento de la miopía varían según los países, y también entre oftalmólogos y optometristas. En China hay preferencia por la ortoqueratología, mientras en Taiwan y Singapur predomina el uso de atropina; en EEUU algunos profesionales recomiendan lentes multifocales y/o ortoqueratología y otros recomiendan atropina. La percepción general en nuestro país es que entre los oftalmólogos que indican un tratamiento para el control de la miopía prevalece el uso de atropina al 0,01%, pero hay un importante grupo de ópticos-optometristas y también oftalmólogos que también prescriben el tratamiento con lentes de contacto.

Un estudio a nivel internacional ha encontrado que el 57% de los oftalmólogos pediátricos encuestados hacen tratamientos para el control de la miopía. La modalidad de tratamiento considerada más efectiva fue la farmacológica (principalmente atropina al 0,01%), seguida por los cambios de hábitos con un 25% y los tratamientos ópticos con un 21% (76). De este estudio extrapolamos la idea de que al menos un 40% de los oftalmólogos pediátricos todavía no aplican ningún tratamiento para el control de la miopía.

A pesar del nivel de evidencia alcanzado, aún existen un buen número de incógnitas no bien resueltas a propósito del desarrollo y progresión de la miopía, el sitio de acción de la atropina y su efecto a largo plazo, la importancia de la exposición al aire libre y el trabajo en visión próxima... (77). Como decía en la introducción, hemos de seguir atentos a los estudios experimentales y clínicos que están por venir. Coincidió en considerar el uso de atropina al 0,01% como tratamiento de elección, pero debemos de revisar tanto los avances en el conocimiento sobre la acción de la atropina, como de los tratamientos con lentes de contacto y los tratamientos combinados.

Bibliografía

1. Morgan IG. The epidemics of myopia: aetiology and prevention. *Progress in Retinal and Eye Research*. 2018 (62):134-9.

2. <http://www.ContactLensUpdate.com>. Prevalence of myopia: a worldwide epidemic. Centre for Contact Lenses research. School of optometry & vision research. University of Waterloo. Ontario.
3. Williams KM. Increasing prevalence of myopia in Europe and the impact of education. *Ophthalmology*. 2015;122:1489-97.
4. Holden BA. Global prevalence of myopia and high myopia and temporal trends from 2000 through 2050. *Ophthalmology*. 2016;123:1036-42.
5. Rudnicka AR. Global variations and time trends in the prevalence of childhood myopia, a systematic review and quantitative meta-analysis: implications for aetiology and early prevention. *BR J Ophthalmol*. 2016;100:882-90.
6. Leo S-W. Current approaches to myopia control. *Current Opinion*. 2017;28(3):267-75.
7. Tanaka A. Prevalence of strabismus in patients with pathologic myopia. *J Med Dent Sci*. 2010;57:75-82.
8. WHO. The impact of myopia and high myopia. Report of the Joint World Health Organization-Brien Holden Vision Institute Global Scientific Meeting in Myopia. University of New South Wales, Sydney, Australia. 16-18 March 2015.
9. Galvis V. Los factores bioambientales asociados a la miopía: una revisión actualizada. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2017;92(7):307-25.
10. Zhang X. Association between parental myopia and the risk of myopia in a child. *Experimental and Therapeutic medicine* 2015 (9):2420-8.
11. Jones-Jordan L. Parental history of myopia, sports and outdoor activities, and future myopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2007;48(8):3524-32.
12. Jones-Jordan L. The Contributions of near work and outdoor activity to the correlation between siblings in the collaborative longitudinal evaluation of ethnicity and refractive error (CLEERE) study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2014;55(10):6333-9.
13. Morgan IG. Epidemic of pathologic myopia. What can laboratory studies tell us? *Retina*. 2017;37:989-97.
14. Huang H-M. The association between near work activities and myopia children-A systematic review and Meta-Analysis. *PLoS ONE [Internet]*. 2015; 10(10).
15. Zadnik K. Prediction of juvenile-onset myopia. *JAMA Ophthalmol*. 2015;133(6):683-9.
16. Seet B. Myopia in Singapore: taking a public health approach. *Br J Ophthalmol*. 2001 (85):521-6.
17. Wallman J. Homeostasis of eye growth and the question of myopia. *Neuron*. 2004;43(8):447-68.
18. Carr B. The science behind myopia. 2017. In: *Webvision The organization of the retina and visual system [Internet]*. Salt Lake City UT. University of Utha Health Sciences Center.
19. Bemtsen DA. Accommodative lag and juvenile-onset myopia progression in children wearing refractive correction. *Vision Res*. 2011;51(9):1039-46.
20. Mutti D. Accommodative lag before and after the onset of myopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2006; 47(3):837-46.
21. Ghosh A. Axial elongation associated with biomechanical factors during near work. *Optom Vis Sci*. 2014;91(3):322-9.
22. Zylbermann R. The influence of study habits on myopia in Jewish teenagers. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1993;30:319-22.
23. Rose K. Outdoor activity reduces the prevalence of myopia in children. *Ophthalmology*. 2008;115(8):1279-85.
24. Wu P-C. Outdoor activity during class recess reduces myopia onset and progression in school children. *Ophthalmology*. 2013;120:1080-5.
25. Kearney S. Myopes have significantly higher serum melatonin concentrations than non-myopes. *Ophthalmic & Physiological Optics*. 2017;37:557-67.
26. Wu P-C. Myopia prevention and outdoor light intensity in a school-based cluster randomized trial. *Ophthalmology*. 2018;125(8):1239-50.
27. Xiong S. Time spent in outdoor activities in relation to myopia prevention: a meta-analysis and systematic review. *Acta Ophthalmol*. 2017;95:551-66.
28. Donovan L. Myopia progression in Chinese children is slower in summer than in winter. *Optom Vis Sci*. 2012;89(8):1196-202.
29. Atchison D. Relative peripheral hyperopia does not predict development and progression of myopia in children. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2015;56(10):6162-70.
30. Cooper J. A review of current concepts of the etiology and treatment of myopia. *Eye & Contact Lens* 2018;44(4):231-47.
31. Gwiazda J. A randomized clinical trial of progressive addition lenses versus single vision lenses on the progression of myopia in children. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2003;44(4):1492-500.
32. Ruiz-Pomeda A. MiSight Assessment Study Spain (MASS). A 2-year randomized clinical trial. *Graefé's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology*. 2018;256:1011-21.
33. Wan L. The synergistic effects of orthokeratology and atropine in slowing the progression of myopia. *J Clin Med*. 2018. Epub 7 september.
34. Ganesan P. Pharmaceutical intervention for myopia control. *Expert Rev Ophthalmol*. 2010;5(6):759-87.
35. Interventions to slow progression of myopia in children [Internet]. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011.
36. Huang J. Efficacy comparison of 16 interventions for myopia control in children. A network meta-analysis. *Ophthalmology*. 2016;123:697-708.
37. Grzybowski A. Letter: Dpbrowolsky from St. Petersburg and Hosch from Basel reported improvement of myopia after atropine use in 1868 and 1871. *Strabismus*. 2018;26(1):46.
38. Polling JR. Duke-Elder's views on prognosis, prophylaxis, and treatment of myopia: Way ahead of this time. *Strabismus*. 2016;24:40-3.
39. Derby H. On the atropine treatment of acquired and progressive myopia. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1874;2:139-54.

40. Donders F. On the anomalies of accommodation and refraction on the eye. London: The New Sydenham Society 1864.
41. McBrien N. Atropine reduces experimental myopia and eye enlargement via a non accommodative mechanism. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1993;34:205-2015.
42. McBrien N. How does atropine exert its anti-myopia effects? *Ophthalmic Physiol Opt.* 2013;33:373-8.
43. Prepas S. Light, literacy and the absence of ultraviolet radiation in the development of myopia. *Med Hypothesis* 2008;70:635-7.
44. Lin H. Role of chronic inflammation in myopia progression: clinical evidence and experimental validation. *EBioMedicine.* 2016;10:269-81.
45. Bedrossian R. The effect of atropine on myopia. *Ann Ophthalmol.* 1971;3(8):891-7.
46. Yen M. Comparison of the effect of atropine and cyclopentolate on myopia. *Acta Ophthalmol.* 1989;21:180-2.7.
47. Shih Y. Effects of different concentrations of atropine on controlling myopia in myopic children. *J Ocul Pharmacol Ther.* 1999;15:85-90.
48. Chua W-H. Atropine for the treatment of childhood myopia. *Ophthalmology.* 2006;113:2285-91.
49. Chia A. Atropine for the treatment of childhood myopia: safety and efficacy of 0.5%, 0.1%, and 0.01% doses (atropine for the treatment of myopia 2). *Ophthalmology.* 2012;119:347-54.
50. Chia A. Atropine for the treatment of childhood myopia : Changes after stopping atropine 0.01%, 0.1% and 0.5%. *Ophthalmology.* 2014;157:451-7.
51. Chia A. Five-year clinical trial on atropine for the treatment of myopia 2. *Ophthalmology.* 2016;123(391-399).
52. Tong L. Atropine for the treatment of childhood myopia: effect on myopia progression after cessation of atropine. *Ophthalmology.* 2009;116:572-9.
53. Gong Q. Efficacy and adverse effects of atropine in childhood myopia *JAM Ophthalmol.* 2017;135(6):624-30.
54. Li S. Atropine slows myopia progression more in Asian than white children by meta-analysis. *Optom Vis Sci.* 2014;91:342-50.
55. Brodstein R. The treatment of myopia with atropine and bifocals. A long-term prospective study. *Ophthalmology.* 1989;91:1373-9.
56. Polling J. Effectiveness study of atropine for progressive myopia in Europeans. *Eye.* 2016;30:998-1004.
57. Diaz-Llopis M. La atropina superdiluida al 0,01% frena el aumento de miopía en niños-adolescentes. Un estudio a largo plazo 5 años de evolución: seguridad y eficacia. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2018;93(4):182-5.
58. Wu P-C. Update in myopia and treatment strategy of atropine use in myopia. *Eye.* 2018 Junio 11. Epub 11 June.
59. Loh K-L. Risk factors for progressive myopia in the atropine therapy for myopia study. *Am J Ophthalmol* 2015; 159(5):945-9.
60. Yam J. Low-Concentration Atropine for Myopia Progression (LAMP) Study: A Randomized, Double-Blinded, Placebo-Controlled Trial of 0.05%, 0.025%, and 0.01% Atropine Eye Drops in Myopia Control. *Ophthalmology.* 2018. Epub 6 July.
61. Tideman J. Axial length growth and the risk of developing myopia in European children. *Acta Ophthalmol.* 2017; 96(3):301-9.
62. Hou W. Axial elongation in myopic children and its association with myopia progression in the correction evaluation trial. *Eye & Contact Lens.* 2018; 44:248-59.
63. Kumaran A. Analysis of changes in refraction and biometry of atropine -and placebo- treated eyes. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2015; 56:5650-5.
64. Bullimore M. Low-dose atropine for myopia control: considering all the data. *JAM Ophthalmol.* 2018; 136(3):303.
65. Gong Q. Low-dose atropine for myopia control-Reply. *JAMA Ophthalmol.* 2018; 136(3):303-4.
66. Fang P. Prevention of myopia onset with 0,025% atropine in premyopic children. *J Ocul Pharmacol Ther.* 2010; 26(4):341-5.
67. Tan D. Topical atropine in the control of myopia. *Asia-Pac J Ophthalmol.* 2016; 5:424-8.
68. Tan D. Atropine treatment for myopia 2018 [cited 2018 29 October]. Available from: <https://http://www.aao.org/eyenet/academy-live/detail/atropine-treatment-myopia>.
69. Wang X. Advance of the application of nano-controlled release system in ophthalmic drug delivery. *Drug Deliv.* 2016;23(8):897-2901.
70. Lasowski F. Atropine and roscovitine release from model silicone hydrogels. *Optom Vis Sci.* 2016;93:404-11.
71. Hui A. In vitro release of two anti-muscarinic drugs from soft contact lenses. *Clinical Ophthalmology.* 2017;11:1657-65.
72. Ianchulev T. High-precision piezo-ejection ocular microdosing: Phase II study on local and systemic effects of topical phenylephrine. *Ther Deliv.* 2018;9(1):17-27.
73. Pineles SL. Atropine for the prevention of myopia progression in children. A report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology.* 2017:1-10.
74. Vagge A. Prevention of progression in myopia: a systematic review. *Disease.* 2018;6(4). Epub September 30.
75. Sankaridurg P. Controlling progression of myopia: optical and pharmaceutical strategies. *Asia-Pac J Ophthalmol.* 2018. Epub 19 October.
76. Zloto O. Current trends among pediatric ophthalmologists to decrease myopia progression-an international perspective. *Graef's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology.* 2018;256(10):2015-7.
77. Brennan N. Commonly held beliefs about myopia that lack a robust evidence base. *Eye & Contact Lens.* 2018 7 November.

Revisión

Estrabismos restrictivos del adulto

Restrictive adult strabismus

Josep Visa Nasarre¹, Ana Wert Espinosa²

Barcelona

Resumen

La limitación de movimientos oculares puede estar causada por paresias o parálisis oculomotoras, por alteraciones supra e intranucleares, por alteraciones musculares y por estrabismos restrictivos. Estos últimos pueden presentarse en niños pero son más frecuentes en la edad adulta. El estrabismo restrictivo provoca diplopía y alteraciones estéticas. Las causas son múltiples destacando los causados por cirugía ocular, asociados a enfermedad distiroidea, a miopía magna y a la propia cirugía de estrabismo. La prueba más útil para el diagnóstico y planteamiento quirúrgico es el TEST DE DUCCIÓN FORZADA. El tratamiento es complicado, por lo que en este artículo expondremos una serie de aspectos relacionados con su manejo quirúrgico que son fruto de nuestra experiencia en este tipo de estrabismo.

Palabras clave: *Diplopía, test de ducción forzada, adherencias, cirugía ocular, tortícolis.*

Summary

The ocular movements limitation can be secondary to oculomotor palsy, supra and intranuclear pathology, muscular disease and restrictive strabismus. Though the last one can be presented in the pediatric age, they are more frequent in the adult population. Restrictive strabismus cause diplopia and aesthetic problems. The etiology is multiple: ocular surgery, thyroid disease, high myopia, and previous strabismus surgery. The principal diagnostic test is the forced duction that allows us to do both the diagnosis and the surgical procedure. The treatment is difficult, therefore we analyze and describe several aspects related to surgical treatment which are consequence of our experience in this type of strabismus.

Key words: *Diplopia, forced duction test, adhesions, ocular surgery, anomalous head posture.*

Introducción

El manejo de los estrabismos restrictivos del adulto supone un reto difícil. Es un estrabismo frecuente, alrededor del 35% de los estrabismos

vistos en nuestro centro tienen características restrictivas. Hemos recogido los datos de todos los estrabismos restrictivos operados entre 2011 y 2018 y constatamos que los más frecuentes son los relacionados con miopía magna (con/

¹ Hospital Universitari Parc Tauli de Sabadell, Institut de Microcirurgia Ocular de Barcelona (IMO). Coordinador del Departamento de Estrabología y Oftalmología Pediátrica del H. Universitari Parc Tauli de Sabadell. Profesor asociado de la Universitat Autònoma de Barcelona.

² Institut de Microcirurgia Ocular de Barcelona (IMO). Coordinadora del Departamento de Estrabología del Institut de Microcirurgia Ocular de Barcelona (IMO).

sin desplazamiento muscular en RMN pero con restricción). Les siguen los estrabismos relacionados con cirugía ocular, siendo los más frecuentes los estrabismos en pacientes con distiroidismo (con/sin descompresión orbitaria), secundarios a cirugía de desprendimiento de retina y a la propia cirugía de estrabismo. Otras causas menos frecuentes son los estrabismos secundarios a traumatismos orbitarios, cirugía de glaucoma y pterigion. A resaltar la disminución muy marcada de secundarios a cirugía de catarata por la poca frecuencia de utilización de anestesia peri o retrobulbar en este tipo de intervenciones (fig. 1).

En este artículo os expondremos algunos aspectos que pueden ser útiles en el manejo de este tipo de estrabismos y que son fruto de nuestra experiencia en el tratamiento de estas desviaciones.

Generalidades

Se trata de un paciente complejo, muy descontento, sobre todo en pacientes operados de algún tipo de cirugía ocular.

Presentan en la mayoría de los casos diplopía constante o intermitente, en todas o en algunas posiciones de la mirada. Pueden aquejar confusión y en muchos casos presentan defecto estético importante con los problemas psicológicos que ello comporta.

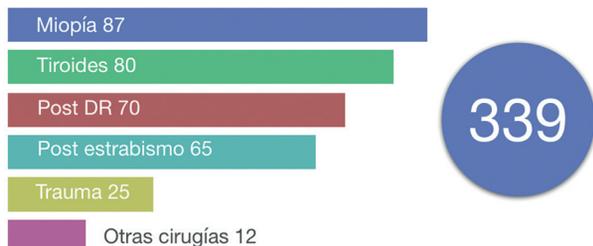


Figura 1.

La etiopatogenia es múltiple, a menudo una suma de factores tanto restrictivos como paréticos. Pueden presentar sintomatología sistémica (neurológica, endocrina, etc.). Debido a la pérdida visual por la patología ocular añadida pueden descompensarse estrabismos preexistentes.

Clínica

El paciente presenta una desviación que se caracteriza por déficit de movimientos con TEST DE DUCCIÓN FORZADA POSITIVO (fig. 2).

Muchos pacientes adoptan una posición de tortícolis para tener una zona libre de diplopía o para poder fijar con el ojo con mejor visión (en ocasiones ojo único) (fig. 3).

Exploración

Se recomienda medir la desviación con prismas sobre todo en PPM y posición de lectura fijando con ambos ojos para saber la magnitud de la desviación primaria y secundaria (fijando ojo sano u ojo afecto).

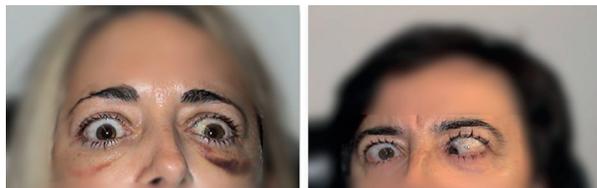


Figura 3. Izquierda: mentón arriba para evitar diplopía. Derecha: Cara a la derecha para poder fijar con ojo derecho (ojo único).



Figura 2. Endotropía en PPM con limitación marcada de abducción bilateral en paciente con oftalmopatía tiroidea.

En los estrabismos secundarios a cirugía (especialmente de DR) tenemos que evaluar la capacidad de fusión que tiene el paciente. Estos pacientes pueden tener la retina aplicada pero presentar lesiones a nivel macular lo que dificulta o incluso impide la fusión de las dos imágenes aunque consigamos un buen alineamiento ocular. De esta manera podemos explicar al paciente cuál puede ser el resultado de la cirugía de estrabismo (fig. 4).

Para valorar el déficit de motilidad, tendremos en cuenta el grado de restricción, el grado de función muscular residual y las condiciones del tejido extramuscular.

El grado de restricción lo valoramos con el test de ducción forzada que se puede hacer en consultas o en quirófano, antes de la cirugía. En consulta lo planteamos en pacientes colaboradores, con anestesia tópica (torunda de lidocaina al 2% aplicada sobre la zona donde cogemos la conjuntiva). Hay que tener cuidado con los paciente mayores con conjuntivas frágiles ya que pueden sangrar. Con esta maniobra conseguimos saber el grado de restricción y podemos plantear el plan quirúrgico antes de entrar en quirófano, pero siempre es importante hacerlo antes de la cirugía, siempre con dos pinzas y en todas las posiciones para ratificar los datos obtenidos en consulta.

Hay que tener cuidado con no hacer retro-pulsión del globo al realizar el test ya que nos daría falsos negativos (cuando exploramos músculos rectos). Si exploramos los músculos oblicuos, al estar insertados por detrás del ecua-

dor los falsos negativos ocurren si hacemos anteropulsión.

Para valorar el grado de función residual del músculo o músculos afectados, es decir si además de restricción hay un componente parético, realizaremos el test de fuerzas generadas (explicación en el pie de figura 5).

En la valoración de la restricción es importante analizar los tejidos adyacentes (conjuntiva, párpados) ya que juegan un papel relevante en muchos estrabismos restrictivos (fig. 6).

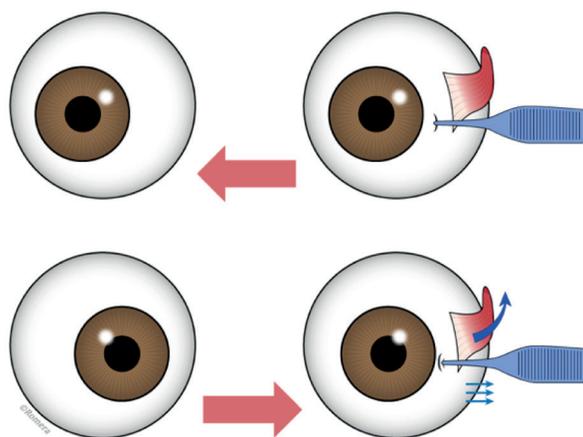


Figura 5. Déficit de abducción ojo izquierdo. Se hace mirar al paciente hacia el lado contrario al déficit y con una pinza se coge la conjuntiva en el mismo lado de la limitación cerca del limbo (en la figura zona temporal ojo izquierdo). Una vez cogida la conjuntiva se hace mirar al paciente hacia el lado izquierdo. Si no notamos un tirón en la pinza es que el músculo no tiene actividad y al componente restrictivo se añade un componente parético (cortesía Dr. Romera).

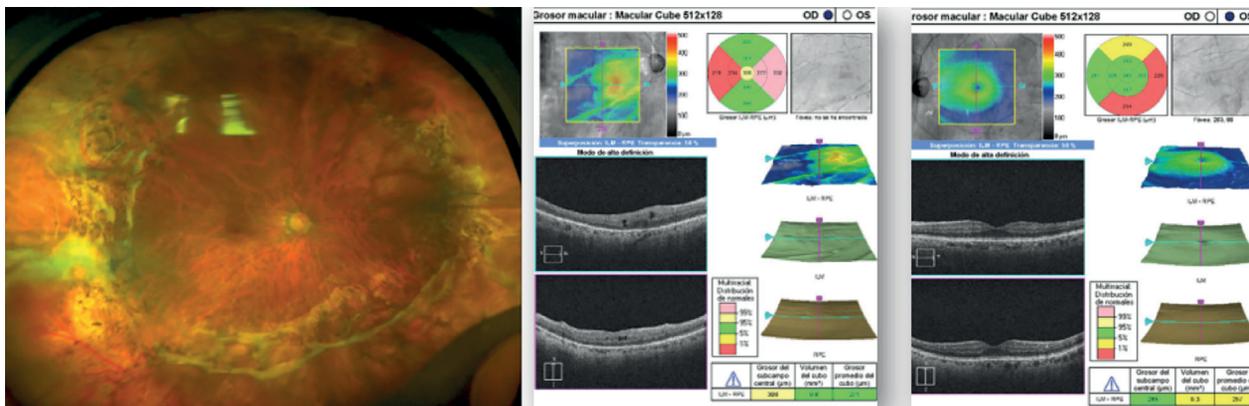


Figura 4. En la imagen de la izquierda se visualiza la retina aplicada pero la OCT muestra lesión a nivel macular que impide la fusión.

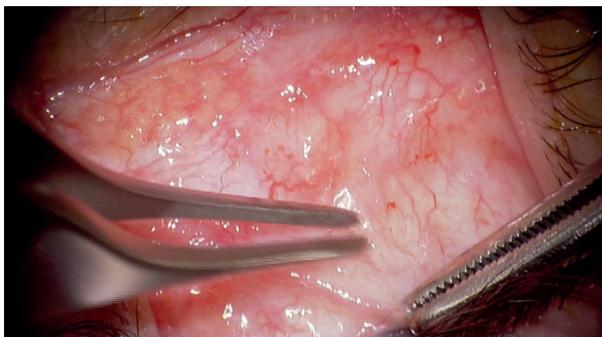


Figura 6. Adherencias conjuntivo palpebrales.

Tratamiento

Los objetivos de la cirugía son:

- Corregir el tortícolis.
- Eliminar la diplopía y el estrabismo en PPM y posición de lectura.
- Mejorar el aspecto estético del paciente.

Para conseguir estos objetivos tenemos que realizar una técnica quirúrgica que mejore la motilidad pero sin provocar la aparición de nuevas desviaciones en otras posiciones de la mirada.

Es básico usar microscopio, tener buen ayudante y recomendamos siempre tener documentado el estrabismo con fotografías y vídeos preoperatorios. Nos servirá para poder estudiar el caso, usarlo para docencia y en ocasiones para su uso en acciones legales.

En la cirugía el primer paso es liberar todas las adherencias entre los tejidos (músculo, esclera, conjuntiva, procedimientos de identificación o drenaje, etc.). Es muy raro que solo con estas maniobras tengamos solucionada la desviación. Practicamente siempre es necesario realizar cirugía muscular de retroceso. En pocos casos usamos resecciones (solo cuando el déficit res-

trictivo residual es pequeño y con la resección no provocamos déficit de movimiento en la versión contraria). En ocasiones tenemos que provocar un déficit de movimiento en el músculo antagonista del otro ojo. Por ejemplo si tenemos una restricción de abducción por atrapamiento del recto medio derecho en una fractura medial, el recto lateral derecho al intentar la abducción necesita más inervación que, por la ley de Hering, se transmite al recto medio izquierdo (su agonista contralateral). Se necesitará un retroceso de recto medio izquierdo para normalizar la mirada a la derecha.

Si al finalizar la cirugía y tener suturada la conjuntiva el test de ducción se positiviza, tendremos que retroceder la conjuntiva o, si no es posible, podemos usar plastia conjuntival (fig. 7).

Estrabismo secundario a cirugía oftalmológica

Se puede presentar un estrabismo restrictivo en el postoperatorio de cualquier cirugía oftalmológica (desprendimiento de retina, catarata, glaucoma, pterigión, órbita, cirugía palpebral) y, por supuesto, podemos provocar un estrabismo restrictivo en cirugías de estrabismo.

El estrabismo se presenta por factores mecánicos y musculares.

La rotura de cápsula de tenon provoca salida de grasa, inflamación, neovascularización y formación de adherencias. Es la causa más frecuente y aunque puede haber otras causas siempre tenemos un factor adherencial en todos los casos.

Otras causas son:



Figura 7. Se usa conjuntiva sana de la zona superior para reconstruir la zona inferior.

- Efecto masa, ya sea por procedimientos de indentación como válvulas (fig. 8) o por explantes.
- Fibrosis secundaria a maniobras quirúrgicas inadecuadas.
- Anestesia peri o retrobulbar.
- Desplazamiento muscular que provoca cambio en la acción del músculo.

¿Qué nos encontramos a nivel quirúrgico?

Dificultad en las maniobras quirúrgicas sobre todo en estrabismos tiroideos o por descompresión orbitaria debido, a la gran restricción.

Pérdida de la anatomía normal en estrabismos adherenciales.

Desplazamiento de los músculos oblicuos y, en ocasiones, sobre todo en los estrabismos secundarios a cirugía de desprendimiento de retina, migración de los músculos rectos (con más frecuencia el recto lateral), por detrás de la banda de indentación.

Exponemos a continuación algunos puntos clave en relación a cirugías oculares.

Estrabismo secundario a cirugía de desprendimiento de retina

Un punto importante en relación a este tipo de cirugía es, cuándo debemos quitar el procedimiento de indentación si intervenimos de estrabismo y si la banda juega un papel importante en la patogenia del estrabismo.

En nuestra opinión, recomendamos quitarlo en los siguientes supuestos: si provoca dolor importante, si hay extrusión de dicho pro-

cedimiento de indentación, si provoca efecto masa, si impide realizar la cirugía muscular y si desplaza músculos oblicuos (la banda desplaza el oblicuo superior hacia delante y provoca un cambio de acción en este músculo) (fig. 9). Prácticamente siempre se debe asociar cirugía sobre los músculos.

En algunos casos la sola extracción de la pieza ha normalizado los movimientos oculares. Al quitar el explante desaparece la limitación y no es necesario cirugía sobre los músculos oculares (fig. 10).

Si no quitamos la banda de indentación (peligro de perforación ocular) podemos poner los puntos de anclaje muscular en la misma banda (fig. 11).

En cuanto al procedimiento quirúrgico, nuestra actitud es iniciar siempre la cirugía con el test de ducción forzada para evaluar la máxima restricción, liberar el músculo afecto del tejido anómalo inflamatorio, realizar RETROCESO muscular y tratar la conjuntiva con el mayor cuidado posible, para evitar restricciones posteriores causadas por adherencias conjuntivas.

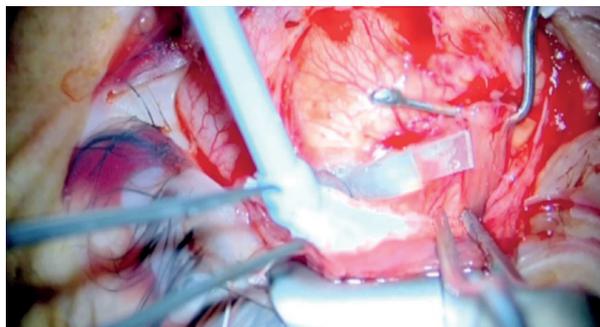


Figura 9. La banda de indentación desplaza el músculo Oblicuo Superior hacia delante provocando un cambio en su acción muscular.



Figura 8. Endotropía izquierda con limitación total de abducción. En la imagen de la derecha se visualiza con detalle la ampolla de filtración de la válvula de Molteno 3.

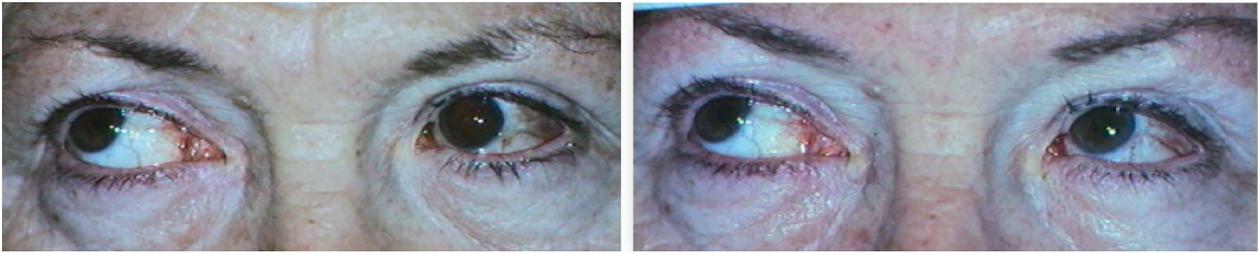


Figura 10. Izquierda: limitación de elevación en aducción de ojo izquierdo. Derecha: mejoría en la elevación al quitar el explante.

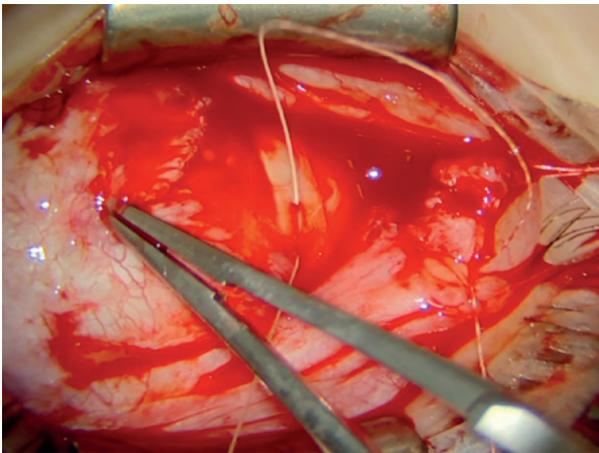


Figura 11. Punto de anclaje muscular en la banda de indentación.

vales que hayamos podido causar con nuestra cirugía. Intentaremos restituir la línea de acción normal del músculo afecto.

Estrabismo secundario a cirugía de descompresión orbitaria

Recordar que las paredes medial e inferior son las más estrabogénicas pero también las más efectivas.

El estrabismo se presenta por la herniación de tejidos orbitarios hacia los senos maxilar y etmoidal con cambio del trayecto muscular y una desviación ocular causada por déficit de movimientos (fig. 12).

En la cirugía de estrabismo en estos casos destaca, el sangrado frecuente (son tejidos muy friables) por lo que se recomienda siempre el uso de cauterio. Es muy importante el uso de microscopio quirúrgico y un buen ayudante ya que, en ocasiones, la gran restricción nos hace muy difícil el manejo de los músculos.



Figura 12. En la TAC se evidencia desplazamiento de R.M. izquierdo hacia el seno etmoidal.

En ocasiones tenemos que hacer retrocesos musculares de gran magnitud por lo que optamos por hacer suturas flotantes (hang-back) (fig. 13).

Son estrabismos complejos que presentan gran restricción porque la afectación no solo es

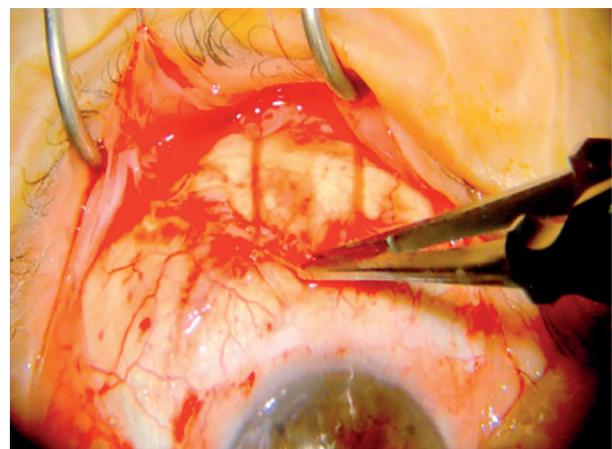


Figura 13. Retroinserción recto inferior con sutura flotante.

muscular. Se afecta también la grasa orbitaria y además provoca un defecto estético importante (figs. 14 y 15).

Estrabismo secundario a cirugía de estrabismo

La cirugía de estrabismo altera, aunque seamos muy cuidadosos, la anatomía ocular (conjuntiva, tenon, poleas musculares, fascias intermusculares, etc.) por lo que podemos crear estrabismos restrictivos con facilidad (fig. 16).

Las causas son :
– Excesiva resección muscular.
– Formación de adherencias por rotura de cápsula de Tenon.

– Fibrosis.

El pronóstico empeora con mayor número de cirugías.

El mejor tratamiento es la prevención. Si es posible, en la primera cirugía manejar los tejidos oculares con cuidado usando siempre microscopio quirúrgico, evitar coger los músculos sin buena visualización (usar el gancho por la zona temporal del RS y zona superior del RL



Figura 14. Paciente descomprimida en pared medial e inferior. Presenta hipotropía y endotropía marcada en ojo izquierdo con gran limitación de elevación y abducción.



Figura 15. Postoperatorio paciente fig 13. Se realizó retroceso de recto medio 8 mm + retroceso recto inferior 7 mm. en ojo izquierdo. Es evidente la mejoría de la desviación en PPM sin diplopía, persistiendo leve defecto de elevación de ojo izquierdo.



Figura 16. Teji-do fibrótico en zona inferior que engloba recto inferior y oblicuo inferior y provoca limitación de elevación en paciente intervenido en tres ocasiones de estrabismo.

para evitar incluir los músculos oblicuos), evitar sagrado que puede provocar mayor inflamación quirúrgica.

Ideas clave en el estrabismo restrictivo postquirúrgico

1. Realizar siempre el test de ducción pre e intraoperatorio valorando la presencia de retracción del globo ocular en los movimientos oculares.

2. Cualquier cirugía ocular puede provocar estrabismo. Es importante que nuestros compañeros de otras subespecialidades lo tengan en cuenta y que se mentalicen de tratar con cuidado los músculos.

3. La causa más común es la presencia de adherencias entre las diferentes estructuras aunque en ocasiones otras causas añadidas pueden jugar un papel preponderante en la presencia de estrabismo.

4. El objetivo terapéutico primordial es eliminar la diplopía en PPM y en posición de lectura.

5. El mejor tratamiento es la prevención.

6. Es importante explicar al paciente que, en muchas ocasiones, son necesarias varias cirugías.

7. En este tipo de estrabismo no hay tablas de dosificación y son los hallazgos intraoperatorios y nuestra experiencia en el manejo de este tipo de desviaciones, lo que nos ayuda a plantear el mejor plan quirúrgico.

Estrabismo restrictivo tiroideo

La desviación más frecuente es la hipotropía con limitación a la elevación del ojo afecto por afectación del recto inferior. En ocasiones el ojo más afectado es el fijador por lo que la desviación se presenta en forma de hipertropía del ojo adelfo.

En este tipo de desviación recomendamos siempre medir la torsión con cristales de Maddox. Si se evidencia poca exciclotorsión o incluso inciclotorsión con afectación clara del RI, indica alteración del oblicuo superior. Tenemos que tenerlo en cuenta para el resultado postoperatorio si realizamos retroceso de Recto Inferior (recordar que el RI es exciclotorsor por lo que su debilitamiento provoca aumento de inciclotorsión).

Cirugía

La cirugía de estrabismo tiene como objetivo mejorar la restricción que provocan los músculos engrosados y fibróticos, eliminar la diplopía en PPM y en posición de lectura, y mejorar el aspecto estético. Realizaremos siempre cirugía de retroceso (en desviaciones residuales con mínima o sin restricción hemos realizado resecciones de pequeña magnitud).

En nuestra experiencia y a modo de guía general, en los casos con poco engrosamiento en la TAC y con poca limitación, utilizamos

las tablas convencionales de dosificación según nuestra propia experiencia. En los casos severos con mayor limitación y afectación muscular, realizamos retroceso mayores, incluso de más de 8-9 mm, valorando la posición del músculo cuando está desinsertado y la negativización del test de ducción (fig. 17).

Aconsejamos liberar la fascia capsulopalpebral en los retrocesos mayores de 4,5 mm de RI para evitar la retracción palpebral inferior postoperatoria.

Si al final de la cirugía, con la conjuntiva suturada, el test de ducción se nos positiviza de nuevo, realizaremos retrocesos conjuntivales y cortes con tijera de Wescott a nivel de fondo de saco conjuntival para relajar la tracción que pueda provocar la conjuntiva a este nivel (fig. 18).

Para minimizar la aparición de un patrón en A postoperatorio, en retrocesos elevados de RI o en retrocesos bilaterales de dicho músculo, aconsejamos nasalizar la retroinserción (fig. 19).

Si en el preoperatorio se evidencia una inciclotorsión y vamos a realizar retroceso importante de RI, nos planteamos en el plan quirúrgico realizar debilitamiento del OS ipsilateral (fig. 20).

La aparición de hipertropía consecutiva a cirugía de retroceso de recto inferior unilateral es un punto discutido en la literatura con respecto a la patogenia de esta desviación. La causa que

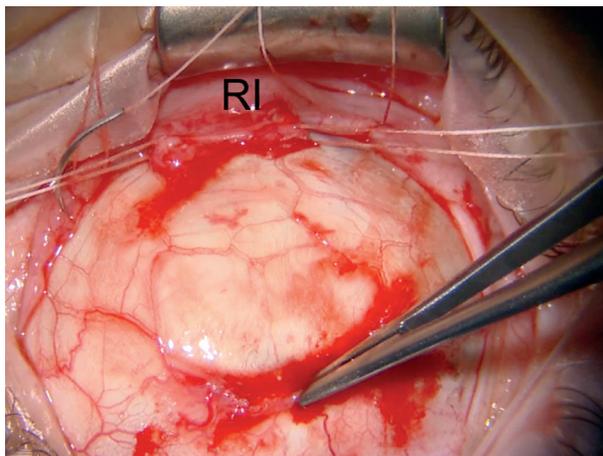


Figura 17. Se realiza el test de ducción con el músculo desinsertado. Se reinserta en el lugar donde se posiciona libremente.

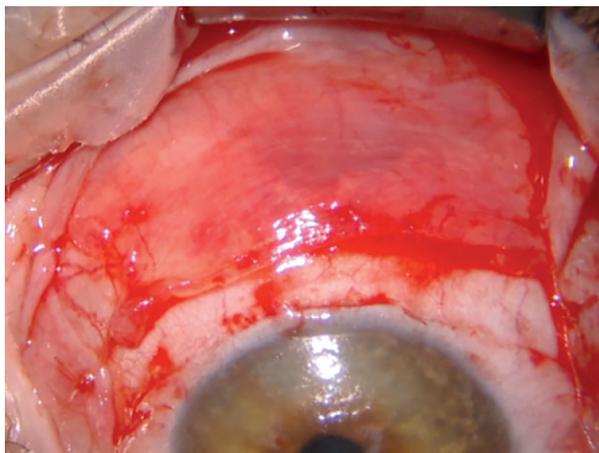


Figura 18. Retroceso conjuntival asociado a retroceso de recto inferior.

se invoca con más frecuencia es el deslizamiento muscular postcirugía. Nosotros creemos que las causas más lógicas son:

Si la desviación consecutiva es precoz la causa más probable es por afectación del rec-

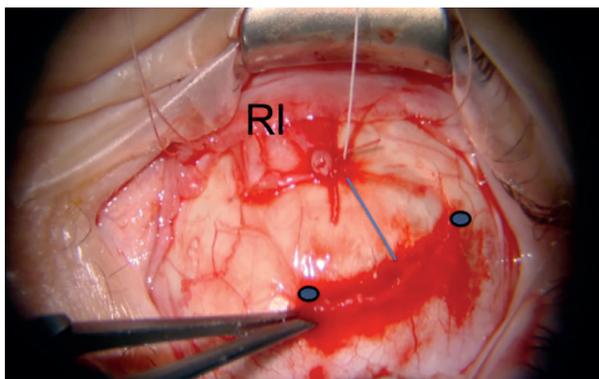


Figura 19. Retroinserción de recto inferior con nasalización de la reinserción.

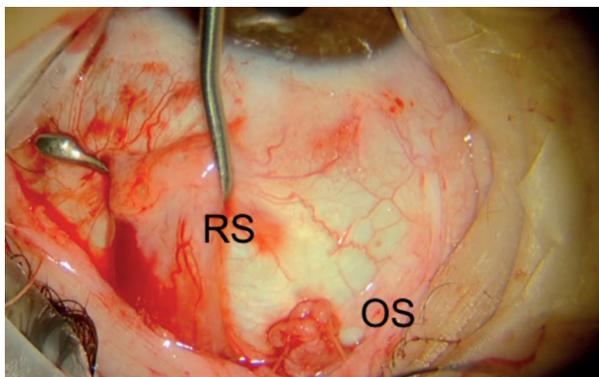


Figura 20. Retroceso Oblicuo Superior para controlar la inciclotorsión postoperatoria.

to superior ipsilateral. Para evitar esta desviación recomendamos realizar el test de ducción intraoperatorio al desinsertar el recto inferior. Si es positivo a la depresión aconsejamos realizar retroceso de RS ipsilateral en el mismo acto quirúrgico.

Si la desviación es más tardía la causa es la afectación del recto inferior del otro ojo (menos

frecuente). Al fijar con el ojo no operado (por ley de Hering) el RS necesita más impulsos para poder mantener el ojo en PPM por lo que el recto superior del ojo operado recibe mayor cantidad de inervación. Aconsejamos realizar siempre el test de ducción en ambos ojos. Si hay afectación bilateral aun que asimétrica realizamos retroceso de ambos rectos inferiores.



Figura 21. Paciente con miopía alta donde se evidencia la progresión de la desviación convergente desde el inicio del cuadro.

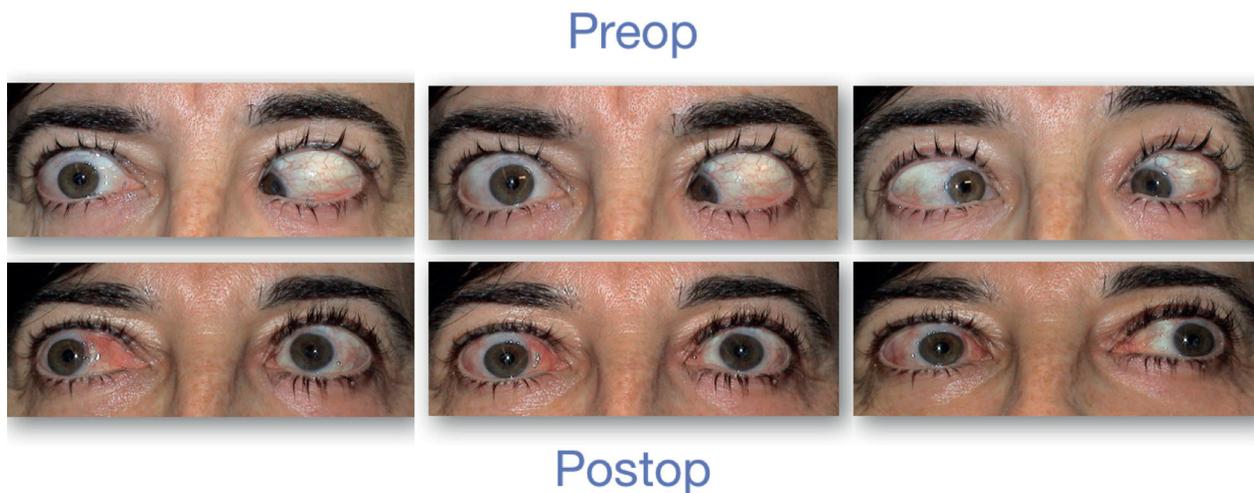


Figura 22. En la parte superior se muestra paciente con endotropía de gran ángulo con limitación de abducción bilateral y miopía magna. En la parte inferior se muestra la misma paciente después de cirugía de unión muscular entre RS y RL con retroceso de 12 mm de recto medio en ambos ojos. Nótese la ortotropía en PPM y la mejoría marcada de abducción en ambos ojos.

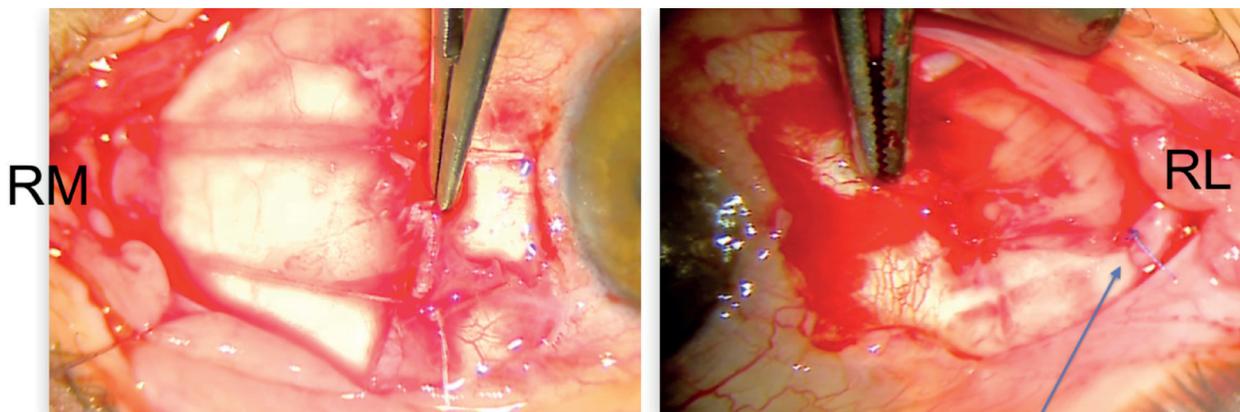


Figura 23. En la imagen de la izquierda se muestra el retroceso de 12 mm de recto medio con sutura flotante y en la imagen de la derecha se indica con la flecha azul el punto de anclaje del recto lateral se coloca a 10 mm de la insercción.

Estrabismo restrictivo miópico

Es un estrabismo restrictivo de carácter progresivo, que se caracteriza por una desviación convergente de gran ángulo con limitación marcada de abducción, y una hipotropía con limitación de elevación, provocado por una luxación de la parte posterior del globo ocular, con desplazamiento nasal del RS y desplazamiento inferior del RL, como se puede evidenciar en una RMN orbitaria. Todo ello en el contexto de un paciente con miopía elevada y globo ocular con longitud axial mayor de 25 mm.

Una característica específica es el carácter progresivo de la desviación. Se inicia con desviación de pequeño ángulo y con los años hay un aumento muy importante de la magnitud. Probablemente si realizáramos cirugía precoz (con anclaje muscular a esclera) evitaríamos la aparición de estas desviaciones tan deformantes (fig. 21).

Cirugía

En las desviaciones de gran ángulo con desplazamiento muscular evidente en pruebas de imagen o en quirófano, realizamos cirugía de unión muscular, entre RS y RL, con sutura no reabsorbible colocada a 14 mm de la insercción. Importante liberar bien la unión entre RS y OS para evitar desviaciones verticales postcirugía. Añadimos, prácticamente siempre un gran retroceso de RM (fig. 22).

Si solo encontramos desplazamiento inferior del recto lateral, optamos por realizar retroceso de recto medio y resección de recto lateral con colocación de sutura de anclaje en recto lateral con esclera (a 10 mm de la insercción del RL) consiguiendo normalizar la línea de acción muscular y obteniendo así, una buena abducción postoperatoria (fig. 23).

Artículo original

Espasmo acomodativo en la infancia

Accommodative spasm in children

Olga Alvarez-Bulnes, MD, PhD^{1,4,5}; Anna Monés-Llivina MD^{2,3,4,5};
Lluís Cavero-Roig MD, PhD^{3,4,5}; Patricia Valle-Chaparro DOO^{4,6};
Laura Clavé-Cerezo DOO^{1,6}

Resumen

Objetivo: Definir las características clínicas del espasmo acomodativo infantil en nuestro medio y describir la respuesta al tratamiento de estos pacientes. **Métodos:** Presentamos una serie de 10 casos visitados y tratados en el periodo 2015-2017 en nuestras consultas. Se han recogido las características epidemiológicas, datos de la exploración y el tratamiento realizados, así como la respuesta a dicho tratamiento. **Resultados:** En nuestra serie, la edad media ha sido de 10 años y 5 meses y aparece un claro predominio de niñas (80%). El motivo de consulta fue la dificultad en visión lejana y próxima (80%) y la cefalea asociada a visión borrosa o doble intermitente (20%). Ningún paciente asoció alteraciones en la convergencia ni en las pupilas. En 6 pacientes se inició tratamiento con cicloplejía, en 4 de ellos se asociaron gafas. Tres pacientes se derivaron a realizar ejercicios de terapia visual en que se trabajaron la acomodación y las vergencias. El último paciente realizó terapia psicológica a petición de los padres. En todos ellos se resolvió el espasmo y, con ello, desaparecieron los síntomas. **Conclusiones:** Aunque es una serie corta de casos, tanto la terapia visual como la cicloplejía consiguieron resolver satisfactoriamente el espasmo acomodativo en nuestros pacientes. **Palabras clave:** *Espasmo acomodativo, pseudomiopía, visión borrosa.*

Summary

Objective: To define the clinical features of infantile accommodative spasm in our area and to describe these patients response to treatment. **Methods:** We present a series of 10 cases followed and treated from 2015 to 2017 in out-patients clinic. We have collected epidemiological characteristics, data exploration and treatment carried out, as well as the response to treatment. **Results:** In our series, the average age has been around 10 years and 5 months and shows a clear female predominance (80%). The main reason for consultation was a reduction in distance and near vision (80%) and headache associated with blurred or double vision (20%). None of our patients showed abnormal

¹ Hospital de Mataró – Consorci Sanitari del Maresme (Mataró, Barcelona).

² Hospital Universitari Germans Trias i Pujol (Badalona, Barcelona).

³ Fundació Hospital de Nens de Barcelona (Barcelona).

⁴ Institut d'Oftalmologia Eurolaser (Mataró, Barcelona).

⁵ Adjunto departamento oftalmología pediátrica.

⁶ Optometrista.

convergence or impaired pupil reaction. Treatment consisted in cycloplegia for 6 patients, glasses were used in 4 of them. Three patients were referred to visual therapy to work the accommodation and vergences. The last patient went under psychotherapy at parents request. All accommodative spasm resolved, so symptoms disappeared. **Conclusions:** Although this is a short case series, both vision therapy and cycloplegic drops managed to successfully solve the accommodative spasm in our patients.

Keywords: *Accommodative spasm, pseudomyopia, blurred vision.*

Introducción

El espasmo acomodativo consiste en la contracción inadecuada y prolongada del músculo ciliar. El primer caso fue descrito en 1884 por Fitzgerald (1) cuando describió a un paciente con inicio súbito de miopía y espasmo acomodativo.

La incapacidad de permitir la relajación de la espasticidad adaptativa del músculo ciliar, da lugar a la presencia de pseudomiopía. Puede presentarse aislado o formando parte de espasmo del reflejo cercano, cuando se asocia con una alteración de la convergencia (6%) y con diferentes grados de miosis (2).

En la mayoría de casos, es de origen funcional, especialmente en la infancia. Y suele asociarse a un exceso de trabajo en visión próxima y a estrés (malfunción acomodativa) (2,3).

Actualmente no existe consenso respecto al tratamiento (2-6).

Sujetos, materiales y métodos

Se realiza un estudio observacional, descriptivo, recogiendo una serie de casos controlados en nuestras consultas entre 2015 y 2017. Se recogieron datos de un total de 10 pacientes diagnosticados y tratados de espasmo de la acomodación. De estos pacientes se recogió información correspondiente a datos demográficos (edad de inicio de los síntomas y género), motivo de consulta, agudeza visual con su corrección, motilidad ocular extrínseca e intrínseca, punto próximo de convergencia, estudio de la acomodación mediante el Método de la estimulación monocular (MEM) y la flexibilidad de acomodación medida en ciclos por minuto

(cpm), retinoscopia sin y con cicloplejía, exploración de polo anterior en lámpara de hendidura y estudio de fondo de ojo tras midriasis farmacológica. Además se recogieron datos del tratamiento realizado y la respuesta en cada uno de los casos. En nuestro grupo se corrigió con gafas el defecto refractivo que encontramos tras refracción ciclopléjica. En aquellos que no presentaban un defecto refractivo significativo, se decidió entre pauta ciclopléjica o ejercicios para relajar la acomodación. En aquellos que recibieron tratamiento con cicloplejia, se indicó el uso de colirio de ciclopentolato 1% o colirio de atropina al 0,5%, instilando 1 gota cada noche durante 4 a 5 semanas y realizando nuevo control a las 6 semanas del inicio.

Resultados

Se recogieron un total de 10 pacientes en el periodo comprendido entre 2015 y 2017. Los datos recogidos se resumen en la tabla 1.

Se observa un predominio femenino (80%) con una edad media de debut de 10 años y 4 meses. El motivo principal de consulta fue la visión borrosa (80%), seguido de la cefalea (20%). Al inicio todos los pacientes presentaron disminución de la agudeza visual corregida, siendo la media de 0,4 para el ojo derecho y 0,5 para el ojo izquierdo, pero con gran variabilidad. Asimismo, se detectó pseudomiopía en la refracción sin cicloplejía. Sólo dos pacientes fueron realmente miopes tras cicloplejia, pero con una miopía mucho menor a la demandada previamente (tabla 1). La flexibilidad de acomodación estaba reducida en todos los pacientes, con una media de 1,75 cpm. Los valores de MEM resultaron disminuidos en 6 pacien-

Tabla 1. Datos de la exploración y tratamiento de serie de 10 pacientes

Edad inicio	9a	10a	11a 3m	6a 7m	14a	9a 5m	8a 9m	12a 5m	11a	11a
Género	F	F	F	F	M	M	F	F	F	F
Motivo de consulta	Visión borrosa	Visión borrosa	Cefalea	Visión borrosa	Visión borrosa	Cefalea	Visión borrosa	Visión borrosa	Visión borrosa	Visión borrosa
AV esc	0,6/0,7	0,7/0,7	0,7/0,8	0,4/1	0,1/0,1	0,8/0,8	0,15/0,2	0,05/0,05	0,15/0,15	0,6/0,5
Retinoscopia sin cicloplejía (EE)	-0,50/-0,50 D	-0,25/-0,25 D	-0,75/-0,75D	-0,50/ND	-1,50/-2,25D	-6,00/-6,00D	-3,00/-0,75D	-4,00/-3,00D	-6,00/-2,00D	-7,50/-7,50D
Retinoscopia con cicloplejía	+2,00 /+2,25D	+0,75/+0,75D	+0,75/+0,75D	-0,25/+2,00D	+1,25/+1,50D	+2,25/+1,75D	-1,25/ND	+1,00/+1,25D	-3,50/-1,00D	+0,75/+1,00D
Flexibilidad acomodación	1 cpm		2 cpm		0 cpm	0 cpm	4 cpm	1 cpm	5 cpm	1 cpm
MEM	0/0	0/0	+0,50	-0,50/+0,25	+0,75	-0,25	+0,75		-1,25	
MOE / CT	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
Convergencia	PPC 5cm		PPC 10cm		PPC 2cm	PPC 10cm		PPC 2cm		
Pupilas	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
Tratamiento	TV	TV	TV	C	C	C + Gafas (+1.00)	C + Gafas (-1.25/ N)	C + Gafas (+1.00)	A + gafas (miopía)	Psicoterapia
Respuesta	Resolución	Resolución	Resolución	Resolución	Resolución	Resolución	Resolución. Recidiva a los 9 m. Mismo tratamiento y resolución	No respuesta. Cambio tratamiento a ejercicios relajación+A y resolución	Resolución	Resolución

a (años), m (meses), F (femenino), M (masculino), AVesc (agudeza visual con su corrección), EE (equivalente esférico), D (dioptrías), cpm (ciclos por minuto), MEM (método de estimulación monocular), MOE (motilidad ocular extrínseca), CT (cover test), N (normal), PPC (punto próximo de convergencia), TV (terapia visual), C (ciclopentolato), A (atropina).

tes, normales en 2 pacientes, y no se registraron en 2 pacientes. Tanto la convergencia (con un punto próximo de convergencia –PPC– medio de 5,8 cm) como la motilidad ocular extrínseca e intrínseca fueron normales. Respecto al tratamiento (tabla 1), tres pacientes iniciaron terapia visual bajo supervisión por oftalmología. Se corresponden con los que presentaron menos miopía en la refracción sin cicloplejía, y en todos se resolvió el espasmo. En otros 2 pacientes, se indicó la instilación de colirio de ciclopentolato 1% por la noche con resolución del cuadro. En otros 3 pacientes, se recetaron gafas (según la refracción ciclopléjica) e instilación de colirio de ciclopentolato 1% por la noche, con respuesta variable. Un caso presentó la resolución completa sin recidivas. Un segundo caso se resolvió pero recidivó a los 9 meses. Se instauró el mismo tratamiento con buena respuesta y sin nuevas recidivas. En el tercer caso, no hubo respuesta por lo que se cambió por atropina 0,5% y ejercicios para relajar la acomodación con resolución del espasmo en

6semanas. En el penúltimo paciente se asociaron gafas por miopía y colirio de atropina 0,5% por la noche. Era el paciente con el MEM más alterado y se objetivó una respuesta positiva en 6semanas. Por último, una paciente se sometió a terapia psicológica por personalidad tipo C a petición de los padres. En el control oftalmológico a los 4 meses, no presentaba alteraciones de la acomodación y la agudeza visual se había normalizado.

Discusión

Para tener una correcta visión próxima binocular, necesitamos que actúen de manera coordinada el músculo ciliar (acomodación), la pupila (miosis) y los rectos medios (convergencia). El músculo ciliar es precisamente la parte activa de la acomodación, puesto que al contraerse sus fascículos circulares, se relaja la zónula de Zinn. Esto provoca la curvatura de la cara anterior del cristalino, aumentando su

poder dióptrico y con ello, facilitando la visión discriminativa.

Se han descrito en la literatura tanto el espasmo aislado de la acomodación, como su asociación con el espasmo de la convergencia y la alteración pupilar (2). Esta tríada conforma el espasmo del reflejo cercano. En ambos casos, el motivo de consulta es similar, siendo principalmente la disminución de agudeza visual, la diplopía, la astenopia y/o la cefalea (4). Nuestro grupo se corresponde con lo descrito anteriormente, puesto que los dos motivos de consulta recogidos en la historia clínica fueron la visión borrosa y la cefalea.

Es la exploración la que nos mostrará si estamos frente a un espasmo de acomodación aislado o un espasmo completo del reflejo cercano. Así, en el espasmo de acomodación encontraremos:

- Agudeza visual con corrección disminuida.
- Pseudomiopía: Al realizar una retinoscopia sin cicloplejía o usar el autorrefractómetro, encontraremos una miopía fluctuante, que no mejora la agudeza visual al realizar un test subjetivo de agudeza visual. Se considera falsa miopía porque al realizar una refracción bajo cicloplejía, esta miopía desaparece, siendo el paciente hipermetrope, o es muy inferior a la primeramente detectada.
- Flexibilidad de acomodación disminuida: esta prueba valora el dinamismo de la acomodación, siendo normal encontrar una flexibilidad de acomodación de 8cpm, cuando el test es binocular; y de 11 cpm, en el test monocular.
- MEM alterado: este test mide la respuesta acomodativa del ojo en visión próxima. En los casos de espasmo acomodativo, los valores suelen ser inferiores a +0,50D.

Por lo demás, cuando tenemos un espasmo de la convergencia, a la exploración encontraremos una endotropía o una limitación de la abducción; mientras que la alteración pupilar que hallaríamos es la miosis.

Tal y como podemos ver en la tabla 1, nuestros pacientes cumplen los criterios para ser diagnosticados de espasmo acomodativo, pero presentan una convergencia y una reacción pupilar dentro de la normalidad en todos los casos.

Esto podría hacernos pensar que los espasmos de la visión próxima son cuadros más benignos en la infancia. Pero nuestra serie tiene un número muy limitado de pacientes, sólo 10, por lo que no nos permite confirmar esta sospecha.

Sí se ha descrito el origen principalmente funcional del espasmo acomodativo aislado (2-6). Esto sí se confirma en nuestros pacientes, que no presentaban otra sintomatología a la anamnesis, ni otras alteraciones a la exploración. Aun así hay que descartar otras patologías, especialmente en aquellos pacientes con asociación de alteraciones de la convergencia y la respuesta pupilar, además del origen principalmente funcional. En el diagnóstico diferencial se incluirían la miopía, ambliopía, endotropía adquirida comitante de inicio agudo, parálisis del VI par craneal, patología mesencefálica (Síndrome de Wernicke-Korsakoff, Síndrome de Parinaud, patología de la unión mesencéfalo-diencefalo (endotropía talámica), patología de fosa posterior (patología cerebelosa, malformación de Arnold-Chiari,...) y síndromes conversivos (2,4,6).

Dado el origen principalmente funcional, hay que preguntar por factores predisponentes (estrés, tipo de personalidad perfeccionista,...), exceso de trabajo en visión próxima, abuso o mal uso de pantallas de visualización, entre otros, que conllevan a una malfunción acomodativa (3,4). En nuestra serie, todos ellos estaban en edad escolar y usaban en mayor o menor medida teléfonos móviles o tabletas. Además, una paciente presentaba rasgos de personalidad C y asociaba mala higiene del sueño y contracturas en musculatura cervical y dorsal de repetición.

En cuanto al tratamiento, no existe consenso en la literatura (2-6). Se han descrito buenos resultados con terapia visual (mediante la realización de ejercicios para el control voluntario de la acomodación), con diferentes pautas de colirios ciclopléjicos (atropina 0,5-1% y cicloptololato 1% principalmente), con el uso de gafas con lentes positivas o negativas, con la psicoterapia (cuando estaba asociada una causa psicológica), y con el uso de toxina botulínica (5) (cuando se asociaba un espasmo de conver-

gencia). Además, se pueden realizar combinaciones de los tratamientos previos.

En nuestra serie, hay pacientes incluidos con diferentes pautas de tratamiento. Se decidió una u otra pauta en función de la severidad del espasmo. Los casos que consideramos más leves, aquellos con menor pseudomiopía y MEM normal o más cercano a valores normales, se derivaron a las optometristas para la realización de ejercicios para relajar y controlar la acomodación en sesiones de terapia visual y de trabajo en domicilio. Al caso que tenía mayor pseudomiopía y el MEM más alterado, y al paciente que no respondió a un tratamiento más conservador, se les indicó el uso de atropina al 0,5% cada noche durante 5 semanas y control a las 6 semanas, así como iniciar ejercicios para relajar la acomodación. Consideramos que al conseguir la atropina 0,5% un efecto más potente sobre el músculo ciliar, estaba más indicado en estos casos. Los pacientes que consideramos estar en un «grado medio», se les indicó el uso de ciclopentolato 1% cada noche durante 5 semanas y control a las 6 semanas.

Además, cuando la refracción bajo cicloplejía nos mostró un defecto refractivo significativo, indicamos además gafas con la refracción adecuada (hipermetropía o miopía según el caso).

Sólo una paciente no siguió tratamiento oftalmológico al solicitar los padres iniciar terapia psicológica. Dadas las características de la paciente, y la posible influencia del factor psicógeno, nos pareció una alternativa factible aunque solicitamos una nueva consulta a los 4 meses para ver la evolución. Al reevaluar en 4 meses, se había resuelto el espasmo.

En nuestra serie tuvimos una buena respuesta con resolución del espasmo en 88,9% pacientes con nuestro esquema de tratamiento, y la décima paciente respondió a psicoterapia.

Hubo un paciente que presentó una recidiva pero con buena respuesta a un segundo ciclo de tratamiento. Y, por último, un único paciente no respondió al tratamiento propuesto inicialmente, pero al cambiar el colirio ciclopléjico por atropina 0,5%, se resolvió el cuadro.

Como ya hemos comentado anteriormente, esta serie incluye pocos casos para poder obtener una evidencia firme, pero sí nos permite inferir que el grado de espasmo acomodativo debe decantarnos hacia un tratamiento más agresivo o más conservador. De nuestra serie también se puede inferir un curso más insidioso y con menos complicaciones en la infancia, al no asociar espasmo de la convergencia ni alteraciones en la respuesta pupilar. Sería interesante recopilar datos de más pacientes para confirmar tanto la eficacia e idoneidad de la gradación del tratamiento que realizamos como la menor agresividad del cuadro en la infancia.

Bibliografía

1. Fitzgerald CE. Acute spasm of accommodation. *Trans Ophthalmol Soc UK*. 1884, 4: 311-315.
2. Cámara-Castillo HG, Díaz-Rubio JL, Jiménez-Rosas F. Tratamiento del espasmo de la acomodación con lentes esféricas positivas. *Rev Mex Oftalmol*. 2006; 80: 282-284.
3. Puchalska-Niedbał L, Kulik U, Czepita D. Predisposition of 7–10-year-old children to accommodative spasm-findings from studies on the quality of binocular vision. *Pomeranian J Life Sci*. 2017; 63:34-37.
4. Rhatigan M, Byrne C, Logan P. Spasm of the near reflex: A case report. *Am J Ophthalmol Case Rep*. 2017; 6: 35-37.
5. Merino P, Rojas P, Gómez de Liaño P, Franco Iglesias G. Espasmo del reflejo de cerca. Tratamiento con toxina botulínica. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2015; 90: 244-246.
6. Shanker V, Nigam V. Unusual presentation of spasm of near reflex mimicking large-angle acute acquired comitant esotropia. *Neuroophthalmology*. 2015; 39: 187-190.

Foro de casos clínicos

Tortícolis ocular

Moderadora: Dra. Milagros Merchante Alcántara

Panelistas: Dr. Alfonso Castanera de Molina (Palma de Mallorca)

Dra. Pilar Gómez de Liaño (Madrid)

Dra. Tirsia Elvira López Arroquia (Almería)

Dra. Sagrario Maroto García (Santiago de Compostela)

Dr. Enrique Alberto Urrets Zavalía (Córdoba -Argentina-)

Resumen

Se solicita la opinión de cinco expertos estrabólogos sobre el caso clínico de una niña con tortícolis cabeza a hombro izquierdo y cara a la derecha valorada en dos momentos de su evolución, con seis años de diferencia entre ambas exploraciones. Se les informa de todos los datos existentes en relación a antecedentes, sintomatología y exploración de ambas visitas, y se les pide su opinión acerca de las siguientes cuestiones: 1. Posibles diagnósticos y diagnóstico definitivo. 2. ¿Realizarías alguna otra prueba diagnóstica o complementaria para confirmar el diagnóstico o decidir el tratamiento a realizar? 3. Dada la evolución del caso en el tiempo: ¿Realizarías algún tipo de tratamiento? ¿De qué tipo? 4. En caso de optar por el tratamiento quirúrgico: a) ¿Cuál sería tu protocolo quirúrgico? b) ¿Tendrás en cuenta algún dato peri-operatorio que te hiciese modificar tu planteamiento inicial? Se exponen los comentarios completos de todos los panelistas y se hace un resumen final de los mismos.

Summary

The opinion of five strabismus experts is requested in the case of a girl with torticollis, head tilt over left shoulder and face turn to the right. She has been evaluated twice over a six- year period. The five panelists are informed of all the data concerning past history, symptoms and the results of both examinations. They are asked the following questions: 1. Differential diagnosis and definitive diagnosis. 2. Would you perform any other diagnostic or complementary test to confirm the diagnosis or to decide treatment? 3. Given the evolution of the case: Would you carry out any type of treatment? What type? 4. In the case of opting for surgical treatment: a) Which would be your surgical protocol? b) Would any peri-operative data modify your initial approach? The comments of all the panelists are presented, concluding with a final summary.

Caso clínico

Niña de 13 años de edad que acude a consulta porque le ha visto un Optometrista y le ha diagnosticado una cicloforia. No presenta ningún síntoma, salvo cefaleas muy ocasionales (tras esfuerzos visuales continuos). No tiene diplopía en ninguna posición de la mirada, ni dolor de cuello (es medallista de plata en piragüismo). Ella solo se observa y le observan un tortícolis cabeza a hombro izquierdo.

Fue vista por primera vez en consulta a los 7 años de edad por presentar tortícolis cabeza a hombro izquierdo. La familia refería también que, de bebé, el ojo derecho se le iba ocasionalmente hacia fuera principalmente si estaba cansada.

Antecedentes familiares: Tío y primo: Estrabismo divergente. Hermano: Endoforia.

PRIMERA EXPLORACIÓN (7 años de edad)

- **Agudeza visual con corrección:**
O.D.: 20/20 (Tortícolis cabeza a hombro izquierdo y cara a la derecha).
O.I.: 20/20 (Tortícolis cabeza a hombro izquierdo y cara a la derecha).
- **Refracción** (bajo ciclopléjico): O.D.: +2 D.
O.I.: +2 D.
No se prescribe nada.
- **Visión binocular:** Con tortícolis cabeza a hombro izquierdo y cara a la derecha
 - Luces de Worth lejos: Diplopía homónima.
 - Luces de Worth cerca: No suprime.
 - Tests vectográficos de lejos: No suprime en Figuras ni en 20/30. Suprime OI en 20/25.
 - Titmus de lejos: 3' de arco.
 - Titmus de cerca: 60" de arco.
 - T.N.O.: 120" de arco.
 - Lang II: Normal.
- **Tortícolis cabeza a hombro izquierdo y cara a la derecha.**

Lejos



Cerca



– **Maniobra de Bielschowsky:**
A hombro derecho



A hombro izquierdo



– **PPM: +0° Lejos y Cerca.**
Disociando: Lejos -1° OD/OI 1°.
Fijando ojo derecho



Fijando ojo izquierdo



Cerca: -3° OD/OI 3°.
Fijando ojo derecho



Fijando ojo izquierdo



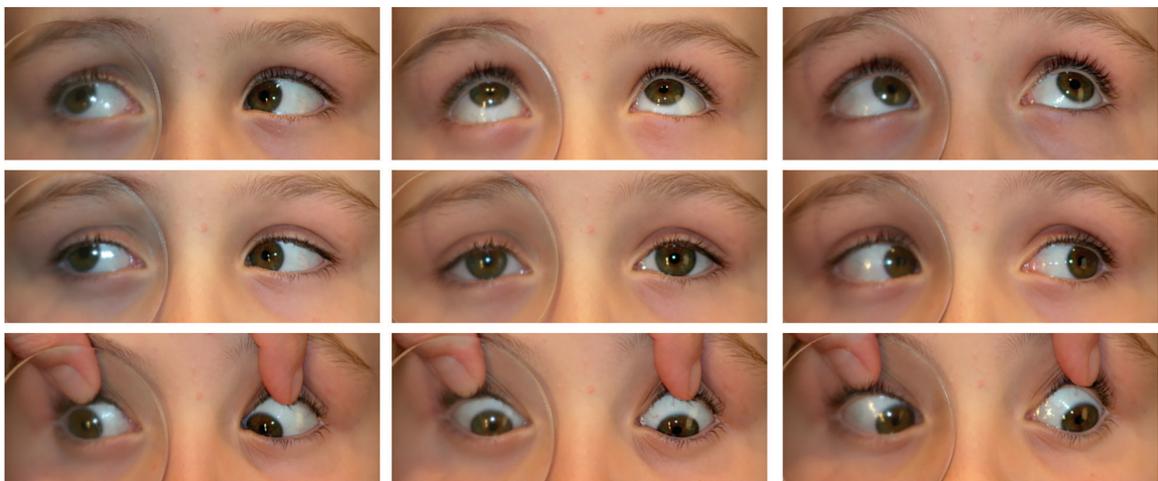
- **Motilidad:** Hiperfunción OID -/+, Hipofunción OSD -/+
Hiperfunción RSD +, Hipofunción RID +.
- **Versiones:**



Fijando ojo derecho:

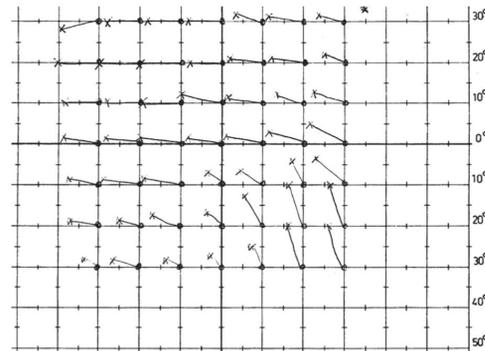
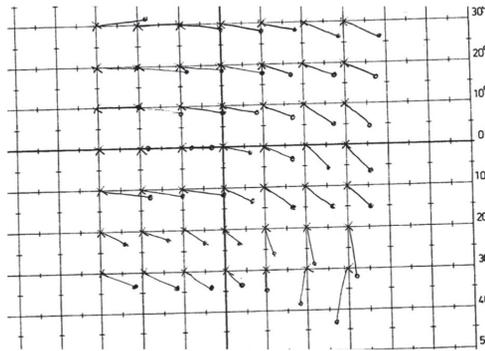


Fijando ojo izquierdo:



- **Ducciones activas:** Normales.

- **Convergencia:** +++.
- **Estudio al sinoptómetro:** Correspondencia retiniana normal.
Se realizan 49 posiciones fijando ojo derecho y 49 posiciones fijando ojo izquierdo:



- **Polo anterior:** Sin alteraciones.
- **Tonometría de no contacto:** 12 mm de Hg ojo derecho, 13 mm de Hg ojo izquierdo.
- **Fondo de ojo:** Sin alteraciones.

EXPLORACIÓN ACTUAL (13 años de edad)

- **Agudeza visual con corrección:**
O.D.: 20/20 (Tortícolis cabeza a hombro izquierdo).
O.I.: 20/20 (Tortícolis cabeza a hombro izquierdo).
- **Refracción** (bajo ciclopléjico):
O.D.: +2 D (-0,25 D a 125°). 20/20.
O.I.: +1,75 D. 20/20.
No se prescribe nada.
- **Visión binocular:** Con tortícolis cabeza a hombro izquierdo y cara a la derecha
 - Luces de Worth lejos y cerca: No suprime.
 - Tests vectográficos de lejos: No suprime en Figuras ni en 20/25, suprime OI en 20/20.
 - Titmus de lejos: 3° de arco.
 - Titmus de cerca: 100'' de arco.
 - T.N.O.: 120'' de arco.
 - Lang II: Normal.
- **Tortícolis cabeza a hombro izquierdo** de 15-20°. Lejos:



Cerca:



– **Maniobra de Bielschowsky:**

A hombro derecho



A hombro izquierdo



Sobre hombro derecho: -3° OD/OI 3° .

Sobre hombro izquierdo: -2° OD/OI 1° .

– **PPM:**

Lejos: +0°. Disociando: OD/OI 2 DP.

Fijando ojo derecho

Fijando ojo izquierdo



Cerca: -2° OD/OI 2°. -4 DP OD/OI 2 DP.

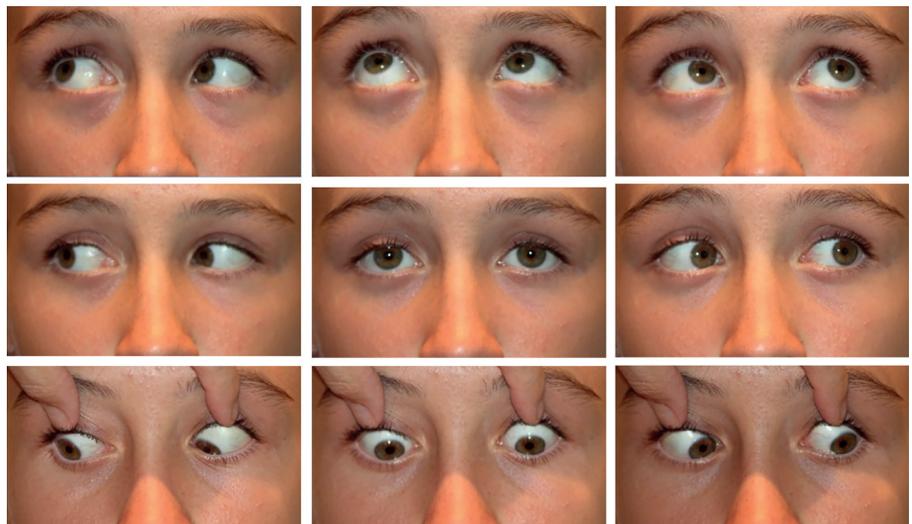
Fijando ojo derecho

Fijando ojo izquierdo

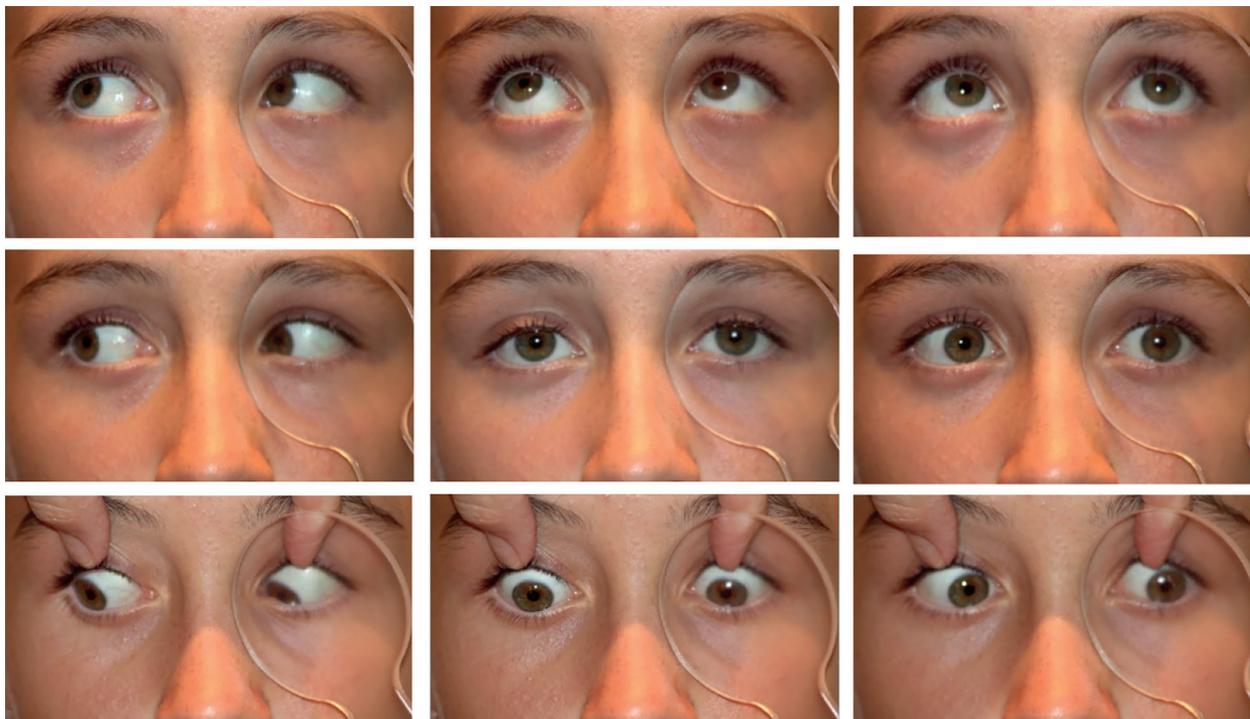


– **Motilidad:** Hiperfunción RSD -/+, Hipofunción RID -/+.

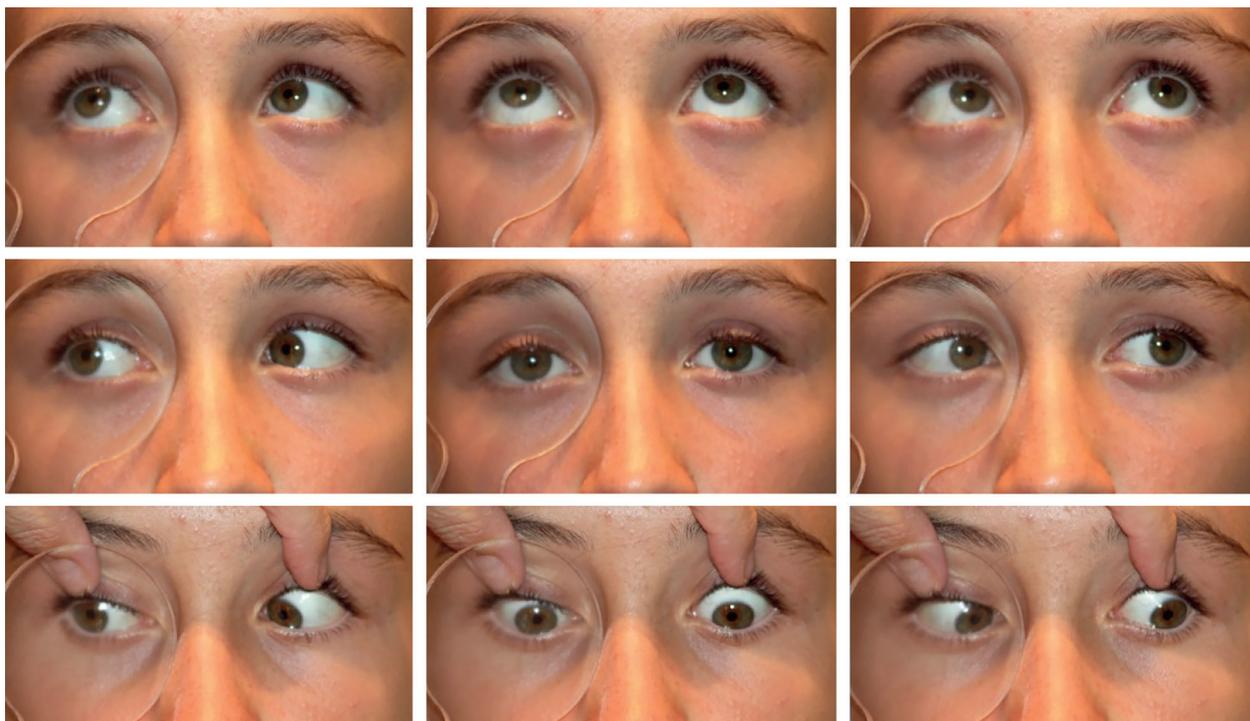
– **Versiones:**



Fijando ojo derecho:



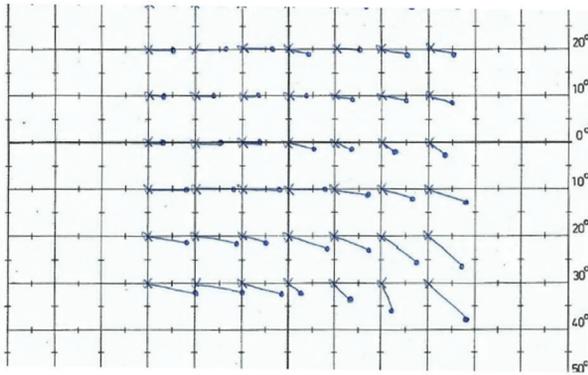
Fijando ojo izquierdo:



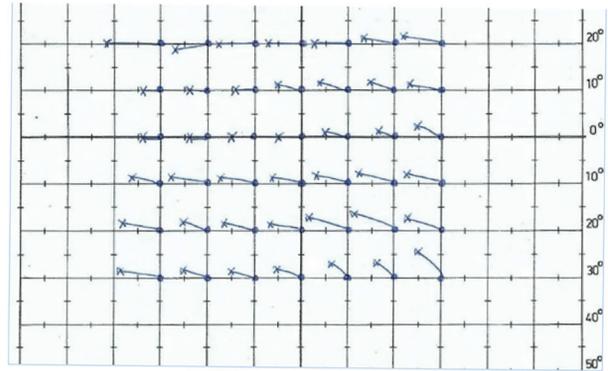
- **Ducciones activas:** Normales.
- **Convergencia:** +++.

- **Estudio al sinoptómetro:** Correspondencia retiniana normal.

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



Fijando ojo izquierdo



- **Estudio de la torsión:**

Al sinoptómetro: Inciclotorsión ojo derecho 3°.

No torsión ojo izquierdo.

Con varilla de Maddox con nivel: No torsión ojo derecho.

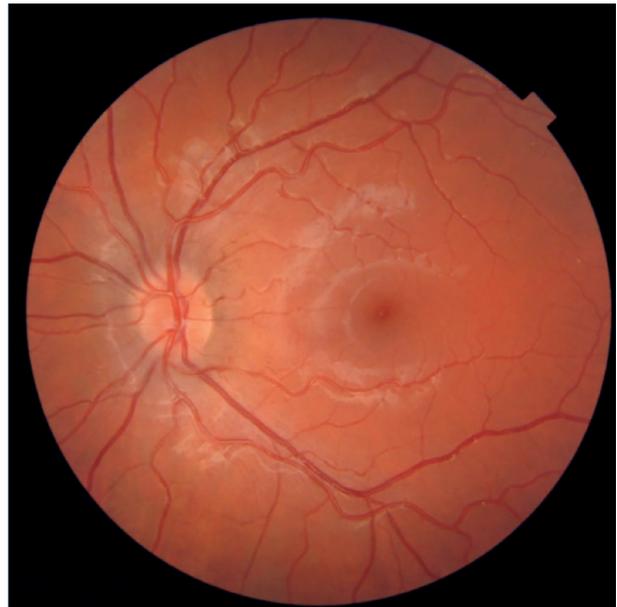
Torsión 3,5° ojo izquierdo.

- **Polo anterior:** Sin alteraciones.
- **Tonometría de no contacto:** 12 mm de Hg ojo derecho, 14 mm de Hg ojo izquierdo.
- **Fondo de ojo:** Sin alteraciones.
- **Retinografías:**

Ojo derecho



Ojo izquierdo



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

1. Posibles diagnósticos y diagnóstico definitivo

Dr. Alfonso Castanera de Molina

Se presenta un caso en dos momentos de su evolución, con seis años de diferencia entre una y otra presentación.

Originalmente el caso mostraba actitud postural en Tortícolis mixto, con componente torsional (tilt) a hombro izquierdo y leve rotación de la cabeza (turn) a derecha, y un diagnóstico –reciente?– de Cicloforia (derecha?) realizado por Optometrista. Además, la sugerencia por parte de la familia de posible Exoforia / Exotropía intermitente derecha, en momentos de fatiga, en primera infancia (¿bebé?). Nada destacable en examen general, con refracción dentro de rangos fisiológicos y agudezas visuales 20/20 en ambos ojos.

El primer diagnóstico de presunción en un caso de tortícolis torsional a hombro izquierdo es el de paresia de IV^o par derecho con Exciclotropía derecha por hipofunción de OSD (inciclorotador) e hiperfunción de OID (exciclorotador). La confirmación debería venir a través de: 1) test de 3 pasos (3 step test) de Parks, 2) Examen de rotaciones oculares mostrando dichas disfunciones cicloverticales y medición de las mismas, y 3) Compensación del tortícolis en fijación con ojo izquierdo.

Cabe destacar, en primer lugar, que se trata de un tortícolis torsional y horizontal «concordante», manteniendo la posición de la cabeza, sin apenas variación, tanto en fijación con OD como con OI. Este hecho sugiere que el trastorno oculomotor debe darse en ambos ojos: El componente torsional debería responder, por tanto, a la existencia de Exciclotropía derecha (posible paresia de IV^o par) asociada a Inciclotropía izquierda.

El componente horizontal del tortícolis, con rotación de la cabeza a la derecha sugiere sin embargo, que es la levoversión la dirección de menor trastorno motor, en contra de lo habitual en la paresia de IV par derecho (3-step test de Parks).

Las imágenes de nueve posiciones de la mirada y los datos de sinoptómetro muestran, efectivamente, un mayor trastorno motor en dextroversión, con Hipertropía derecha en abducción (mínima en aducción), aumentando en infra-abducción con aparente restricción o limitación de la depresión en abducción (LDab) de ojo derecho. La presencia de una marcada «hiperfunción» de Oblicuo superior izquierdo (downshoot en infra-aducción), especialmente en fijación con el ojo derecho, y sin componente horizontal (patrón A-Exotropía) significativo, sugiere la ausencia de verdadera hiperfunción de Oblicuo superior izquierdo y refuerzan la hipótesis de pseudohiperfunción de OSI con origen mecánico o parético afectando a la pareja recto superior (contractura) / recto inferior (paresia) de ojo derecho.

Este análisis conduce a un diagnóstico probable de paresia de baja intensidad de IV^o par derecho, en ojo derecho dominante, de larga evolución, con secundarismos ipsilaterales, primarios (hipertono-contractura de recto superior, pseudoparesia de recto inferior) y contralaterales, secundarios (pseudohiperfunción de Oblicuo superior izquierdo), en un patrón clásico de evolución en L (paresia de IV par derecho tipo 4-5 de Knapp).

La evolución del cuadro inicial se caracteriza por la reducción significativa del componente torsional original del tortícolis (exciclotropía derecha), la permanencia del componente horizontal, y la mejoría de los resultados del examen sinoptométrico. También revela que las retinografías presentadas sugieren INCiclotropía derecha, reforzando ambas el diagnóstico de hipertono-contractura secundario de recto superior ipsilateral, responsable asimismo del downshoot izquierdo (pseudohiperfunción de OS contralateral a la paresia) en infradextroversión.

Del resto de datos de la exploración aportados se destaca la presencia de visión binocular simple, sin supresión y con estereopsis conservada para diferentes tests, y una mención a diplopía homónima a las luces de Worth (proba-

blemente debe tratarse de diplopía cruzada, ya que viene acompañando a desviación divergente al cover test en visión lejana y próxima).

Dra. Pilar Gómez de Liaño

Lo más característico del cuadro clínico que nos presenta la Dra. Merchante es un tortícolis con cabeza hombro izdo y cara derecha leve de aproximadamente 10-15°. Parece que el motivo de la consulta, es la posición anómala de cabeza y no refiere diplopía en ninguna posición de la mirada, sin desviación vertical intermitente que se pueda acentuar en función del cansancio, stress. Parece que tiene cefaleas muy ocasionales.

Está en seguimiento desde los 7 años de edad y no ha tenido una progresión de la desviación de forma clara.

Presenta una desviación vertical de pequeña magnitud (1° en pm y 3° en visión próxima). Esa desviación aumenta de forma clara en la infradextroversión, sin existir inversión de la desviación en ninguna posición de la mirada (exploración del sinoptómetro).

Las fotos presentadas por la Dra. Merchante muestran una hipertropía derecha que aumenta levemente al colocar la cabeza sobre hombro derecho, pero no informa de la desviación medida con dioptrías prismáticas. Para mí sí parece que existe una limitación del descenso (r. sup derecho) al mirar en infradextroversión, sugiriendo una contractura del r. superior del ojo derecho.

A pesar de la magnífica iconografía que envía la Dra., las fotos, en ocasiones, no reflejan con seguridad el cuadro clínico del paciente. En mi experiencia también es importante la exploración de los movimientos activos oculares incluso con videoculografía puedes observar pequeños movimientos y defectos que pueden pasar desapercibidos por un sistema estático fotográfico.

Desde el punto de vista de la torsión, no aportan datos del Maddox. En la retinografía podría decirse que tiene una leve inciclotorsión del ojo derecho. En el sinoptómetro refiere una inciclotorsión derecha de 3°, que en mi experiencia

tiene escasa traducción clínica con la torsión subjetiva. Entiendo que dado que la vectografía es normal (se puede ver un objeto encima del otro y girado uno respecto del otro), tiene visión binocular, tanto en visión próxima como lejana probablemente no refiera ningún tipo de torsión subjetiva. En cualquier caso convendría confirmarlo pues fue el diagnóstico clínico del gabinete de optometría.

El estudio con el sinoptómetro, que desde mi punto de vista es uno de los mejores métodos diagnósticos para analizar la desviación vertical, presenta mayor desviación en infradextroversión, donde observamos hipertropía derecha de 7° cuando fija ojo derecho y algo menor cuando fija ojo izdo. Además presenta discreta desviación horizontal. No se observa inversión de la desviación en ninguna posición de la mirada.

En definitiva, y en vista de los datos aportados el cuadro clínico sugiere una contractura del R. superior derecho (por la mayor desviación en la infradextroversión, por la posible inciclorotación del ojo derecho y la limitación clínica en la posición diagnóstica del recto inferior derecho). Esta contractura puede ser primaria, o secundaria a una POM del IV derecho (hipertropía comitante, con leve bielschowsky + sin torsión subjetiva y con ausencia de torsión en retino o leve inciclotorsión). En el sinoptómetro no se observa limitación en la posición diagnóstica del o. inferior por lo que debemos descartar que se trate de un cuadro de fibrosis del o. superior.

Dra. Tirsia Elvira López Arroquia

El diagnóstico diferencial de la hipertropía derecha incluiría:

- Parálisis congénita del IV p.c. derecho.
- Sd. Brown izquierdo.
- Déficit unilateral de elevación del ojo izquierdo o doble parálisis de elevadores.
- DVD.
- Desviación oblicua (skew deviation) de tipo 3.
- Parálisis congénita del oblicuo inferior izquierdo.

El test de Parks descarta la parálisis del IV p.c. derecho, ya que la hipertropía aumenta en dextroversión, al contrario de lo que sucedería en un IV p.c. derecho.

El síndrome de Brown no presenta hiperfunción de oblicuo superior, ni mejora la elevación en aducción en las ducciones, como ocurre en este caso. En caso de duda, el test de ducción pasiva nos aclararía el diagnóstico (positivo en Sd. Brown).

El déficit de elevación presenta hipotropía en todo el hemisferio superior, mientras que aquí sólo hay déficit en aducción. Además, el tortícolis es distinto, con mentón elevado, y suelen tener también pseudoptosis.

En la DVD se produciría elevación del ojo ocluido, cosa que no se aprecia en las imágenes.

La desviación oblicua también presenta tortícolis y un ojo en hipotropía e inciclotorsión, que aumenta en aducción. Pero el ojo contralateral está en hipertropía y exciclotorsión y suele asociar otros signos y síntomas neurológicos.

La hipertropía derecha que aumenta en dextroversión, con Bielchowsky positivo sobre hombro derecho orienta al diagnóstico de parálisis del oblicuo inferior izquierdo, en este caso, congénita. Asocia hiperfunción de oblicuo superior ipsilateral, hipofunción inhibitoria del recto inferior contralateral y tortícolis sobre el lado afecto.

Dra. Sagrario Maroto García

El cuadro clínico presentado podría encuadrarse como paresia del recto inferior del ojo derecho o paresia del oblicuo inferior del ojo izquierdo.

Si aplicamos el test de Parks (la hipertropía del ojo derecho, que aumenta en mirada a la derecha y que aumenta inclinando la cabeza sobre hombro derecho) y que el ojo causante del tortícolis es el ojo izquierdo (como se ve claramente en las fotos tapando uno u otro ojo), en mi opinión el diagnóstico definitivo es PARESIA OBLICUO INFERIOR OJO IZQUIERDO, con hiperfunción del antagonista ipsilateral (oblicuo superior ojo izquierdo) hiperfunción del

músculo yunta (recto superior ojo derecho) e hipofunción del antagonista del yunta (recto inferior ojo derecho) como secundarismos evidentes.

Asimismo presenta una tortícolis con cabeza sobre el mismo hombro del músculo paralizado (otro dato que ayuda al diagnóstico definitivo).

Dr. Enrique Alberto Urrets Zavalía

Niña de 13 años de edad cuyo motivo de consulta es cefaleas tras esfuerzos visuales continuos. Tiene excelente agudeza visual en AO y buena visión binocular.

Pequeña Et e hipertropía OD en PPM. Esta última se acentúa en dextroversión y fundamentalmente dextroinfraversión, más aún cuando fija con OD mostrando un notable incomitancia en el ángulo de desviación que fue disminuyendo con el correr de los años.

Aumento de la hipertropía cuando el paciente inclina la cabeza sobre el hombro derecho o sea maniobra de Bielschowsky positiva sobre hombro derecho. Por lo antes mencionado el paciente muestra tortícolis compensadora con cabeza inclinada sobre hombro izquierdo.

En el estudio de las versiones a los 7 años la paciente presentaba, según se menciona en la presentación del caso:

a) *Ligera hiperfunción del OI OD e hipofunción del OS OD.*

b) *Ligera hiperfunción del RS OD e hipofunción RI OD.*

Con el correr del tiempo, a los 14 años, el estudio de las versiones muestra

a) *Ligera hiperfunción del RS OD e hipofunción RI OD*

Ante este cuadro se podría hacer el diagnóstico de **paresia del OS OD evolucionada mostrando una tendencia a la comitancia.**

Esto se explica porque con frecuencia en las paresias acentuadas y antiguas del OS suele ocurrir la contractura de músculos de acción vertical, dependiendo en parte de cuál sea el ojo

fijador. Si este fuera el ojo afectado, el recto inferior contralateral será el más comprometido y si el ojo fijador fuera el sano, como podría ocurrir en este caso, donde podría tratarse de una paresia del OS OD, los elevadores del afectado serán los comprometidos.

En las versiones y en las mediciones con el sinoptómetro observamos hipertropía de OD en dextroversión y fundamentalmente en dextroinfraversión. Ello podría corresponder a un cuadro de **contractura / hiperfunción del RS OD**. Esta observación se apoya en que la hipertropía con limitación a la depresión de OD en dextroinfraversión es más notable cuando fija con OD. Por otra parte la dificultad a la depresión de OD en dextroinfraversión, por ley de Hering, provocaría una pseudohiperfunción del OS OI como muestran las fotografías.

Cambiando de foco, en vez de una *exciclotorsión* como se vería en una paresia del OS, en las retinografías aparentemente se ve una *inciclotorsión* AO, mayor en OI. Esto puede estar relacionado con la contractura del RS OD el cual es inciclotorsor pero también abre la posibilidad a que estemos en presencia de una paresia del OI OI.

La inclinación de la cabeza sobre el hombro izquierdo puede corresponder a una paresia del OS OD pero también a una paresia del OI OI. Pero el giro de cara que presenta la paciente hacia derecha nos orienta hacia una paresia del OI OI. El paciente está llevando el OI hacia la abducción, fuera del campo de acción del OI OI que sería el afectado.

Creo que en el presente caso estamos ante una **paresia del OI OI** el cual es un cuadro muy raro donde se vería afectada una rama de la división inferior del III nervio sin afectar las ramas que alimentan el RM y la pupila. En este caso se trataría de una forma congénita.

Como ocurre en este caso, los pacientes con paresia del OI presentan una desviación vertical usualmente pequeña. La desviación vertical aumenta en la mirada e inclinación de la cabeza hacia el lado opuesto al ojo afectado, en este caso hacia la derecha. En dextroversión se puede observar marcada hiperfunción del OSOI y moderada hipofunción del OI OI (Test de Parks).

También, como ocurre en este caso, los pacientes con paresia del OI suelen presentar fijación bifoveal y diferentes grados de estereopsis y suelen fusionar en la posición anormal de cabeza adoptada. Como síntomas pueden presentar molestias astenópicas. Pocos pacientes se quejan de diplopía.

Con la prueba de varillas de Maddox doble se suele evidenciar inciclotorsión. En la presentación del caso se menciona que con esta prueba se observa torsión de OI pero sin definir en qué sentido.

Diagnósticos:

1. Paresia del OI OI
2. Paresia del OS OD / contractura hiperfunción del RS OD

2. ¿Realizarías alguna otra prueba diagnóstica o complementaria para confirmar el diagnóstico o decidir el tratamiento a realizar?

Dr. Alfonso Castanera de Molina

Disponemos de los datos sinoptométricos de las dos exploraciones, y las imágenes obtenidas por retinografía en la última exploración, además de los datos de binocularidad (ausencia de supresión y estereopsis conservada).

En un caso como el presente, sería interesante disponer de los datos objetivos de mediciones al cover test con prismas (superposición de prisma horizontal y vertical) en las nueve posiciones de la mirada, además de en las posiciones de tilt a derecha e izquierda (maniobra de Bielschowsky). En mi opinión estos datos permiten mejor apreciación de la significancia de los diferentes componentes del patrón oculomotor: incomitancia de la desviación vertical, patrón vertical en torsión de la cabeza al hombro contrario, presencia y magnitud de patrón alfabético y valoración de componente horizontal primitivo no asociado o secundario a la disfunción ciclovertical.

Dada la aparente trascendencia del componente torsional, tanto en la posible inducción del hábito postural, como en el diagnóstico

previo de Exciclopedia, sería deseable disponer también del dato subjetivo de Ciclotropía (en ambos ojos) obtenido mediante el uso de varillas de Maddox o preferentemente, vidrios estriados de Bagolini.

Dra. Pilar Gómez de Liaño

Para mí sería necesario explorar algo más la torsión para descartar cuál sería el diagnóstico definitivo y también cómo disponemos de la videoculografía (Gacelab y Vog Perea) realizaría las dos pruebas para ver desde el punto de vista dinámico cómo son los movimientos oculares. También realizaría una pantalla de Lancaster como complemento diagnóstico.

No solicitaría resonancia magnética, pues no creo que me aportase ningún dato adicional, no espero encontrar ausencia o hipoplasia del oblicuo superior derecho.

Finalmente y durante la cirugía si sería necesario realizar ducción pasiva, tanto de la elevación y depresión como de los movimientos torsionales, inciclo y exciclo.

En cualquier caso ninguna prueba aislada es definitiva y es el conjunto de pruebas las que componen el puzzle que apoya la idea de uno y otro cuadro clínico.

Dra. Tirsia Elvira López Arroquia

Estando asintomática, no realizaría ningún estudio más.

Dra. Sagrario Maroto García:

Considero que el caso está muy bien explorado desde el punto de vista clínico e iconográfico. No veo necesario aportar ninguna otra prueba diagnóstica.

Dr. Enrique Alberto Urrets Zavalía

En la prueba de Maddox falta que se especifique si cuando dice «Torsión de 3,5 grados izquierdo», se trata de inciclo o exciclotorsión.

Definir cuál es el ojo fijador.

Ver el comportamiento del tortícolis tapando uno u otro ojo. Por ejemplo, en la paresia del OS, si se ocluye el ojo afectado, el tortícolis desaparece y si se ocluye el ojo sano, persiste. Aunque se sabe que no siempre resulta de esa manera, pues el tortícolis existe mucho más para compensar la hipertropía que para eliminar la exciclotropía.

**3. Dada la evolución del caso en el tiempo:
¿Realizarías algún tipo de tratamiento?
¿De qué tipo?**

Dr. Alfonso Castanera de Molina

Obviamente la evolución del caso ha sido muy favorable, apreciándose una reducción significativa de la magnitud de las desviaciones horizontales y verticales (sinóptmetro), la reducción del componente torsional del tortícolis y la conservación de los parámetros de visión binocular.

Persiste el tortícolis horizontal (cabeza a la derecha) inducida por la tropía vertical residual en dextroversión (limitación de la depresión en abducción de OD y pseudohiperfunción de OS contralateral sin patrón A-XT).

La necesidad de tratamiento vendría pues determinada por la sintomatología que pudiera referir la paciente: episodios recurrentes de diplopía en visión lejana o próxima, en lateroversiones, hábito postural inductor de cervicalgias u otras.

Si bien los posibles episodios de diplopía no podrían ser tributarios de tratamiento prismático, éstos podrían ser utilizados en ambos ojos con base homónima (base temporal en OD y nasal en OI) para reducir el tortícolis horizontal. En esta opción, una vez más, debería confirmarse, mediante el uso de vidrios estriados de Bagolini, la conveniencia de orientación oblicua de la prismación en OD u OI.

Dra. Pilar Gómez de Liaño

El tortícolis que presenta la paciente es leve, y no refiere sintomatología alguna, no refiere

dolor de cuello, ni diplopía de forma intermitente. Por otro lado la desviación vertical es pequeña 1°, y 2-3° en visión próxima, es decir < de 6 – 8 dp. Aunque en el sinoptómetro en mirada inferior es claramente mayor.

Tengo dudas si en este caso sugeriría una cirugía, dependería de la conversación con el paciente y no propondría tratamiento médico, con TBA ni con prismas, es una persona joven y valoraría si fuera necesario realizar un tratamiento más definitivo. Pero me inclino a tener una actitud conservadora dado que la única sintomatología es la posición anómala de cabeza que no le provoca contractura en cuello.

Dra. Tirsia Elvira López Arroquia

No tiene un tortícolis marcado, mantiene muy buena estereopsis y el ángulo de desviación es mínimo, incluso ha mejorado, por lo que, en principio, sólo la observaría, como se hizo aquí.

Dra. Sagrario Maroto García

La evolución en el tiempo muestra mejoría clara en las versiones, la desviación vertical es pequeña, la tortícolis es ligera y con buena capacidad de fusión vertical que mantiene una buena visión binocular sin sintomatología sensorial (diplopía).

Debido a esto y a que la paciente lo que refiere es sintomatología astenópica en esfuerzos visuales plantearía tratamiento conservador.

Corrección de +1 esf en gafa (la paciente presenta una hipermetropía de +2 bajo cicloplegia) y adaptación prismática en dicha gafa. Prismas que por otra parte, dada la pequeña desviación que tiene, van a ser de poca potencia y con una más que probable buena tolerancia.

Dicha gafa la utilizaría en visión de cerca y/o en situaciones de esfuerzo visual, que es cuando la paciente está incómoda.

Dr. Enrique Alberto Urrets Zavalía

El objetivo del tratamiento es corregir el tortícolis y mejorar las versiones en los campos inferiores de la mirada. Ello no se puede lograr con tratamiento ortóptico ni con prismas. Para mejorar el cuadro la opción es operar.

4. En caso de optar por el tratamiento quirúrgico

Dr. Alfonso Castanera de Molina

El tratamiento quirúrgico debería plantearse como última opción y en el caso de la recurrencia progresiva de episodios de diplopía.

Dra. Sagrario Maroto García

En este momento pues, no me plantearía tratamiento quirúrgico.

A valorar evolución en el tiempo.

a) ¿Cuál sería tu protocolo quirúrgico?

Dr. Alfonso Castanera de Molina

El procedimiento a utilizar en este caso debería ir orientado a reducir-eliminar la incomitancia vertical residual que se mantiene en dextroversión, con el objetivo de igualar rotaciones en esa posición.

Dicho objetivo podría ser conseguido mediante un simple Retroceso del músculo Recto Superior del ojo derecho sobre el que recae la mayor parte de los secundarismos generados en la paresia original.

Sería de esperar que dicho retroceso permitiera mejorar la depresión en abducción del OD y normalizar gradualmente la pseudohiperunción reactiva de OS contralateral. En ningún caso me inclinaría por abordar de inicio un procedimiento de debilitamiento de este OS por su relativa impredecibilidad y facilidad en generar complicaciones o efectos indeseables postquirúrgicos

(restricción de la depresión en abducción por adherencia-inclusión de OS bajo la inserción de RS adherencia pre-ecuatorial de OS).

Dra. Pilar Gómez de Liaño

La desviación en mirada al frente y en posición de lectura es pequeña, menor de 6dp. En la supravisión está en ortoposición (sinoptómetro), en la mirada al frente también aparece solamente desviación horizontal de +2 +3°, aproximadamente, y solo se observa en la infraducción. Si realizamos cirugía del recto superior derecho se va a producir una hipercorrección en la elevación y por lo tanto iría al recto inferior del ojo izdo con un debilitamiento parcial, de las fibras del 60 – 80% del espesor muscular. Como no refiere torsión clara podría hacerse vía nasal o temporal. Descartaría el o. superior derecho pues no refiere torsión y la desviación tanto en pm como en visión cercana es pequeña.

Dra. Tirsia Elvira López Arroquia

Si por motivos estéticos la paciente quiere corregir el tortícolis, propondría cirugía debilitante de las fibras anteriores del oblicuo superior para corregir la inciclotorsión. El debilitamiento del tendón completo del oblicuo superior podría provocar en este caso una hipercorrección ya que la desviación en PPM es muy pequeña.

Dr. Enrique Alberto Urrets Zabalia

Si las ducciones pasivas son negativas, descartando la presencia de contractura del RS OD y síndrome de Brown OI, mi indicación es practicar una tenotomía parcial posterior del OS OI.

Si se confirma la contractura del RS OD mediante las maniobras de ducciones pasiva, al presentar una desviación vertical pequeña en

PP, mi indicación podría ser retroceder el RS OD 4mm pero se debe considerar que, al igual que cuando se retrocede un músculo recto inferior, con esta técnica existe tendencia a la hipercorrección. No utilizaría suturas ajustables.

b) *¿Tendría en cuenta algún dato periorbitario que te hiciese modificar tu planteamiento inicial?*

Dr. Alfonso Castanera de Molina

En quirófano y con la indicación de proceder a retroinsertar el RSD me gustaría apreciar la posición relativa de alineamiento bajo anestesia general (con miorelajantes musculares del tipo del Atracurio o similar) para confirmar la presencia también en estas condiciones de relativa hipertropía derecha (sugiere acortamiento de longitud de reposo del músculo). A continuación, realizar un test de ducción pasiva «delicado», para intentar detectar y confirmar cierto posible grado de contractura-diminución de elasticidad del músculo, que se podrá confirmar en el transcurso de la intervención mediante un test de elongación muscular del mismo músculo.

Dra. Pilar Gómez de Liaño

Intentaría realizarlo con anestesia tópica, que si bien no es definitivo puede evitar la hipercorrección.

Gracias por la invitación a participar en este caso clínico.

Dr. Enrique Alberto Urrets Zavalía

Durante la cirugía se deben realizar ducciones pasivas para intentar descartar la presencia de contractura del RS OD y dificultad a la elevación en aducción OI (Síndrome de Brown).

Resumen de los comentarios

En cuanto a POSIBLES DIAGNÓSTICOS y DIAGNÓSTICO DEFINITIVO, existe división de opiniones entre los panelistas: El Dr. Castanera de Molina refiere que nos encontramos ante una Paresia del OSD de baja intensidad y larga evolución (tipo 4-5 de Knapp); la Dra. Gómez de Liaño, ante una Contractura del RSD (bien primaria o secundaria a una POM del IV derecho) y los Dres. López Arroquia, Maroto García y Urrets Zavalía, ante una Paresia del OII.

El Dr. Castanera de Molina comenta que el primer diagnóstico de presunción en un caso de THI es el de paresia del IV par derecho, que hay que confirmar mediante el test de Parks, el estudio y medición de las rotaciones oculares y la compensación del tortícolis FOI. Realiza la siguiente reflexión para llegar a su diagnóstico definitivo: Al tratarse de un tortícolis torsional y horizontal «concordante», manteniendo la posición de la cabeza tanto FOD como FOI, el trastorno oculomotor existe en AO. Así, el componente torsional (THI) se debería a la existencia de Exciclotropía OD, por hipofunción de OSD e hiperfunción de OI (posible paresia de OSD) asociada a Inciclotropía OI; y el componente horizontal (TCD) sugiere que el trastorno es menor en levoversión (en contra de lo habitual en la paresia del OSD). Las imágenes de las 9 posiciones de la mirada y los datos del sinoptómetro muestran, efectivamente, un trastorno motor mayor en dextroversión, con hipertropía derecha en abducción que aumenta en infra-abducción (con aparente restricción o limitación de la depresión en abducción de OD). Por otra parte, la presencia de una marcada «hiperfunción» de OSI (downshoot en infra-aducción), especialmente FOD y sin componente horizontal (patrón A-XT) significativo, refuerzan la hipótesis de pseudohiperfunción de OSI de origen mecánico o parético afectando a la pareja RSD/RID. Todo ello conduce a un diagnóstico probable de paresia de baja intensidad del IV par derecho de larga evolución, con OD dominante, y secundarismos ipsilaterales primarios (hipertono-contractura de RSD, pseudoparesia de RID) y contralaterales secundarios (pseudohiperfunción de OSI), en un patrón clásico de evolución en L: Paresia de IV par derecho tipo 4-5 de Knapp. La evolución del cuadro inicial se caracteriza por reducción significativa del componente torsional original del tortícolis (THI, Exciclotropía OD), permanencia del componente horizontal (TCD) y mejoría de los resultados del examen sinoptométrico, y las retinografías sugieren Inciclotropía OD; reforzando todo ello el diagnóstico de hipertono-contractura secundario de RS ipsilateral, responsable asimismo del downshoot de OI en infradextroversión (pseudohiperfunción de OS contralateral a la paresia). Para la Dra. Gómez de Liaño el cuadro clínico sugiere una Contractura del RSD, al ser mayor la desviación en infradextroversión (por limitación del descenso del OD); que podría ser primaria o secundaria a una POM del IV derecho (hipertropía comitante, con Bielschowsky levemente +, sin torsión subjetiva y ausencia o leve torsión en retinografía). En el sinoptómetro no se observa limitación en la posición diagnóstica del OI, lo que descarta un cuadro de fibrosis del OSI. Existe una leve inciclotorsión de OD en la retinografía, así como 3° de inciclotorsión en el sinoptómetro. Se observa, en el sinoptómetro, mayor desviación en infradextroversión (con hipertropía derecha de 7° FOD y algo menor FOI), discreta desviación horizontal y ausencia de inversión de la desviación en ninguna posición de la mirada. Concluye diciendo que el estudio al sinoptómetro es, desde su punto de vista, uno de los mejores métodos diagnósticos para analizar la desviación vertical. Para la Dra. López Arroquia el diagnóstico diferencial de una hipertropía derecha incluiría: Parálisis congénita del IV par craneal derecho, Sd. de Brown izquierdo, Déficit unilateral de elevación del OI o doble parálisis de elevadores, DVD, Desviación oblicua (skew deviation) tipo 3 y Parálisis congénita del OII. Refiere que, como la hipertropía derecha aumenta en dextroversión y el Bielschowsky es + sobre HD, estaríamos ante una Parálisis del OII, en este caso, congénita, que asocia hiperfunción del OS ipsilateral, hipofunción inhibitoria del RI contralateral y tortícolis sobre el lado afectado. Para la Dra. Maroto García el cuadro clínico podría encuadrarse como Paresia del RID o Paresia del OII. Comenta que, aplicando el test de Parks, la hipertropía del

OD aumenta en mirada a la derecha e inclinando la cabeza sobre HD y el ojo causante del tortícolis es el OI (como se ve en las fotografías tapando uno u otro ojo), por lo que su diagnóstico definitivo es Paresia del OII con hiperfunción del antagonista ipsilateral (OSI) hiperfunción del músculo yunta (RSD) e hipofunción del antagonista del yunta (RID) como secundarismos evidentes. Además presenta un tortícolis con cabeza sobre el mismo hombro del músculo paralizado (dato que ayuda al diagnóstico definitivo). Por último, para el Dr. Urrets Zavalía habría que hacer el diagnóstico diferencial entre Paresia del OII y Paresia del OSD/contractura-hiperfunción del RSD, decantándose hacia el diagnóstico definitivo de Paresia del OII. Realiza la siguiente reflexión: Una paresia evolucionada del OSD muestra tendencia a la comitancia, ya que se suele producir una contractura de los músculos de acción vertical, dependiendo de qué ojo es el fijador: Si éste es el afectado, el RII contralateral sería el músculo más comprometido; y si es el sano (como podría ocurrir en este caso, si se tratase de una paresia del OSD), serían los elevadores del OD. En las versiones y en las mediciones con el sinoptómetro se observa hipertropía de OD en dextroversión y fundamentalmente en dextroinfraversión, lo que podría corresponder a un cuadro de contractura/hiperfunción del RSD, apoyado en que la hipertropía derecha con limitación de la depresión en dextroinfraversión es más notable cuando FOD. Por otra parte, la dificultad a la depresión de OD en dextroinfraversión, por la ley de Hering, provocaría una pseudohiperfunción del OSI (como muestran las fotografías). Además, en las retinografías aparentemente se ve una inciclotorsión AO, mayor en OI (en lugar de exciclotorsión, como sucedería en una paresia del OS), lo que puede relacionarse con la contractura del RSD (inciclotorsor); pero también abre la posibilidad de que estemos ante una paresia del OII. Refiere que el THI puede corresponder a una paresia del OSD pero también a una paresia del OII; sin embargo, el TCD que presenta la paciente (llevando el OI hacia la abducción, fuera del campo de acción del OII) nos lleva al diagnóstico definitivo de Paresia del OII, en este caso, congénita. Se trata de un cuadro muy raro (donde estaría afectada una rama de la división inferior del III par, sin afectar las ramas que inervan al RM y la pupila). Como ocurre en este caso, los pacientes presentan una desviación vertical usualmente pequeña que aumenta en la mirada e inclinación de la cabeza hacia el lado opuesto al ojo afectado (en este caso hacia la derecha); en dextroversión se observa marcada hiperfunción del OSI y moderada hipofunción del OII; los pacientes suelen presentar fijación bifoveal (como ocurre en este caso), diferentes grados de estereopsis y suelen fusionar en la posición de tortícolis. Como síntomas pueden presentar astenopia, rara vez diplopía y se suele evidenciar inciclotorsión con la prueba de doble varillas de Maddox.

En cuanto a la REALIZACIÓN O NO DE ALGUNA OTRA PRUEBA DIAGNÓSTICA O COMPLEMENTARIA PARA CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO O DECIDIR EL TRATAMIENTO A REALIZAR, para el Dr. Castanera de Molina sería interesante realizar mediciones objetivas al cover test con prismas en las 9 posiciones de la mirada y con la cabeza inclinada hacia HD y HI (maniobra de Bielschowsky); ya que esos datos permiten mejor apreciación de la significancia de los diferentes componentes del patrón oculomotor (incomitancia de la desviación vertical, patrón vertical en torsión de la cabeza al hombro contrario, presencia y magnitud de patrón alfabético y valoración de componente horizontal primitivo no asociado o secundario a la disfunción ciclovertical). Y también sería deseable disponer del dato subjetivo de Ciclotropía en AO (obtenido mediante el uso de varillas de Maddox o preferentemente vidrios estriados de Bagolini) dada la aparente trascendencia del componente torsional, tanto en la posible inducción del hábito postural, como en el diagnóstico previo de Excicloforia. La Dra. Gómez de Liaño realizaría también una pantalla de Lancaster (como complemento diagnóstico) y comenta que sería necesario explorar algo más la torsión para llegar al diagnóstico definitivo (como aportar datos del Maddox); así como realizar videoculografía de Gacelab y de Vog Perea, para ver cómo son los movimientos oculares desde el punto de vista dinámico (ya que, según su experiencia, se pueden observar pequeños movimientos

y defectos que pueden pasar desapercibidos por un sistema estático fotográfico). La Dra. López Arroquia no realizaría ninguna otra prueba diagnóstica (al estar la paciente asintomática) e igual opina la Dra. Maroto García, quien considera que el caso está muy bien explorado desde el punto de vista clínico e iconográfico. Para el Dr. Urrets Zavalía falta especificar, en la prueba de Maddox, si la torsión de $3,5^\circ$ en OI es inciclo o exciclotorsión; así como definir cuál es el ojo fijador y ver el comportamiento del tortícolis tapando uno u otro ojo.

En cuanto a si, dada la evolución del caso en el tiempo, REALIZARIAN ALGÚN TRATAMIENTO y DE QUÉ TIPO, todos los panelistas, a excepción del Dr. Urrets Zavalía (que considera que para mejorar el cuadro su opción es la cirugía), se inclinan por un tratamiento conservador en función de la evolución en el tiempo. Así, el Dr. Castanera de Molina, comenta que obviamente la evolución del caso ha sido muy favorable (reducción significativa de la magnitud de las desviaciones horizontales y verticales al sinoptómetro, reducción del componente torsional del tortícolis y conservación de la VB normal). Sí persiste el tortícolis horizontal (TCD) inducido por la tropia vertical residual en dextroversión. Por ello, la necesidad de tratamiento vendría determinada por la sintomatología que presentase la paciente (episodios recurrentes de diplopía en visión lejana o próxima, en lateroversiones, hábito postural inductor de cervicalgias u otros). Aunque los posibles episodios de diplopía no podrían ser tributarios de tratamiento prismático, éstos podrían ser utilizados en AO con base homónima (temporal en OD y nasal en OI) para reducir el tortícolis horizontal. En esta opción, una vez más, debería confirmarse, mediante el uso de vidrios estriados de Bagolini, la conveniencia de orientación oblicua de la prismación en OD u OI. En su opinión, el tratamiento quirúrgico debería plantearse como última opción y en el caso de recurrencia progresiva de episodios de diplopía. Para la Dra. Gómez de Liaño, la paciente no refiere sintomatología alguna (ni cervicalgia, ni diplopía intermitente), presenta un leve tortícolis (que no le provoca contractura en el cuello) y la desviación vertical es pequeña ($< 6-8$ DP: 1° en visión lejana y $2-3^\circ$ en visión cercana), aunque en el sinoptómetro es claramente mayor en infraversión. Pero todo ello se inclina adoptar por un tratamiento conservador y su actitud terapéutica dependería de la conversación con la paciente. No propondría tratamiento médico (ni con TBA ni con prismas) al ser una persona joven y, si fuese necesario, valoraría realizar un tratamiento más definitivo. La Dra. López Arroquia sólo la observaría, al no tener un tortícolis marcado, mantener muy buena estereopsis y un ángulo de desviación mínimo (que incluso ha mejorado). Sólo realizaría tratamiento quirúrgico si la paciente, por motivos estéticos, quiere corregir el tortícolis. La Dra. Maroto García también se inclina por un tratamiento conservador valorando la evolución en el tiempo. Como la paciente muestra una mejoría clara en las versiones, la desviación vertical es pequeña, el tortícolis ligero y presenta buena capacidad de fusión vertical (manteniendo buena VB sin sintomatología sensorial -diplopía-) no se plantearía el tratamiento quirúrgico. Refiere que, dado que la única sintomatología que refiere la paciente es astenopia con los esfuerzos visuales, la prescripción de gafas de +1 D en AO (al tener bajo cicloplejía una hipermetropía de +2 D) con adaptación prismática de baja potencia (al presentar una desviación pequeña) para visión cercana y/o situaciones de esfuerzo visual (que es cuando la paciente está incómoda) tendrían una más que probable buena tolerancia. Por último, para el Dr. Urrets Zavalía, su indicación terapéutica es la cirugía, ya que el objetivo del tratamiento es corregir el tortícolis y mejorar las versiones en los campos inferiores de la mirada; cosa que no se puede lograr con tratamiento ortóptico ni con prismas.

En CASO DE OPTAR POR EL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO, el PROTOCOLO QUIRÚRGICO A REALIZAR por el Dr. Castanera de Molina, debería ir orientado a reducir-eliminar la incomitancia vertical residual que se mantiene en dextroversión (con el objetivo de igualar rotaciones en esa posición); que podría conseguirse mediante un simple Retroceso del RSD (al recaer

sobre él la mayor parte de los secundarismos generados en la paresia original). Sería de esperar que dicho retroceso mejorase la depresión en abducción del OD y normalizarse gradualmente la pseudohiperfunción reactiva de OS contralateral. En ningún caso se inclinaría por abordar de inicio un procedimiento de debilitamiento de este OS por su relativa impredecibilidad y facilidad en generar complicaciones o efectos indeseables postquirúrgicos (restricción de la depresión en abducción por adherencia-inclusión de OS bajo la inserción de RS adherencia pre-ecuatorial de OS). La Dra. Gómez de Liaño realizaría un debilitamiento parcial al RII (60-80% del espesor muscular), que podría efectuarse vía nasal o temporal (al no referir la paciente torsión clara) e intentaría realizar con anestesia tópica (ya que si bien no es definitivo, puede evitar la hipercorrección); y descartaría el OSD (al no referir torsión y ser pequeña la desviación tanto en PPM como en visión cercana). La Dra. López Arroquia propondría cirugía debilitante de las fibras anteriores del OS para corregir la inciclotorsión (ya que el debilitamiento completo del tendón del OS podría provocar en este caso una hipercorrección al ser muy pequeña la desviación en PPM). Por último, el Dr. Urrets Zabalía, dependiendo de los TDP, practicaría una tenotomía parcial posterior del OSI o una retroinserción del RSD de 4 mm (al presentar una desviación vertical pequeña en PPM). Considera que con esta última técnica existe tendencia a la hipercorrección, y añade que no utilizaría suturas ajustables.

En cuanto a si TENDRÍAN EN CUENTA ALGUN DATO PERIO-OPERATORIO QUE LES HICIESE MODIFICAR EL PLANTEAMIENTO QUIRURGICO INICIAL, al Dr. Castanera de Molina, ya en quirófano y con la indicación de retroinsertar el RSD, le gustaría apreciar la posición relativa de alineamiento bajo anestesia general (con miorelajantes musculares tipo Atracurio o similar) para confirmar también en estas condiciones la presencia de relativa hipertropia derecha (lo que sugiere acortamiento de longitud de reposo del músculo). A continuación, realizaría un TDP «delicado», para intentar detectar y confirmar cierto posible grado de contractura-diminución de elasticidad del músculo, que se podrá confirmar en el transcurso de la intervención mediante un test de elongación muscular del mismo músculo. La Dra. Gómez de Liaño, durante la cirugía, realizaría un TDP en elevación y depresión, así como en los movimientos torsionales (inciclo y exciclo). El Dr. Urrets Zabalía, durante la cirugía, realizaría un TDP para intentar descartar la presencia de contractura del RSD o dificultad a la elevación en aducción OI (Sd de Brown) y así decidir su técnica quirúrgica a realizar.

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

Comentarios a la literatura

Coordinadora: Dra. Olga Seijas Leal

Comentarios de la Dra. Sonia López-Romero **Dose Effect and Stability of Postoperative** **Cyclodeviation after Adjustable Harada-** **ITO Surgery**

Liebermann L, Leske DA, Hatt SR, Bata BM, Holmes JM. Am J Ophthalmol 2018;196:91-95

Se trata de un estudio retrospectivo realizado en la Clínica Mayo, USA con el objetivo de establecer la relación dosis-respuesta tras realizar una cirugía de Harada-Ito ajustable, así como ver la estabilidad postoperatoria de la ciclotorsión residual.

Método: Se revisaron las historias clínicas de pacientes a los que el mismo cirujano (J.M.H) les había realizado un Harada-Ito ajustable, unilateral, de 1996 a 2015. Se excluyeron pacientes con cirugía previa del oblicuo superior del mismo ojo, cirugía simultánea de otro músculo oblicuo o vertical en cualquier ojo y estrabismo restrictivo. Sí se incluyeron los pacientes con cirugía simultánea horizontal en cualquier ojo, cirugía previa del oblicuo superior en el otro ojo o del oblicuo inferior. Todos los pacientes tenían medidas de la torsión mediante la doble varilla de Maddox.

Cirugía: A todos los pacientes se les realizó el procedimiento de Harada-Ito modificado por Fells, mediante sutura ajustable descrita por Metz y Lerner. Mediante abordaje temporal, se aíslan longitudinalmente (15 mm) las fibras anteriores del tendón del oblicuo superior. La proporción de las fibras aisladas anteriormente dependerá de efecto vertical que queramos conseguir y varía desde $\frac{1}{4}$ a $\frac{3}{4}$ de ancho de músculo. Se sutura la parte distal del tendón con Vicryl 6-0, con o sin resección previa (ésta se realiza cuando se necesita corregir una gran desviación torsional). En los últimos años se realizaron mayores cantidades de resección a medida que evolucionó el objetivo del ajuste a 7° de inciclo. El anclaje escleral se realiza a 8 mm posterior al

extremo superior de la inserción del recto lateral, desde el cual se realiza una sutura colgante (0-10 mm, media 5 mm). La sutura se realiza mediante un lazo corredizo para permitir que el músculo avance más o bien retroceda. La cantidad de avance o recesión se estimó en incrementos de 0,5 mm. En los últimos años del estudio, para evitar grandes hipo o hipercorrecciones, el cirujano midió la torsión intraoperatoriamente. La razones para usar este método (medida intraoperatoria + ajuste postoperatorio) son que la medida intraoperatoria no permite un ajuste fino y que no se tiene en cuenta el tono muscular del paciente cuando está despierto. El ajuste se realizó de 1- 8 horas tras la cirugía. En los primeros años el objetivo fue conseguir una pequeña inciclotorsión, pero con los años, el objetivo se definió en 7° de inciclotorsión.

Análisis: La dosis de cirugía se calculó mediante la suma de la cantidad de resección, la cantidad de avance y la cantidad de ajuste. La cantidad de avance se calculó de restar a 13 la distancia entre el borde distal del tendón avanzado y el borde superior del recto lateral. El valor de 13 mm representa la distancia modelo entre la inserción original del tendón del oblicuo superior y el borde superior del vientre muscular del recto lateral. Por ejemplo, si el tendón se sitúa a 3 mm del borde superior del recto lateral, se considera que ha sido avanzado 10 mm. La relación dosis-respuesta (cambio en el alineamiento torsional desde el preoperatorio al ajuste inmediato vs dosis quirúrgica) fue evaluada mediante el coeficiente de correlación de Spearman. El efecto de la cantidad de cirugía fue calculado como la media del cambio en la torsión por mm de cirugía. La recurrencia de la exciclotorsión se definió como más de 5° de exciclotorsión medida con doble varilla de Maddox.

Resultados: Se identificaron 20 pacientes (24-87 años) a los que se les realizó cirugía uni-

lateral de Harada-Ito ajustable. Sólo 4 pacientes femeninos. Las causas de la exciclotorsión fueron: paresias del IV par (12 adquiridas, 2 congénitas descompensadas), 2 exciclotorsión sensorial y otras (n=4). Todos los pacientes tenían diplopía torsional y eran incapaces de fusionar sin la corrección previa de la exciclo. La media de exciclotorsión preoperatoria fue de 9° (5° - 17°). A 7 pacientes se les realizó, además, resección del tendón y a 8 se les realizó ajuste.

Dosis-efecto de la cirugía: La dosis media fue de 10.9 mm (6-16 mm) y el cambio medio de la torsión preoperatoria a la inmediata al ajuste fue de 13.3° hacia la inciclo (7 - 20°). Hubo una relación positiva entre la dosis y el efecto de la cirugía, con una media de $1.3^\circ \pm 0.3^\circ$ de inciclotorsión inducida por milímetro de cirugía. La resección del tendón o la proporción de tendón avanzado no afectó a la inciclotorsión inducida.

Regresión de la desviación (reducción de la inciclo inducida o aumento de la exciclo, inmediata al ajuste, día 1, ventana de 6 semanas, de 1 año y de 5 años): La media del cambio hacia la exciclo desde el momento del ajuste hasta el día 1 fue de $3,6^\circ \pm 2,5^\circ$ (0 - 11°). Desde el día 1 a la semana 6 hubo un aumento de $2,9^\circ \pm 2,4^\circ$ y continuó desde la semana 6 al primer año con un cambio de $0,2^\circ \pm 2,6^\circ$.

Discusión: Se encontró una dosis-respuesta de $1.3^\circ/\text{mm}$ de cirugía y una mayor tendencia a la exciclo entre el periodo postajuste y la ventana de las 6 semanas (21 días- 5 meses) con una media de $6,5^\circ$, con una ligera menor tendencia a los 5 años. Harada-Ito, en su publicación original, encontraron una relación dosis-respuesta de $3^\circ/\text{mm}$ de avance, 3 veces mayor a la encontrada en este estudio y puede ser debido a que en su cirugía realizaban la sutura 5 mm por detrás del tendón del oblicuo superior y después lo plegaban. El cambio hacia la exciclo tras la cirugía, es posiblemente debido a la combinación del estiramiento mecánico del músculo y tendón y a la adaptación sensorial. La medición de la desviación mediante la doble varilla de Maddox no permite distinguir estos dos componentes, por lo que los autores consideran que es bueno realizar también medidas objetivas de la posición

del ojo, por ejemplo, mediante retinografías, para así comprender mejor en qué medida contribuyen el componente motor y el sensorial en la desviación. Sin embargo, la fotografía monocular del fondo de ojo, no representa el alineamiento relativo de los dos ojos, por lo que se precisan nuevas técnicas realizadas en binocular. Por otro lado, se preguntan si realmente son necesarias las suturas ajustables, ya que, para algunos autores, no lo son. En base a que los autores del estudio han tenido 3 pacientes con exciclotorsión recurrente, sugieren que las cantidades de torsión objetivo postoperatorias (0° , 1° de inciclo, 7° de inciclo) no son las más adecuadas. Estos tres pacientes tenían exciclotorsiones muy grandes, por lo que en ellos es aconsejable dejar más de 7° de inciclotorsión.

El estudio tuvo varias limitaciones. No todos los pacientes tuvieron más de 6 semanas de seguimiento y los pacientes que llegaron al año a y a los 5 años no son representativos de la cohorte. Además, explican los autores, que calcularon la dosis asumiendo la distancia modelo que hay desde la inserción del oblicuo superior al borde superior del recto lateral. Para futuros estudios, la medida debería realizarse durante la cirugía, con compás curvo. Además, utilizan un método de estimación para calcular la cantidad de avance o retroceso durante el ajuste, el cual debería medirse directamente en estudios futuros. Durante el estudio se cambió de estrategia quirúrgica y no hubo un seguimiento estandarizado. Basándose en su estudio, sugieren que es razonable una hipercorrección de 7° de inciclo (cuando el ajuste se realiza el mismo día de la cirugía), incluso en algunos casos, esta hipercorrección debe ser mayor, debido a que el efecto de la cirugía disminuye con el tiempo.

Comentarios de la Dra. Olga Seijas Leal
The effect of oral statin therapy on strabismus in patients with thyroid eye disease

Reynolds AL, Del Monte MA, Archer SM. J AAPOS 2018; 22: 340-343

Las estatinas son fármacos principalmente conocidos por reducir de colesterol, sin embar-

go también tienen un efecto antiinflamatorio, disminuyendo los niveles de TNF- α e IL-6, ambos implicados en la patogénesis de la orbitopatía tiroidea. Es por ello, que estos fármacos se han propuesto como posibles agentes para reducir el riesgo y/o intensidad de orbitopatía tiroidea en pacientes con enfermedad de Graves.

El artículo a comentar presenta los resultados de un estudio retrospectivo en pacientes ya diagnosticados de orbitopatía tiroidea, todos ellos con estrabismo restrictivo, los cuales son divididos en 2 grupos según estuvieran tomando estatinas o no. Excluyen todos aquellos que estuvieran diagnosticados de miastenia gravis o cualquier otra miopatía, los que estaban operados de estrabismo previamente al diagnóstico de enfermedad de Graves, o aquellos que comenzaron con el tratamiento de estatinas menos de 1 año antes al diagnóstico de enfermedad tiroidea.

En total son 30 pacientes analizados, 12 tratados con estatinas y 18 no tratados. Los resultados muestran menos descompresiones orbitarias, menos restricción muscular, menor número de cirugías de estrabismo y menos músculos implicados en la enfermedad tiroidea, cuando se analizan técnicas de imagen (TC o RM), en el grupo de pacientes que toman estatinas comparando con el otro grupo. Todo ello, a pesar de que en ese grupo se hallaron más porcentaje de fumadores, de varones, mayor cantidad de pacientes tratados con radioyodo y menos tiroidectomías (todo ello factores de agravamiento para la orbitopatía tiroidea). La edad de diagnóstico de la enfermedad de Graves fue menor en el grupo que no estaba en tratamiento con estatinas, sin embargo el periodo de latencia entre el diagnóstico del Graves y el comienzo de los síntomas oculares fue menor en el grupo tratado con estatinas (lo cual está asociado a orbitopatía más agresiva).

Las principales limitaciones de este estudio son:

- Que es retrospectivo.
- Que probablemente existe un sesgo de orbitopatía severa en el grupo de pacientes estudiados, debido a que el centro es específico de estrabismo.

— Que el tamaño muestral es pequeño, y menor aún el de cada grupo analizado.

Aunque la idea es muy atractiva, serían necesarios estudios más potentes para valorar el posible beneficio del tratamiento con estatinas en pacientes con enfermedad de Graves.

A randomized controlled trial comparing the efficacy of topical antibiotic steroid combination versus no treatment after fornix-incision strabismus surgery

Elkamshoushy AA, Soni A, Alsanousy A. J AAPOS 2018;22:344-347.

El trabajo a comentar es un estudio randomizado, simple-ciego, que incluye 70 pacientes operados de cirugía simétrica de estrabismo, por el mismo cirujano. Las cirugías realizadas fueron retroinserciones de ambos rectos mediales / de ambos rectos laterales con o sin miectomía de oblicuo inferior o resecciones de ambos rectos mediales. Ninguna reintervención fue incluida. Al finalizar la cirugía todos se trataron con una gota de colirio con antibiótico + esteroides. Pero en el postoperatorio, un ojo se trata con colirio de tobramicina + dexametasona, y el otro se deja sin tratamiento ninguno.

Las revisiones se realizan a los 3 y 14 días de la cirugía y se valora la inyección hiperémica sobre el músculo y a nivel de la incisión conjuntival, en una escala de 0-3, en un ojo y otro, por un observador que no sabe cuál es el ojo tratado. Además, se le entregó un cuestionario a los pacientes o padres (en el caso de pacientes pediátricos), para valorar el grado de molestias e irritación en ambos ojos también en una escala de 0-3.

La edad media de los pacientes fue de 8.1 años con un rango de 8 meses a 56 años, con 43% de varones. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el ojo tratado y no tratado ni en la valoración del médico, ni en el cuestionario que completaron los pacientes.

Los autores concluyen que el tratamiento postoperatorio tópico en cirugía de estrabismo «no complicada» puede no ser necesario. Sin

embargo, una de las limitaciones de este estudio es el pequeño tamaño muestral, sobre todo si tenemos en cuenta la pequeña incidencia de infecciones secundarias a la cirugía estrabológica. Otra limitación, es la escala de medida que se ha utilizado que probablemente sea escasa para detectar diferencias sobre todo si el tamaño muestral no es muy grande.

Comparison of plication and resection in large-angle exotropia

Sukhija J, Kaur S. J APOOS 2018; 22:348-351

En este estudio se comparan dos técnicas quirúrgicas en pacientes con exotropía de 30-50 Δ sin estrabismo vertical asociado. Como criterios de inclusión se pidió que fueran pacientes mayores de 18 años y con un periodo de seguimiento mínimo de 1 año. Se excluyó a todos aquellos que tuvieran cirugía previa de estrabismo, retina y/o glaucoma, aquellos que tuvieran patología previa estructural (como microftalmos) y a aquellos que presentaban inco-mitancia.

Todos los pacientes fueron operados por el mismo cirujano, realizándose en todos los casos una retroinserción del recto lateral. Se dividió la muestra en 2 grupos según la técnica quirúrgica que se empleó en el recto medio: en un grupo se realizó resección y en el otro grupo plegamiento. La cantidad de plegamiento se calculó según el ángulo de exotropía, con el mismo criterio que la cantidad de resección. El artículo no aclara qué criterios se siguió a la hora de decidir en qué pacientes se empleaba una técnica u otra.

De un total de de 28 pacientes, se realizó resección de recto medio a 15 pacientes (53% varones) y plegamiento a 13 (61% varones). Los 2 grupos fueron comparables en cuanto a edad (rango 18-45) y desviación. En ningún caso se usaron suturas ajustables. Ningún paciente quedó con una desviación postquirúrgica mayor de 8 Δ .

A todos los pacientes, se les realizó una BMU al año de la cirugía, midiendo el nivel de inserción muscular desde limbo (tomado como

el ángulo irido-corneal). La técnica de plegamiento da una imagen característica de doble línea hipoecoica, pudiéndose identificar fácilmente en la imagen qué técnica había sido empleada. Incluso es posible calcular la longitud del plegamiento, midiendo sobre la doble línea hipoecoica. A la hora de realizar las imágenes con BMU se realizó un enmascaramiento, de forma que el investigador no sabía la técnica empleada. Se halló una muy buena correlación entre la medida en BMU y la anotación de la cirugía en todos los casos.

La principal ventaja del plegamiento muscular sobre la resección es la disminución del riesgo de isquemia anterior, dado que no se desinserta el músculo. En el estudio previo de Alkharasi el al¹, en el que se comparó ambas técnicas en el músculo recto medio, se encontró mayor tasa de éxito en la resección. Sin embargo los criterios de inclusión en ese estudio eran más amplios y había incluso reintervenciones.

La principal limitación de este estudio es el reducido número de casos analizados.

Los autores concluyen que el plegamiento es una técnica menos invasiva que la resección, reversible y que evita la posible complicación de pérdida o deslizamiento muscular. Además, según los resultados aquí mostrados, con un tasa de éxito no inferior a la resección.

Visual function in infants with antenatal zika virus exposure

Zin AA, Tsui I, Rosetto JD, Gaw SL, Neves LM, Zin OA, Haefeli L et al. J AAPOS 2018; 22: 452-456

La infección por el virus Zika produce una infección normalmente leve o asintomática en adultos. Sin embargo, su exposición durante el embarazo puede causar importantes malformaciones fetales, asociando de forma característica microcefalia y otras alteraciones neurológicas y oftalmológicas. Incluso niños con ausencia

¹ Alkharasi M, Hunter DG. Reduced surgical success rate of rectus muscle plication compared to resection. J APOOS 2017; 21: 201-204.

de manifestaciones al nacimiento, pueden desarrollarse durante el primer año de vida. La identificación temprana de dichas alteraciones, es importante para minimizar sus efectos en el desarrollo del niño.

En este artículo se recoge la casuística del hospital de referencia del estado de Rio de Janeiro, donde se remiten las embarazadas o neonatos con sospecha de contacto y/o infección durante el embarazo con el virus Zika. Se recogieron los datos durante la epidemia de 2015-2016, hallando 173 madres-niños con posible contacto-infección, en las cuales se demostró infección por PCR en 117 (67%). De los 173 niños, el 48% fueron varones. El 84% fueron nacidos a término. El 49% (85 niños) presentaron alteraciones a nivel de Sistema nervioso Central (SNC), 62 de ellos con microcefalia (36%).

La función visual entre los 3 y 6 meses de edad se evaluó valorando la fijación y el seguimiento, con una tarjeta de fijación de alto contraste (10 cm). Se encontró alteración en la función visual (ausencia de fijación y seguimiento) en 52 niños (30%). En 4 (2,3%) se hallaron alteraciones a nivel de polo anterior (microftalmía, microcornea y coloboma de iris) y 27 (15,6%) presentaban nistagmus. En cuanto a la presencia de estrabismo, 2 niños presentaban exotropía (1%) y 22 endotropía (13%). Respecto al defecto refractivo, el más prevalente fue la hipermetropía en el 72%, 14% emetropía y 4% miopía, existiendo un 10% a los cuales no se les pudo realizar satisfactoriamente la exploración con retinoscopio debido a alteraciones anatómicas. 45 niños (26%) presentaron alteraciones a nivel del fondo de ojo: alteración del nervio óptico (7%), retinianas (4%) o ambas (15%).

De los 52 niños con alteración de la función visual, 50 (96%) presentaron también alteraciones a nivel del SNC. De ellos, 44 (85%) tenían microcefalia, y 40 (77%) tenían alteraciones estructurales oftalmológicas. De los 111 niños sin microcefalia, tan solo 5 (4,5%) tenían alteración estructural del globo ocular.

Las manifestaciones oculares de la infección congénita del virus Zika fueron descritas por primera vez en Enero de 2016, con una serie

de casos de 3 neonatos con microcefalia. Desde entonces, se ha relacionado el virus con diferentes hallazgos patológicos a nivel neurológico y oftalmológico sin que la presencia de microcefalia aparezca en el 100% de los casos. Por ello, los autores recomiendan una exploración oftalmológica completa de todos los casos sospechosos, y no solo de aquellos con microcefalia. También recomiendan que la exploración pediátrica de todo niño entre 3 y 6 meses de edad, debe incluir una exploración de la fijación visual y el seguimiento de objetos.

Optical Coherence Tomography thickness measurements of the extraocular rectus muscle tendons in Graves' Ophthalmopathy
De-Pablo-Gómez-de-Liaño L, Fernández-Vigo JI, Ventura-Abreu N, Troyano-Rivas J, Niño-Rueda C, Romo-Lopez A, Gómez-de-Liaño R. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2018; 55: 356-362.

Este es un estudio observacional llevado a cabo en el Hospital Clínico de Madrid, en el que se compara el engrosamiento muscular de los rectos horizontales medidos por OCT, en 55 sujetos control, 45 pacientes con oftalmopatía tiroidea inactiva y 12 pacientes con oftalmopatía tiroidea activa. La diferencia entre actividad e inactividad se definió por la escala clínica CAS, considerando un valor ≥ 4 (sobre 10) como oftalmopatía activa.

Se excluyó a aquellos pacientes con cualquier patología ocular que dificultara identificar bien el limbo, cirugía previa de estrabismo o poca colaboración para la OCT.

Las imágenes se tomaron con el módulo de segmento anterior de Spectralis (Heidelberg Engineering Inc.). El espesor muscular se tomó en 2 puntos en cada músculo recto (uno más anterior y otro más posterior):

- A 7,2 mm y 9,2 mm desde limbo en el recto medio
- A 8,5 mm y 10,5 mm desde limbo en el recto lateral

También se midió la quemosis, identificada como una zona de menor reflectividad en el in-

terior de la conjuntiva. La medida se realizó en el cuadrante temporal a 6 mm desde limbo.

En el análisis de los resultados, no hubo diferencias significativas ni en sexo, ni en edad entre los diferentes grupos. El 87% de los pacientes presentaron hipertiroidismo. Las medidas del grosor muscular en los puntos descritos no fue posible en todos los casos, consiguiéndose entre un 73-98% según el punto y músculo a medir, y grupo de estudio. La excepción a esas cifras fue la medida más posterior del recto lateral (a 10,5 mm de limbo) en el grupo con orbitopatía activa, en el que tan sólo fue posible medirla en el 42% de los casos.

Los resultados fueron:

– La medida posterior del recto medial y las dos medidas (anterior y posterior) del recto lateral fueron significativamente más gruesas en el grupo de orbitopatía inactiva frente a controles.

– La medida posterior del recto medial y la medida anterior del recto lateral fueron significativamente más gruesas en el grupo con orbitopatía activa frente al grupo con inactividad. La medida posterior del recto lateral entre estos 2 grupos no se pudo comparar por la escasez de valores en el grupo de orbitopatía activa.

– No hubo diferencias significativas entre los grupos en la medida anterior del recto medial.

La reproducibilidad de las medidas fue buena tanto a nivel intraobservador como interobservador.

Se observó una correlación débil entre el valor del CAS y la medida anterior del recto lateral, así como entre el CAS y la medida posterior del recto medial.

Se objetivó edema conjuntival en 7 de los 12 pacientes con orbitopatía activa. La OCT surge aquí como un buen método objetivo para valorar y cuantificar el edema conjuntival en estos pacientes.

En la discusión los autores analizan la dificultad de distinguir entre tendón y músculo en la imagen por OCT, siendo probable que las medidas tomadas en el trabajo presentado, sean del tendón o de la unión miotendinosa, más que del vientre muscular propiamente dicho. Aunque clásicamente, siempre se asocia la orbitopatía tiroidea con engrosamiento muscular sin afectar al tendón, los autores plantean la posibilidad de que sí que haya una cierta afectación tendinosa en estos pacientes. Las principales ventajas de la OCT sobre la RM y TC, es su rapidez, sencillez y disponibilidad. Por todo ello, los autores proponen el uso de la OCT en la práctica diaria de la evaluación y seguimiento de los pacientes con orbitopatía tiroidea, como una prueba complementaria.

Revista de Cursos y Congresos

Academia Americana de Oftalmología

American Academy of Ophthalmology

Elena Hernández García¹, Blanca Domingo Gordo²

El congreso de la Academia Americana de Oftalmología se celebró en la ciudad de Chicago en octubre de 2018. El día de la subespecialidad de Oftalmología pediátrica se dividió en siete secciones.

SECCIÓN I

Diferentes actitudes ante Posibles abordajes terapéuticos en el estrabismo vertical

Moderador: Jonathan M Holmes

En primer lugar, la discusión se llevó a cabo a partir de un caso clínico de un paciente de 72 años con una posible descompensación de una parálisis congénita del IV par craneal del ojo derecho. La hipertropía en posición primaria era de 14 dioptrías prismáticas, alcanzando 18 en infraversión e infralevoversión. En la ducción pasiva se objetivó un músculo oblicuo inferior derecho tenso que limitaba la inciclotorsión a 15°. Las posibles opciones terapéuticas fueron el objeto de debate en esta sección. Como primera opción se postuló la posibilidad de realizar una retroinserción del músculo oblicuo inferior del ojo derecho de forma aislada. En casos de hipertropía moderada (10-20 DP) no se ha descrito una clara ventaja al operar dos músculos en lugar de sólo uno y se vio que la corrección de la diplopía fue similar en ambos grupos (Nash et al.). También Rah y Kim han descrito una elevada tasa de éxito en el tratamiento de la parálisis del IV par craneal mediante retroinserción aislada del músculo oblicuo inferior. Por estos motivos, se defiende la posibilidad de realizar una retroinserción del músculo oblicuo inferior siguiendo su arco de

contacto (para hipertropías pequeñas <10DP o hiperfunciones de músculo oblicuo inferior de 1-2+) o bien una anteriorización graduada (para hipertropías medias >10 y <20 DP o bien hiperfunciones de 3-4+). En segundo lugar, se planteó la opción de añadir una retroinserción del músculo recto inferior contralateral ajustable a la cirugía de debilitamiento del oblicuo inferior ipsilateral. En desviaciones verticales superiores a 15 dioptrías la cirugía de un solo músculo puede no ser suficiente. Para intentar evitar hipercorrecciones se pueden combinar las suturas no reabsorbibles con la reabsorbibles.

En el debate ante las dos posibilidades hubo más favorables a la retroinserción aislada del oblicuo inferior y se debatió la contribución que tiene debilitar el oblicuo inferior tenso.

El siguiente caso clínico se trata de una mujer de 63 años con enfermedad tiroidea. La desviación vertical en posición primaria era de 8 DP, aumentando a 12 DP en dextroversión y de 7DP en infraversión. Presentaba una leve limitación en la elevación del ojo derecho y en la abducción y aducción. Así mismo, presentaba una exciclotorsión de 10°. Las posibilidades propuestas para debate fueron la retroinserción del músculo recto inferior, la tenotomía marginal nasal o temporal del músculo recto inferior o la retroinserción de ambos rectos inferiores y del oblicuo superior derecho. La retroinser-

1 Facultativo especialista en Oftalmología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

2 Facultativo especialista en Oftalmología. Doctora en Medicina. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

ción aislada del músculo recto inferior de una cantidad pequeña (2-3 mm) permite corregir la desviación en posición primaria. Si añadimos una transposición nasal de media inserción se pueden corregir entre 3°-8° de exciclotorsión. Una transposición de una inserción corrige entre 8° y 15° de exciclotorsión. Para evitar un deslizamiento muscular se emplean suturas no reabsorbibles. La cirugía se puede realizar con anestesia tópica para ajustar desviación vertical y torsión. La alternativa propuesta a la retroinserción total, es la realización de una tenotomía parcial para desviaciones verticales menores de 10 DP. Las ventajas de esta técnica son la facilidad para realizarla bajo anestesia local, permite ajustes intraoperatorios, no requiere suturas, no se producen hipercorrecciones y permite conservar vascularización del segmento anterior. Inicialmente se realiza una tenotomía del 30-50% de la inserción muscular y dependiendo de la desviación residual al incorporar el paciente, se puede aumentar un 5-10% adicional.

El tercer caso clínico presentado se trata de una paciente de 69 años con diplopía vertical intermitente de años de evolución. Presenta una limitación leve en la depresión del ojo izquierdo, tanto en aducción como en abducción. También es leve la hiperfunción del oblicuo inferior izquierdo. La desviación vertical es de 10 DP, concomitante. Presenta una exciclotropía de 3°. Las ducciones forzadas intraoperatorias revelan una limitación leve en la depresión del ojo izquierdo por un recto superior tenso. Las posibilidades quirúrgicas serían retroinserción aislada del recto superior asociada o no a transposición temporal, refuerzo del oblicuo superior o debilitamiento del oblicuo inferior o bien una combinación de ambas técnicas. Por las características clínicas de la paciente, se podría deducir que se trata en origen de una parálisis de IV par craneal izquierdo con una contractura asociada del músculo recto superior del ojo izquierdo apoyada por las ducciones intraoperatorias. Una retroinserción del músculo recto superior permitirá mejorar la desviación vertical y el fenómeno de Bielschowsky. Puesto que la retroinserción del recto superior puede agravar la exciclotropía, se puede realizar una transpo-

sición temporal del músculo de media inserción. Por otro lado, pensando que la torsión pudiera estar enmascarada por la contractura del músculo recto superior, hubo quien defendió la posibilidad de realizar un debilitamiento del oblicuo inferior y, si esto no fuese suficiente, asociar una técnica de Harada-Ito.

El último caso trata de una paciente de 42 años con una historia de neurocirugía a los 20 años resultando como consecuencia una parálisis bilateral del IV par craneal con diplopía torsional. 14 años antes fue intervenida mediante resección de ambos músculos oblicuos superiores desapareciendo la diplopía hasta hacía un año. La desviación vertical en posición primaria era de 1 DP con hipertropía del ojo derecho y limitación leve en la depresión en aducción del ojo derecho. En infraversión, la desviación vertical era de 4 DP. El estudio de la torsión reveló la existencia de una exciclotorsión de 7° en visión lejana y de 12° en infraversión. En la exploración intraoperatoria, las ducciones forzadas demostraron una leve limitación en la elevación en aducción de ambos ojos y unos oblicuos superiores levemente tensos en la exploración mediante la prueba de ducción exagerada de Guyton y por una exciclorotación de máximo 20° en ambos ojos. Las opciones quirúrgicas serían el procedimiento de Harada-Ito uni o bilateral, la retroinserción de ambos músculos rectos inferiores o el debilitamiento de ambos oblicuos inferiores. La posibilidad de realizar de nuevo una técnica de Harada-Ito dependerá de las ducciones forzadas. Si en las ducciones no se obtiene una exciclotorsión superior a 5°, el refuerzo de los oblicuos superiores puede ocasionar una limitación de la elevación en aducción. Sin embargo, si la ducción forzada no demuestra una tensión elevada de los oblicuos superiores, estos pueden someterse a un nuevo procedimiento de refuerzo. La posibilidad de realizar una retroinserción de ambos rectos inferiores va a ser muy útil para casos en los que exista un patrón en V o exciclotorsión en mirada inferior ya que esta técnica mejora la exciclotorsión, puede corregir hipertropías con retroinserciones asimétricas y mejora el patrón en V típico de este cuadro. Es una técnica que

puede realizarse ajustable, es más sencilla que el abordaje de músculos oblicuos y permite aumentar la función del oblicuo superior gracias a la teoría inervacional.

SECCIÓN II

Actualización de Ensayos controlados aleatorizados y estudios observacionales

Moderador: Scott A Larson

El objetivo del primer estudio es comparar la agudeza visual y el desarrollo de estrabismo después de un período de seguimiento de tres años en niños entre 12 y 36 meses, con hipermetropía entre 3 y 6 dioptrías a los que se prescriben gafas bien inmediatamente o bien sólo tras confirmar la presencia de estrabismo, ambliopía o retraso en el desarrollo visual con respecto a la edad. Se trata de evaluar la necesidad de prescribir gafas en niños con hipermetropías moderadas en ausencia de estrabismo o ambliopía. Se presentaron los resultados preliminares en el congreso de la Academia Americana teniendo en cuenta que no ha finalizado el período de reclutamiento. No se encontraron evidencias para recomendar el uso generalizado de gafas con hipermetropía moderada en ausencia de estrabismo o ambliopía.

El segundo estudio versa acerca del empleo de dosis bajas de Bevacizumab en el tratamiento de la retinopatía de la prematuridad (ROP). La dosis estándar de bevacizumab en ROP es de 0,625 mg que se corresponde con la mitad de dosis que se emplea en el adulto. Dosis menores, de 0,25 mg, han demostrado eficacia en el tratamiento de ROP. Este estudio realizado en 58 niños concluye que una dosis de bevacizumab de 0,031 mg fue eficaz en 9/9 ojos tratados con esta dosis. Algunos ojos precisaron más tratamientos. Con este estudio se trata de encontrar la dosis mínima eficaz de bevacizumab para el tratamiento de ROP.

El tercer estudio presentado fue de la historia natural de la exotropía intermitente para la cual no existe un claro consenso. Fue realizado por el PEDIG y se trata de un estudio de 3 años de seguimiento a 183 niños con exotropía intermi-

tente que no reciben ningún tratamiento excepto si aparece un deterioro consistente en exotropía constante o pérdida de estereopsis, en cuyo caso se pauta oclusión. Las conclusiones de este estudio fueron el no deterioro de la estereopsis y un 6% de descompensaciones en pacientes que reciben observación frente a un 0.6% en los tratados.

El último estudio de esta sección versa sobre el tratamiento binocular para la ambliopía. El objetivo es comparar la eficacia del tratamiento de la ambliopía con un juego binocular durante 1 hora al día y 5 días a la semana y con corrección óptica frente al uso de corrección óptica aislada en niños de 7 a 13 años. No se encontraron diferencias entre ambos grupos.

SECCIÓN III

Aplicación de la medicina basada en la evidencia y su utilidad en la vida real

Moderador: Michael F Chiang

La primera evidencia es el tratamiento de 2 horas frente a 6 horas de parche para la ambliopía. El estudio del PEDIG publicado en 2003 concluye que el tratamiento de la ambliopía moderada en niños de 3 a 7 años mediante 2 horas de parche en actividades de cerca ofrece una mejoría de agudeza visual de similar magnitud a la que produce la oclusión con 6 horas de parche al día. Esta conclusión ayuda a disminuir el estigma social de los niños con parche durante horario escolar y, mejora el cumplimiento, aunque es imprescindible individualizar el tratamiento en cada paciente.

La segunda evidencia planteada es el tratamiento de la retinopatía de la prematuridad basado en las guías ETROP (Early Treatment for Retinopathy of Prematurity). A lo largo de los últimos 30 años, diferentes estudios como el Cryo-ROP y el ETROP han establecido unas guías de tratamiento sobre las cuales se fundamentan las últimas alternativas terapéuticas. Diferentes estudios han evidenciado que en la práctica clínica del mundo real hay casos de ROP en los que los expertos pueden recomendar algún tipo de tratamiento, aunque la ROP se más leve que el tipo I. Hay mucha variabilidad

en la literatura sobre las indicaciones de uso de anti-VEGF para el tratamiento de la ROP y no hay consenso en la definición de la recurrencia después del tratamiento con anti-VEGF. Estos tratamientos con anti-VEGF se pueden asociar con recurrencias y retraso en el desarrollo de la vascularización retiniana. Esto podría requerir tratamiento en ROP que no se ajustan a la definición del tipo I. Por tanto, el manejo de la ROP en la práctica clínica está evolucionando con la introducción de nuevas terapias, técnicas de imagen y una mayor comprensión de la enfermedad plus. Esto nos obliga a pensar de nuevo una clasificación para evaluar la necesidad de tratamiento de la ROP.

Por último, la tercera evidencia planteada es la del tratamiento de la exotropía intermitente basada en los estudios PEDIG y del Reino Unido. El estudio del Reino Unido concluye que la mayoría de los niños con exotropía intermitente sólo reciben vigilancia y el deterioro a exotropía constante es raro (0,5%). Este estudio implica que la mayoría de los pacientes pueden ser observados solamente. Sin embargo, la mayoría de los pacientes están bien controlados en el inicio del estudio de modo que aquellos pacientes que no están controlados nunca voy a evaluar la opción de sólo observarlos. En PEDIG compara la terapia con oclusión frente a la observación. En el grupo de los niños de 3 a 10 años, sufren un deterioro a exotropía constante o a descenso de la estereopsis un 6,1% del grupo que recibe observación y un 0,6% del grupo que recibe oclusiones de 3 horas al día. En el grupo de niños de 1 a 2 años, este deterioro lo sufren el 4,6% de los pacientes que no reciben ningún tratamiento comparado con el 2,2% de los pacientes que reciben oclusiones. En definitiva, el deterioro de una exotropía intermitente es poco frecuente con o sin tratamiento mediante oclusiones y ambas opciones podrían ser razonables. El problema de estos estudios es que el criterio del deterioro fue si pasan de exotropía intermitente a constante. En la vida real, las oclusiones horarias mejoran el control, eliminan supresión, disminuyen levemente el ángulo y permiten retrasar o eliminar la cirugía. La cuestión es no es si evita el descontrol sino si aumenta el control.

Sección IV

Enseñanzas de los especialistas en adultos

Moderador: Tammy L Yanovitch

Cataratas: Aspectos a destacar.

- Los antibióticos intracamerulares están estandarizados en la cirugía de catarata. En EE. UU. sorprendentemente se inició su uso más tarde que en Europa y debido a publicaciones de su seguridad en Hospitales de la India.

- La cirugía de catarata asistida por Femto laser, no es claramente más segura, pero si más cara. Amplios estudios en Europa no muestran ventajas en seguridad, e incluso algunos cirujanos refieren más lentitud. Puede ser útil en casos complejos. Puede disminuir el daño endotelial en cataratas hipermaduras, pero hay otras opciones más baratas (ej. MiLoop o extracapsular).

- La tercera generación de lentes Multifocales es menos arriesgada, enfatizan en la profundidad de foco y son menos ambiciosas en la visión cercana. Crean menos deslumbramientos y halos. Todavía hay que ser muy cuidadoso con patologías de superficie o de retina que limitan la sensibilidad al contraste de los pacientes.

- Algunas publicaciones revisan las ventajas de la intervención bilateral de cataratas en el mismo día, con pequeños riesgos. En EE. UU. el Medicare paga solo la mitad de la cirugía del segundo ojo, por lo que es menos aceptado allí. Evita traslados de familia y paciente y ahorraría dinero al sistema. Se trata cada ojo como un caso separado completamente.

- La curva de aprendizaje de residentes mejora con nuevas estructuras de aprendizaje con simulación.

- Capsulotomía posterior primaria. Realizar capsulotomía posterior y capturar la óptica de la lente con la cápsula posterior está descrito hace tiempo y se ha hecho en cirugía pediátrica siempre. Prevendría la necesidad de capsulotomía YAG y el uso de viscoelásticos cohesivos evitarían la necesidad de vitrectomía anterior rechazando el vítreo.

- MiLoop para núcleos densos. Es un sistema barato de romper cataratas densas en 2-4 piezas. Pude ser realizado sin facoemulsificador

fragmentando y a través de pequeña incisión o con faco, pero comenzado con pequeñas piezas.

- Dispositivos Zepto para capsulotomía. No se está muy seguro de esta técnica que precisa curva de aprendizaje pues pueden existir rexis incompletas. No precisa visión blue.

- Prótesis iridianas flexibles aprobadas por FDA. Se espera desde hace años un iris artificial. Finalmente hay unas prótesis aprobadas por la FDA.

Retina: Puntos Importantes

I. Aplicaciones en Imagen Retina:

- Posibilidad de Fluoresceína Oral (5-10 ml al 10%) mezclado en zumo para AFG en niños. La calidad de la imagen es igual que con la administración IV. Un estudio retrospectivo de 103 AFG: no había diferencias en calidad o utilidad clínica en casos de vitreoretinopatía exudativa familiar, enfermedad de Coats, Neovascularización coroidea y Uveítis.

- OCT de dominio espectral (SD-OCT):

- o Alta velocidad de captación imágenes y resolución cerca de niveles histológicos (3-5 micras)

- o Tecnología de seguimiento ocular es muy útil en niños y reduce artefactos.

- o OCT portátiles están utilizándose cada vez más en seguimiento de cambios retinianos en ROP, traumatismos y anormalidades del nervio óptico.

- o Es útil para identificar patología central que es difícil de diferenciar con biomicroscopia, tales como retinosquiasis foveal (diagnóstico diferencial con desprendimiento de retina), hipoplasia foveal, edema macular poco significativo

- o Seguimiento de la respuesta a tratamiento.

- o Retinosquiasis ligada a X: enfermedad progresiva y bilateral en 1 de 10000 varones. Debido a mutación en gen XLR1, que codifica retinosquiasina, proteína implicada en adhesión celular retiniana. Hallazgos: esquiasis foveal (100%), esquiasis periférica, hemorragia espontánea in vitro, desprendimientos gigantes retinianos (hasta 15%). El manejo médico consiste en inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos para la esquiasis macular. (con dorzolamida 2% el 69% tuvieron respuesta positiva).

- o Patología de Von Hippel Lindau: asociada al 50% de los angiomas retinales, siendo la primera manifestación de la patología en un 43%. Autosómica dominante, defecto en cromosoma 3. Asociada con hemangioblastomas del sistema Nervioso Central, páncreas, hígado, epidídimo, carcinoma de células renales y feocromocitoma. En la OCT: edema macular, fluido subretinal. En AFG: hemangiomas. Opciones de manejo: observación, crioterapia, laser en la lesión o en los vasos principales, braquiterapia, combinación con anti VEGF con láser para tratamiento.

- o Lesión láser: OCT identifica lesión y pronóstico.

- Enfermedad de Coats

Espectro severo, el manejo incluye laser y anti VEGF, cirugía para casos severos.

Clinicamente: Telangiectasias y aneurismas con exudación en capilares e incompetencia de venas retinianas (demostrado con AFG). No es hereditario ni infeccioso. Preferente en varones 3:1. En el 90% unilateral. Distribución bimodal entre 4-10 años y de 30 a 40 años. Estadios:

Estadio 1: dilatación de los vasos retinianos.

Estadio 2: Telangiectasias y exudación

Estadio 3: Desprendimiento Retina exudativo

Estadio 4: Desprendimiento de Retina Total.

Estadio 5: Complicaciones, caracterizadas por ceguera irreversible (ej.: glaucoma neovascular).

Tratamiento: Laser sobre los vasos con amplios spots, intensidad moderada y sectorial panfotocoagulación retiniana. La fibrosis de la fovea puede limitar la visión. Bevacizumab como adyuvante puede reducir la exudación del edema en estadios tempranos, con desarrollo de fibrosis subretinal en casos severos. Desprendimientos exudativos tienen peor pronóstico y requieren cirugía en la mayoría de los casos.

- Síndrome de Stickler/Desprendimiento de Retina Pediátrico.

- * Desprendimiento de Retina pediátrico: incidencia <1 por 100000 anual. La etiología suele ser traumática (40% niños con respecto a 10% adultos), el 70% varones. También anomalías congénitas y tras cirugía de cataratas. Es

más común el desprendimiento de la macula (off) y vitreoretinopatía proliferativa. Con respecto a los resultados: la tasa de éxito anatómico está entre el 70%, 60% para menores de 11 años. Solo un 35% de pacientes alcanzan una agudeza visual de 20/200 o mejor.

* Sd de Stickler: Progresivo, Autosómico dominante, alteración del tejido conectivo. Características: Displasia espondiloepifisaria, defectos medios del paladar, dismorfia facial y pérdida auditiva, miopía congénita, condensaciones vítreas, desprendimientos de retina gigantes son comunes.

Neurooftalmología: Estrabismo agudo, comitante en niños y adultos. Un lobo con piel de Cordero.

Clínica: Usualmente son datos de benignidad en niños: Comitante, indolora, diplopía sin déficit de ducción, pero cuidado con «el lobo de piel de cordero» ante la endotropía comitante aguda adquirida, el fenómeno de rivalidad entre centro y periferia y el de hemicampo retiniano.

Caso 1: Niño de 12 años con visión borrosa ambos ojos. Graduación de -1 sf ambos ojos con visión de 20/20. Pupilas normales. Polo anterior y posterior y PIO dentro de límites normales. Endotropía de 25 dioptrías sin déficit en ducción. No tortícolis. Tras la cirugía de estrabismo: inicialmente recto, pero luego recurre endotropía y se encontró que detrás de una endotropía aguda adquirida en niños puede haber un tumor cerebral.

- Puede corresponder a una malformación de Chiari: primero descompresión de la malformación y el estrabismo después.

- Numerosas series confirman que una endotropía aguda comitante puede tener un origen neurológico. Ocurre tanto en niños como adultos. Presentan diplopía binocular vertical intermitente.

Caso 2: Niña de 12 años con cefaleas, visión de 20/20, +1 sf en AO. Pupilas normales. Polo anterior y posterior normal. No tortícolis. No fusión. El diagnóstico: Descompensación de foria previa: no diplopía parética, no déficit en la ducción y comitante.

Caso 3: 35 años con diplopía binocular, no monocular. Pupilas normales. Motilidad: ángu-

lo pequeño comitante con hipertropía OD, pero no puede fusionar con prismas. Membrana epiretiniana OD. TAC y RMN cerebral normal. La diplopía binocular no es de causa retiniana. ¿Puede la enfermedad de retina causar diplopía binocular (más allá de monocular)? la rivalidad central contra periférica debido a MER OD. Solución: utilizar un filtro.

Resumen: comitante, indoloro sin déficits duccionales son usualmente benigno en niños, pero tened cuidado... La esotropía comitante aguda adquirida: tumores cerebrales y Chiari. El Fenómeno de hemicampo retiniano: bitemporal hemianopsia. La rivalidad central contra periférica: la retina puede causar monocular o binocular diplopía con falta de fusión.

Glaucoma: Sistema de altas presiones

Recientes avances en el manejo del glaucoma han mejorado la calidad del cuidado en paciente pediátricos. Las mejores pruebas para el diagnóstico del glaucoma y monitorización de la progresión son la Perimetria y la OCT. Repetir el campo visual debería confirmar o refutar el desarrollo de un nuevo defecto visual. Un grosor decreciente en el RNFL de la OCT de al menos 4 micras sobre la media, 8 micras en un cuadrante y 12 micras en un sector horario es sugestivo de progresión.

Netarsudil y Latanoprostene bunod son nuevo medicamentos para bajar la PIO. Las opciones quirúrgicas para el tratamiento del glaucoma se han expandido en los últimos años. La trabeculectomía y los shunts de humor acuoso permanecen como los más efectivos para disminuir PIO. Los procedimientos MIGS producen una moderada reducción de PIO, pero tienen un mejor perfil de seguridad. La información disponible sobre MIGS en paciente pediátrico es limitada. Muchas técnicas en cirugía de glaucoma pueden ser aplicada tanto en adultos como en niños.

Córnea: La punta del Iceberg

Los niños no son adultos pequeños, pero pueden beneficiarse de alguno de los avances pioneros de la cirugía corneal en adultos. Los niños que padecen de una patología corneal, incluyendo anomalías congénitas, además de patologías no dependientes de la edad como

enfermedades de la superficie ocular, ectasia y errores refractivos. Se analizará el uso de lentes de contacto terapéuticas, crosslinking corneal, cirugía refractiva y trasplante selectivo corneal en pacientes pediátricos.

LENTE DE CONTACTO TERAPÉUTICAS

Lentes de contacto de apoyo escleral, incluyendo PROSE (prótesis de reemplazo del ecosistema de la superficie) lentes ajustables, pueden ser usadas para tratar una variedad de alteraciones oculares, incluyendo queratocono, Síndrome de Stevens-Johnson, queratoconjuntivitis vernaes y astigmatismo irregular por cicatrices corneales.

CROSSLINKING CORNEAL

El crosslinking corneal fue aprobado en EE.UU. en Abril de 2016. Aunque es realizado comúnmente en adultos, puede ofrecer mayores beneficios a niños, dado que el queratocono es particularmente agresivo cuando se presenta en la infancia.

CIRUGÍA REFRACTIVA

Aunque la cirugía refractiva mediante LASER es más habitual en adultos para reducir o eliminar la necesidad de gafas o lentes de contacto, hay niños en riesgo de ambliopía refractiva que pueden beneficiarse de ese tratamiento. De las opciones de cirugía refractiva, la PRK (queratectomía fotorefractiva) tiene el mejor rango de seguridad en niños, aunque requiere anestesia general y vigilancia cercana tras la intervención debido al riesgo de frotamiento e infección en niños.

TRANSPLANTE CORNEAL SELECTIVO

El trasplante corneal en adultos ha evolucionado a un trasplante corneal selectivo, en

tre los cuales el trasplante endotelial es ahora más habitual que el trasplante penetrante. Sin embargo, esta transición ha sido más lenta en el trasplante corneal pediátrico, debido a diferencias entre pacientes y patología. Pero para patologías aisladas, tanto para córnea anterior o posterior, el trasplante selectivo puede ser especialmente beneficioso en niños, debido al alto riesgo de fracaso del injerto, infección, traumatismo y ambliopía en la infancia.

SECCIÓN V

Situación actual sobre la prevención de la miopía

Moderador: Nils K Mungan

La miopía es un error refractivo que se está extendiendo en su prevalencia a lo largo de todo el mundo. En Asia más del 95% de los jóvenes de 20 años en ciudades como Hong Kong o Seúl, tienen este error refractivo. Esta prevalencia también aumenta en Europa y Estados Unidos, afectando aproximadamente a un 50% de los adultos jóvenes. Las posibles causas de este aumento de prevalencia son una mezcla de factores genéticos y estilo de vida. Entre éstos últimos destacan el nivel educativo alto, la falta de exposición al aire libre y el excesivo trabajo de cerca. A lo largo de los últimos años, se han investigado diferentes terapias para el control de la miopía, entre ellas, diferentes opciones de corrección óptica en gafas, lentes de contacto y algunos fármacos con una mayor relevancia de la atropina. En cuanto al tratamiento con atropina, existen varios ensayos clínicos registrados desde 2006 pero es determinante la aparición de los ensayos controlados randomizados ATOM 1-3. En el primero de ellos se compara el empleo de atropina al 1% frente al tratamiento con placebo. Se observa una reducción en la progresión de la miopía del 77% aunque existen efectos visuales adversos y un efecto rebote cuando cesa el tratamiento. En el segundo ensayo se estudian diferentes diluciones de atropina llegando a la conclusión de que el empleo de atropina en gotas reduce la progresión de la miopía, que el fenómeno de rebote es dosis dependiente y que la mejor dosis terapéutica es

la de atropina al 0,01% con un 50-60% de reducción de progresión de la miopía, un efecto rebote mínimo y efectos secundarios clínicamente poco relevantes. El ATOM3 es un estudio sobre el tratamiento con atropina como prevención o retraso de la aparición de miopía.

El control de la miopía mediante uso de LDC, tanto ortoqueratología como lentes de contacto blandas, se basa en el desenfoque periférico hipermetrópico que inducen ambos tipos de LDC. El índice de queratitis microbiana con el uso de este tipo de lentes de contacto parece haberse reducido en los últimos años gracias a protocolos de control más estrictos.

Otras medidas terapéuticas descritas para el control de la miopía son las encaminadas a modificar el comportamiento de los niños en cuanto al tiempo al aire libre, que ha demostrado efecto preventivo en la aparición de miopía aunque poco en la progresión de la misma, y la distancia en el trabajo de cerca.

En resumen para esta sección, se podría decir que por ahora es aceptable no hacer nada para evitar la progresión de la miopía pero se debe informar y hablar con los pacientes sobre la miopía y la importancia de la longitud axial. Se está comenzando a estudiar el tratamiento preventivo o que retrase la aparición de la miopía con atropina.

SECCIÓN VI

Segmento anterior pediátrico

Moderador: Erick D Bothun

NOVEDADES EN INSTRUMENTOS INTRAOCULARES Y LENTES INTRAOCULARES.

Uso Actual

- Vitrectomo 25 G a 7500 cortes/mnto: con la más alta velocidad; no se necesita usar 20 G incluso con gruesas membranas.
- IOLs acrílicas hidrofóbicas precargadas: menores errores en el cargado.
- IOLs de anclaje iridiano en la ausencia de soporte capsular: El protocolo de la FDA ha estado activo durante 5 años y continúa.

- Pinzas de capsulorexis paramicroincisión: para realizar capsulorrexis continua circular CCC tanto anterior como posterior.

- Capsulotomía por diatermia con radiofrecuencia: para capsulas blancas o cicatriciales.

Bajo Evaluación

- Vitrectomo de 25 y 27 G con doble cuchilla a 15.000 cortes/mnto: menos tracción

- Vitrectomía Hipersónica: Potencialmente un nuevo paradigma

- IOLs acrílicas hidrofóbicas con hápticos de polivinilidinafluorado (PVDF): Para uso de las técnicas de Yamane o Ararwal para la fijación intraescleral.

- IOLs de profundidad de foco extendido (EDOF): Potencialmente mejores que las lentes multifocales para la segunda década de la vida

- Anterior y posterior capsulotomía con láser de femtosegundo: problemas logísticos y económicos para hospitales pediátricos.

Ya en línea para el nuevo futuro:

- IOLs modulares con ópticas cambiables: los cirujanos pediátricos podrían ser los primeros en utilizarlas.

- Formación de índice refractivo de una IOL usando un algoritmo en fase que la envuelve: permite múltiples cambios en potencia según la evolución del ojo en crecimiento.

GENÉTICA EN CATARATAS PEDIÁTRICAS

Cataratas congénitas y de la infancia son un poco frecuentes pero un hito fundamental en el tratamiento visual, ampliamente causado por mutaciones genéticas. Algunas de esas mutaciones están también unidas a errores del metabolismo congénito. Una intervención apropiada temprana en determinados casos puede no sólo mantener la función visual sino también prevenir la progresión de enfermedad sistémica.

El diagnóstico tradicional supone un proceso largo y frecuentemente poco exitoso, particularmente en cataratas congénitas. Técnicas de secuenciación de siguiente generación han revolucionado la utilidad del genoma en ayuda al preciso diagnóstico y la mejora del pronóstico, manejo y tratamiento.

*TRATAMIENTO TÓPICO PARA
LAS ÚLCERAS CORNEALES MÁS
COMPLICADAS. El uso de insulina tópica
para tratar úlceras neurotróficas corneales.*

Este trabajo fue financiado en parte por «the Research to Prevent Blindness, Inc». El autor tiene una patente para el uso de insulina tópica en el tratamiento de patologías epiteliales corneales.

Introducción

La queratopatíaneurotrófica es una patología degenerativa del epitelio corneal secundario al deterioro de la inervación corneal del nervio trigémino. El tratamiento habitual comprende lubricación intensa de la superficie corneal, lentes de contacto terapéuticas, injertos de membrana amniótica y tarsorrafia. Las úlceras corneales neurotróficas refractarias suceden cuando la respuesta al tratamiento es incompleta y son potencialmente inductores de ceguera.

La insulina está ampliamente disponible, relativamente segura y ha sido demostrado su capacidad de mejorar lesiones epiteliales corneales in vitro y en modelos de animales diabéticos. Sin embargo, la experiencia clínica con insulina tópica en pacientes con ausencia de lesión corneal epitelial es mínima. En este estudio se presenta su experiencia en pacientes con úlceras neurotróficas que fueron tratadas con insulina tópica.

Resultados

A todos los pacientes se les prescribieron gotas de insulina como uso compasivo para el tratamiento de úlceras corneales neurotróficas tras el fallo del tratamiento habitual. Los riesgos, beneficios y alternativas del tratamiento fueron comentados con todos los pacientes y/o sus padres y dieron consentimiento verbal para el uso de insulina fuera de indicación.

Las gotas estaban preparadas a partir de insulina regular inyectable en un recipiente de

lagrimas artificiales con una base de glicol polietileno y glicol propileno a una concentración de 0.001%. Los colirios fueron preparados en farmacia bajo esterilidad. Las gotas se conservaban en frigorífico y se usaban antes de 1 mes.

Se presentan 6 pacientes que desarrollaron úlceras epiteliales corneales o defectos epiteliales que fueron refractarios al tratamiento habitual. La adición de insulina tópica consiguió una rápida y completa reepitelización corneal, en rango de 7 a 25 días tras el inicio del tratamiento. Un paciente desarrolló queratopatía cristalina durante el tratamiento, aunque fue frecuentemente secundario al tratamiento crónico con esteroides. No se observaron otros efectos secundarios locales o sistémicos, ni cambios en la vascularización ni opacidad corneal.

La insulina tópica ha resultado útil en la mejoría del úlceras de decúbito y experimentalmente estimula la piel superficial en heridas tanto en diabéticos como no diabéticos. El efecto de la insulina tópica en la cicatrización de heridas corneales ha sido bien estudiado en modelos de roedores. Notablemente, en ratas diabéticas, la insulina tópica mejora la sensación corneal y mejora la curación de heridas tras abrasiones corneales. La experiencia con insulina en la cicatrización corneal en humanos es limitado a dos series de casos. Un estudio de 1945 publicó mejorías de úlceras corneales tras la administración de insulina. Un estudio retrospectivo de 2013 observó a 5 pacientes que desarrollaron defectos epiteliales corneales durante la cirugía vitreoretiniana que fueron tratados con insulina tópica y describieron una más rápida reepitelización comparada con 10 pacientes que fueron tratados solo con lubricación. No había estudios previos del uso de insulina tópica en pacientes con defectos corneales neurotróficos.

El mecanismo de la insulina en la recuperación de heridas corneales en los pacientes sigue siendo especulativa, pero los datos sugieren que son claves la restauración de la inervación corneal y la mejoría de la migración celular epitelial. En ratones diabéticos, la insulina tópica ha demostrado enlentecer la pérdida del plexo nervioso sub-basal corneal. Además, la adición

de insulina mejora la migración celular y cierre de heridas artificiales en cultivos de láminas de células epiteliales corneales in vitro como modelo de heridas corneales epiteliales.

La insulina tópica puede ser un tratamiento efectivo y simple para el tratamiento efectivo para las úlceras corneales neurotróficas. La serie de casos presentada es limitada debido a la heterogeneidad de la presentación en los pacientes, diferencias en la duración y frecuencia del tratamiento y la falta de un grupo control comparativo. Mas allá de este estudio es necesario determinar la eficacia clínica y los efectos secundarios derivados de la insulina tópica en la cicatrización de heridas corneales.

USO DE CAPTURA ÓPTICA DE LENTES INTRAOCULARES

Lentes de captura óptica y nuevas técnicas y herramientas de manejo capsular para el centrado a largo plazo de lentes intraoculares

Los resultados a largo término de cirugía en cataratas pediátricas, a menudo depende del éxito del reemplazamiento de una lente viable dentro de la cápsula. El descentramiento o subluxación puede ocurrir con los hápticos en el saco o en sulcus, y ese riesgo solo se incrementa con una capsulorrexia mal realizada. Si existe un traumatismo en la cámara anterior o en membranas aumenta el reto en una adecuada posición de IOL a largo plazo. Además, el lugar estándar de la óptica, dentro de la bolsa capsular previene la retracción del anillo capsular anterior y posterior e incrementa el riesgo de crecimiento cortical hacia el axis visual. Tal opacificación secundaria del eje visual es uno de los efectos adversos más comunes tras la implantación de IOL en el Estudio del tratamiento de la Afaquia Infantil.

Varios enfoques han sido desarrollados para realizar la capsulotomía anterior y posterior y denominar estos retos de IOL en bolsa capsular. Tal ejemplo incluye nuevos diseños de IOL tal como IOL de lente en bolsa por DrTassignon. Esta lente usa una óptica capturada dentro de

una cueva Inter háptico. El resultado es una especie de sándwich de la capsula anterior y posterior para sellar las células epiteliales saculares. La reducción de la opacidad capsular posterior ha sido documentada con tal captura óptica. Esta técnica ha sido reportada con largo término de claridad en el eje visual y la estabilidad de IOL. Esta técnica es también útil en traumatismos de la capsula e inserción de IOL secundaria. En su limitado número de casos, no han detectado opacificación del eje, contractura capsular o descentramiento.

Las herramientas fundamentales del manejo capsular incluyen los siguientes puntos:

- Pinzas de capsulorrexia de microincisión (para anterior y posterior capsulorrexia).
- Capsulotomía por diatermia por radiofrecuencia (para capsulas blancas o cicatriciales)
- Capsulotomía de Zepto pulso- precisión en niños (con anillo para precisión de la forma).
- Láser de Femtosegundo para capsulotomía anterior y posterior (Los costes y la logística representan un problema para hospitales pediátricos).

SECCIÓN VII

Técnicas de imagen en oftalmología pediátrica

Moderador: Serena X Wang

TOPOGRAFÍA CORNEAL EN NIÑOS

La topografía corneal representa una de las más importantes herramientas para la evaluación de la imagen corneal. Esta técnica no invasiva, basada en un sistema de detección cuantitativa, utilizada para el diagnóstico de patologías relacionadas con la alteración de la morfología corneal. La mayoría de los instrumentos está basada en la reflexión de la luz y la proyección de una lámpara de luz sobre la cornea.

Los niños son pacientes que suponen un reto, sin embargo los dispositivos actuales son rápidos en la adquisición para pacientes poco cooperadores. Dependiendo de su conducta, se puede realizar topografías desde los 5 años de edad.

Los campos importantes para aplicar la topografía corneal en el grupo pediátrico son:

- Screening de astigmatismos medios o altos.
- En casos de enfermedad sistémica, sobre todo relacionados con el riesgo de desarrollo ectasia corneal.
- Evaluar indicaciones quirúrgicas en caso de irregularidades corneales.

Con respecto a astigmatismo, se recomienda screening a partir de 3 dioptrías, en su departamento el paciente más joven que fue diagnosticado de queratocono fue a los 6 años y sin exámenes periódicos un diagnóstico temprano sería imposible.

Varias enfermedades sistémicas pueden producir ectasia corneal: Sd Down, atopía, sd Marfan y discapacidad intelectual. Pocas veces se tienen imágenes previas a la ectasia por su condición.

Muchos casos incluyen cicatrices congénitas, postinfecciosa o traumáticas. En esos casos la topografía combinada con datos aberrométricos son importantes para evaluar la estrategia quirúrgica. Por ejemplo, para realizar queratotomías arcuatas con láser de femtosegundo según el mapa topográfico para eliminar aberraciones de alto orden. En niños seleccionados, la cirugía refractiva guiada topográficamente se puede evaluar para corregir astigmatismos altos irregulares y evitar otros procedimientos tan complejos como una queratoplastia.

OCT DE SEGMENTO ANTERIOR: CIRUGÍA CORNEAL E INTRAOCULAR

En los últimos 10 años se ha desarrollado rápidamente la OCT intraquirúrgica para la cirugía pediátrica de segmento anterior. Las unidades autónomas de OCT se usan en el quirófano, pero precisan retirar el microscopio, en los últimos 2 años, dos casas comerciales integran OCT en los microscopios quirúrgicos. Útil en cirugía corneal pediátrica como queratoplastia lamelar profunda anterior, queratoplastia penetrante y queratoplastia endotelial, como en cirugías complejas y en la cirugía de glaucoma, aunque con una curva de aprendizaje.

OCT DE SEGMENTO ANTERIOR: GLAUCOMA Y OTRAS INDICACIONES

I. OCT de segmento Anterior LEICA. AS-OCT

- a. Potencialmente permite conocer las diferencias anatómicas de ojos con glaucoma.
- b. Fácil uso en el quirófano. Imagen de alta resolución de las estructuras desde 3 micras, sin necesidad de contacto.
- c. La velocidad de escaneo de 32000 A escáneres por segundo, y profundidad de 3,4 mm, alta resolución para mejorar la resolución axial sin incrementar la exposición a luz.
- d. Costes.

II. Esta modalidad de imagen identifica diferencias de talla y estructura del canal de Schlemm, incluso dentro del glaucoma pediátrico. Ello puede explicar porque algunos glaucomas congénitos primarios alcanzan el control de PIO con una única intervención quirúrgica, mientras otros requieren múltiples intervenciones.

III. Estudio Piloto:

Comparación de segmentos oculares anteriores usando AS-OCT en pacientes pediátricos con y sin glaucoma. Estos datos potencialmente pueden guiar el tipo de intervención quirúrgica en niños con glaucoma. Útil para determinar la severidad de glaucoma y el pronóstico del número de intervenciones necesarios para controlar PIO.

IV. Otros usos clínicos:

Depósitos en tubos de Ahmed en pacientes con Axenfeld-Rieger

Lesiones epiesclerales: diagnóstico diferencial de hemangioma, linfangioma, quistes por alteraciones de coagulación o tumores malignos.

Localización de IOL tras una membrana pupilar.

Endotropía recurrente post procedimiento de transposición.

AFG RETINIANA EN UVEÍTIS PEDIÁTRICA

- La uveítis es una enfermedad que potencialmente produce ceguera. La población pe-

diátrica representa un reto en la exploración. Debido a la cronicidad de la enfermedad, los pacientes pediátricos tendrán una duración mayor que los adultos con mayor acumulación de complicaciones en uveítis incontroladas.

- La presencia de vasculitis de retina es un factor de riesgo para el mal pronóstico en Uveítis. La AFG se usa para monitorizar la vasculitis de retina en uveítis intermedia y posterior. La AFG puede detectar vasculitis retiniana oculta.

- La AFG puede ser también una herramienta útil en monitorizar la actividad en pacientes pediátricos.

- La ventaja de no ser de contacto, las imágenes de retina de gran ángulo ha facilitado el uso de AFG en pacientes pediátricos sin la necesidad de anestesia general.

ERG PORTÁTIL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

- Desventajas del ERG convencional:
 - o A veces se requiere sedación en lactantes.
 - o Alto coste. Técnicamente más difícil.
 - o Se prefiere máxima dilatación.
- Ventajas del ERG portátil:
 - o Menos invasiva. No se precisa sedación.
 - o Bajo coste. Fácil manejo.
 - o Test rápido. Se puede realizar sin dilatar.

Fácil transporte.

- Condiciones en las que es verdaderamente útil el ERG portátil:
 - o Diagnóstico en degeneraciones retinianas hereditarias.
 - o Monitorizar toxicidad de drogas (ej. vigabatrina).
 - o En pacientes no cooperadores.
 - o Pacientes con nistagmo.

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Aproximación diagnóstica en nistagmus en edad pediátrica

Diagnostic approach in paediatric nystagmus

Ana Dorado López-Rosado¹, Alicia Muñoz-Gallego¹,
Pilar Tejada-Palacios^{2,3}

Madrid

Resumen

El nistagmus en la infancia puede tener diversas etiologías, entre ellas destacan las oculares, neurológicas y sindrómicas. El tipo de nistagmus más frecuente en la edad pediátrica es el síndrome de nistagmus infantil asociado a patología ocular.

Conocer los tipos de nistagmus y sus características, además de realizar una adecuada evaluación del paciente, contribuye a lograr una correcta orientación etiológica y un diagnóstico preciso, lo cual es muy importante dado que de ello puede depender el pronóstico visual y vital del niño.

El objetivo de este artículo es aportar una actualización diagnóstica del nistagmus en la infancia.

Palabras clave: *Protocolo, diagnóstico, nistagmus, infancia, spasmus nutans.*

Summary

The etiology of nystagmus in childhood can vary from ocular to neurological and syndromic origin. The most common type of nystagmus in paediatric age is infantile nystagmus syndrome associated with ocular pathology.

The knowledge of the types of nystagmus and their characteristics, as well as an adequate evaluation of the patient, contributes to achieving a correct etiological orientation and an accurate diagnosis which is very important, as visual and vital prognosis depends on it.

The aim of this article is to provide an update to the diagnosis of nystagmus in childhood.

Keywords: *Protocol, diagnosis, nystagmus, childhood, spasmus nutans.*

Introducción

El nistagmus es una oscilación rítmica e involuntaria de uno o ambos ojos en el que se produce una deriva de la fijación y a continuación un movimiento de refijación. Puede presentarse a cualquier edad. Existen varias formas clínicas y clasificaciones según la edad de inicio, etiología, forma de onda y otras características.

El conocimiento de las distintas formas en que se puede presentar el nistagmus y los signos clínicos característicos, así como de una correcta exploración, contribuyen a llegar a un diagnóstico preciso y a una adecuada orientación etiológica, puesto que en algunos casos existe una enfermedad subyacente grave.

El nistagmus en un paciente pediátrico es un motivo de consulta y de derivación a oftalmolo-

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

² Jefe de Sección de Oftalmología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

³ Profesor asociado Universidad Complutense de Madrid. Madrid, España.

gía, y aún no existe un protocolo acordado para la evaluación de estos pacientes. Con frecuencia los niños tienen una resonancia magnética (RM) cerebral realizada como primer estudio pudiendo ser diagnosticados de nistagmus motor idiopático sin más si la resonancia magnética es normal y la agudeza visual parece relativamente normal para la edad (1). Actualmente disponemos de numerosas pruebas diagnósticas que nos pueden ayudar a orientar nuestros pacientes hacia un diagnóstico correcto. Esto es muy importante no sólo por el pronóstico visual y en ocasiones vital del paciente, sino también por el consejo genético en algunos casos.

Es muy importante el seguimiento de un niño con nistagmus, ya que, además de que puede ser una manifestación de un problema de salud grave, podemos evitar o mejorar una dificultad en el aprendizaje relacionada con la visión.

Epidemiología

En una extensa encuesta dirigida por Sarvantham *et al* en 2009 se estimó una prevalencia de nistagmus en la edad pediátrica de 17 casos por 10.000 (0,0017%) siendo en la población general 24 casos por 10.000 habitantes. Hubo un 17% de nistagmus adquirido en niños frente a casi el 40% que presentaron los adultos. Dentro de los grupos étnicos, el nistagmus fue significativamente más común en la población blanca europea ($p = 0,004$) (2).

Etiopatogenia

Hasta la actualidad ninguna teoría ha podido explicar el desarrollo del nistagmus en toda su complejidad. Se cree que tres entradas supranucleares para el sistema oculomotor son importantes para estabilizar los movimientos oculares y su disfunción puede conducir al nistagmus. Estas entradas son el sistema de seguimiento lento de persecución, el sistema vestibulo-ocular y el integrador neuronal (3). La etiología puede ser multifactorial, siendo la vía común final la interferencia con la calibración del mo-

tor ocular durante un período de sensibilidad, momento en el que un daño produce cambios irreversibles (4-6).

1. El sistema de seguimiento lento de persecución permiten que los ojos sigan un estímulo en movimiento con la mirada. Son movimientos voluntarios conjugados de ambos ojos para mantener estabilizada la imagen foveal de estímulos que se desplazan lentamente por el campo visual.

2. El sistema vestibulo-ocular es un sistema complejo de interconexiones neuronales que mantiene la fovealización de un objeto durante los cambios en la posición de la cabeza. Los propioceptores del sistema vestibular son los tres canales semicirculares del oído interno y responden a los cambios en la aceleración angular debido a la rotación de la cabeza.

3. El integrador neuronal es una red que sostiene la mirada. Cuando el ojo se coloca en una posición extrema en la órbita, la fascia y los ligamentos que suspenden el ojo ejercen una fuerza elástica para regresar a la posición primaria. Para superar esta fuerza, se requiere una contracción tónica de los músculos extraoculares. El integrador neuronal genera la señal. El cerebelo, las vías vestibulares ascendentes y los núcleos oculomotores son componentes importantes del integrador neural.

Clasificación y conceptos básicos

La terminología del nistagmus estaba impregnada de descripciones y presunciones clínicas a menudo incorrectas. En el año 2001 expertos oftalmólogos y neurólogos dirigidos por el National Eye Institute crearon la Clasificación de anomalías en los movimientos oculares y estrabismo (CEMAS, por sus siglas en inglés) y sugirieron que los trastornos de los movimientos oculares se clasificaran según las terminologías y descripciones que a continuación se describen. Así los antiguos términos de nistagmus sensorial y nistagmus motor idiopático se integran en el síndrome de nistagmus infantil que se trata de un fenotipo clínico distinto a otras formas de nistagmus de aparición

temprana como el síndrome de nistagmus por mal desarrollo de la fusión (que reemplaza al antiguo término de nistagmus latente/manifiesto-latente), el síndrome de spasmus nutans y aquellos producidos por causa neurológica o sistémica (7-10).

Cuando el nistagmus se clasifica según el inicio de los síntomas, se denomina nistagmus **infantil** si se manifiesta en los primeros 6 meses de vida y nistagmus **adquirido** si se manifiesta después de los 6 meses de edad.

Según la forma de la onda se denomina nistagmus **pendular** cuando las oscilaciones son sinusoidales y de amplitud y velocidad aproximadamente iguales, y nistagmus **en resorte** cuando las dos fases del movimiento son diferentes, con una fase de iniciación lenta y una fase correctora rápida.

Según si se produce en uno o en ambos ojos puede ser **unilateral** (también denominado monocular) o **bilateral**. Cuando el nistagmus parece unilateral, es más a menudo asimétrico que verdaderamente unilateral.

El nistagmus puede ser **conjugado** cuando ambos ojos se mueven simultáneamente en la misma dirección, igual intensidad y durante el mismo tiempo o **disconjugado** (también denominado disociado) cuando no se cumple alguna de las características anteriores.

Según la dirección del nistagmus puede ser **horizontal**, **vertical**, **torsional** o cualquier combinación de estos movimientos superpuestos uno sobre el otro.

El nistagmus puede ser **fisiológico** o **patológico**. Los nistagmus fisiológicos son aquellos que se pueden inducir en circunstancias cotidianas o en condiciones de laboratorio, siendo normales. Se producen para estabilizar la imagen en la retina y son conjugados. Son nistagmus fisiológicos:

– El **nistagmus optocinético**. Es un nistagmus en resorte que se produce cuando un sujeto sigue objetos en movimiento, como cuando se mira por la ventana del tren o cuando se sigue las rayas de un tambor optocinético que gira frente a nosotros. Consta de una fase lenta que es para seguir el objeto y de una fase rápida que es de reposición para fijar en el siguiente ob-

jeto. Debe ser explorado monocularmente. Su presencia demuestra que una persona no es ciega y puede ser útil utilizado ante un probable caso de simulación.

– El **nistagmus de mirada extrema**. Es un nistagmus en resorte, simétrico y de baja amplitud que se produce cuando los ojos se mueven hacia lateroversiones extremas en algunas personas.

– El **nistagmus vestibular inducido**. Se produce por estimulación de un laberinto por rotación de la cabeza o por irrigación del conducto auditivo externo. Al rotar la cabeza la fase lenta va en dirección contraria al movimiento. La estimulación calórica de los canales semicirculares con agua fría inducirá un nistagmus en resorte hacia el lado opuesto y, si se estimula con agua caliente, el nistagmus en resorte se dirigirá hacia el mismo lado. La fijación óptica tiende a inhibir el nistagmus vestibular. Se exacerba en la oscuridad o cuando los ojos están cerrados.

Son nistagmus patológicos:

- **Síndrome de nistagmus infantil.**
- **Síndrome de nistagmus por mal desarrollo de la fusión.**
- **Síndrome de bloqueo de nistagmus.**
- **Síndrome de nistagmus nutans.**
- **Nistagmus vestibular periférico y central.**
- **Nistagmus asociado a patología neurológica.**

No debemos olvidar que en muchos casos los nistagmus presentan una **zona neutra o punto de bloqueo** donde el nistagmus disminuye de intensidad, incluso a veces es bloqueado completamente, y que influye en los **períodos de fovealización** que son los períodos de tiempo de la fase lenta en el cual el movimiento ocular es más estable y durante los cuales la imagen se proyecta en la fovea por lo que influyen directamente en la agudeza visual. Suele provocar que el niño gire la cabeza en un intento de mejorar la función visual en estas condiciones.

Debemos conocer lo que dicta la **ley de Alexander** que determina que la intensidad del nistagmus aumenta en la dirección de la fase rápida y disminuye en la dirección de la fase

lenta. La cumplen el nistagmus vestibular periférico horizontal y el síndrome de nistagmus de mal desarrollo de la fusión bajo condiciones de fijación monocular.

Para poder orientar el diagnóstico es necesario conocer las particularidades de cada nistagmus. A continuación se exponen las características de los diferentes tipos de nistagmus patológicos.

1. Síndrome de nistagmus infantil (SNI)

El SNI tiene una prevalencia de 1/1500 niños, siendo dos veces más frecuente en niños que en niñas. Es el tipo de nistagmus de aparición en la infancia más frecuente. Integra los antiguos conceptos de **nistagmus motor idiopático** y **nistagmus sensorial**. Según las series existe alteración de la vía visual anterior entre el 38-91% de los casos. Esta variabilidad hace pensar que depende de lo que se haya buscado la causa (2,11,12).

Generalmente está ausente en niños con pérdida de visión cortical y en prematuros con leucomalacia periventricular. Por lo que durante los primeros meses de vida, la presencia de nistagmus puede ser una pista diagnóstica para diferenciar enfermedades de la vía anterior de lesiones de la vía posterior. Esta distinción se convierte especialmente importante cuando se trata de patologías oculares que muestran mínimos signos en la infancia temprana.

Aparece antes de los 6 meses de edad, con mayor frecuencia sobre los 2-3 meses de edad. Suele ser binocular, conjugado y horizontal en el 77% de las ocasiones u horizontal-torsional pero, aunque es raro, puede tener un componente vertical. Se mantiene en dirección horizontal en todas las posiciones de la mirada, a diferencia del nistagmus adquirido y/o el vestibular que aún siendo horizontal cambia a vertical en la mirada vertical. Al principio suele ser pendular pero hacia los dos años suele transformarse a la forma en resorte. Es característico la aceleración de la fase lenta en los registros video-culográficos y no cumple la ley de Alexander a diferencia de lo que ocurre en el síndrome de

nistagmus por mal desarrollo de la fusión y en el nistagmus vestibular. Se han identificado 12 formas de onda características que pueden ayudar a diagnosticarlo mediante registros video-culográficos pero el análisis de las formas de onda no ayuda a diferenciar el SNI idiopático del SNI con patología ocular asociada ni siquiera lo diferencia completamente del nistagmus adquirido (7). Su intensidad aumenta con la fijación, ansiedad, fatiga y en la mirada lateral, batiendo a la derecha en dextroversión y a la izquierda en levoversión. Disminuye durante el sueño o la falta de atención visual. Esto ayuda a distinguirlo del nistagmus vestibular periférico, que aumenta con la oclusión y disminuye con la fijación. Mejora con la convergencia por lo que la agudeza visual cercana es mejor que la lejana. Es frecuente que existan antecedentes familiares y que asocie punto de bloqueo y tortícolis que se usa para mantener los ojos en la posición de la mirada del punto de bloqueo, siendo más evidente cuando el niño se está fijando en un objeto distante, y se va acentuando más hacia los 3-4 años, con una frecuencia de aparición que difiere mucho entre las diferentes series (13-15). También se asocia a estrabismo y a defectos refractivos, teniendo mayor incidencia de errores de refracción significativos que en la población general y siendo lo más frecuente el astigmatismo a favor de la regla (16). No suele presentar oscilopsia, aunque excepcionalmente se presenta en algunos casos (13,17). La tabla 1 resume las principales características.

El nistagmus asociado con déficit sensorial visual es idéntico al que se presenta de forma aislada; sin embargo, la agudeza visual es típicamente peor en aquellos con déficit sensorial.

Si existe una enfermedad ocular subyacente se podrán observar otras manifestaciones clínicas que acompañan al nistagmus como fotofobia, hipopigmentación cutánea, aniridia, respuestas pupilares alteradas, entre otras.

Entre las patologías oftalmológicas asociadas al SNI más frecuentes se encuentran la aniridia, el albinismo, la hipoplasia foveal aislada, las distrofias retinianas congénitas (amaurosis congénita de Leber, acromatopsia, monocromatismo de conos azules, ceguera nocturna es-

Tabla 1. Características del síndrome de nistagmus infantil

Inicio antes de los 6 meses de vida
Binocular, conjugado, horizontal-torsional, pendular o en resorte
Aceleración de la fase lenta
Aumenta con la fijación, ansiedad, fatiga, en mirada lateral
Disminuye en convergencia, durante el sueño o falta de atención visual
No cumple la Ley de Alexander
No cambia de dirección en las diferentes posiciones de la mirada
No oscilopsia
Asocia: punto de bloqueo, tortícolis, defecto refractivo, estrabismo, historia familiar

tacionaria congénita...) y la hipoplasia del nervio óptico. Otras patologías que lo asocian con menor frecuencia son la cataratas congénitas, la hemorragia vítrea bilateral, las opacidades corneales bilaterales, la retinopatía de la prematuridad, la aquiasma, la atrofia óptica y síndromes asociados a degeneraciones retinianas de inicio temprano (tabla 2).

Dentro del SNI se incluye el **nistagmus idiopático** (NI). Puede heredarse de manera dominante, recesiva o ligada al X. Se han identificado cinco loci (NYS1-5) y diferentes mutaciones en el gen FRMD7 en el cromosoma Xq26 (locus NYS1) en algunos casos de nistagmus idiopático ligado al X, pero existe una gran variación fenotípica en los pedigríes y se han descrito otros genes mutados como GPR143. Existen casos esporádicos, entre los cuales menos del 10% presentan mutaciones en FRMD7.

Tabla 2. Patologías oftalmológicas asociadas al síndrome de nistagmus infantil

Albinismo
Aniridia
Hipoplasia foveal aislada
Distrofias retinianas congénitas Amaurosis congénita de Leber Acromatopsia Monocromatismo de conos azules Ceguera nocturna estacionaria congénita
Hipoplasia de nervio óptico
Atrofia óptica
Cataratas congénitas
Hemorragia vítrea bilateral
Opacidad corneal bilateral
ROP
Aquiasma

Actualmente el rendimiento diagnóstico del estudio genético para NI es bajo (18-21). Gelbart y Hoyt han enfatizado que los individuos con NI tiene significativamente mejor agudeza visual (20/40 a 20/70) que aquellos con trastornos visuales (generalmente 20/70 o menos (22) lo cual se comprueba en la práctica clínica, pero esto por si solo no nos sirve para diagnosticar el NI, tampoco la impresión clínica. Cuantos más pacientes se tienen sin un estudio completo en una serie, mayor es el porcentaje de NI (23). El NI debe ser diagnosticado excluyendo otras causas de nistagmus.

A continuación se describen las características de las patologías oftalmológicas asociadas con mayor frecuencia al SNI.

a) Albinismo. Integra varios cuadros hipomelanóticos:

Albinismo oculocutáneo. Cursa con hipopigmentación de la piel y del cabello además del iris y del epitelio pigmentario de la retina. Suele presentar transluminación del iris, mala agudeza visual con deficiente visión binocular, fotofobia, SNI, hipoplasia foveal. Pueden tener estrabismo. Otro tipo de nistagmus que pueden presentar es el nistagmus alternante periódico y el nistagmus en balancín. El fondo de ojo presenta papilas grisáceas en los primeros años de vida, pequeñas y sin excavación, con entrada temporal de los vasos retinianos. Característicamente existe un cruce anormal con mayor número de fibras de la retina temporal que cruzan la línea media en el quiasma óptico lo que conduce a un mayor potencial en la corteza visual contralateral después de la estimulación monocular en los PEV.

Albinismo ocular. Cursa con hipopigmentación del iris y del epitelio pigmentario de la retina, con pigmentación normal del cabello y la piel. De herencia ligada al X.

Existen algunos síndromes multisistémicos que cursan con albinismo como el **síndrome de Hermansky-Pudlak** caracterizado por albinismo oculocutáneo, diátesis hemorrágica y, en algunos casos, fibrosis pulmonar o colitis granulomatosa, y el **síndrome de Chediak-Higashi** que combina los signos del albinismo oculocutáneo parcial con otras alteraciones como inmunodeficiencia, tendencia al sangrado leve y hallazgos neurológicos durante la edad adulta temprana.

Existen formas leves de albinismo que pueden pasar desapercibidas al tener signos muy sutiles en la exploración, y que pueden haber sido diagnosticadas erróneamente de nistagmus idiopático.

b) Aniridia

Significa ausencia de iris, pero en realidad existe un iris rudimentario. Se asocia con otras anomalías oculares como cataratas, hipoplasia foveal, opacidad corneal, coloboma, glaucoma o malformaciones del nervio óptico, principalmente hipoplasia. Cursa con mala agudeza visual, fotofobia, SNI, hipertensión ocular entre otros según el grado de afectación ocular.

Está producida por mutaciones en el gen PAX 6 del cromosoma 11-p13, que provoca la falta de desarrollo en el globo ocular. Dos tercios de los casos se heredan con patrón autosómico dominante y un tercio ocurre de forma esporádica. Puede presentarse de manera aislada o asociarse a otras anomalías como la ataxia y el retraso mental en un cuadro sindrómico denominado síndrome de Gillespie. En aproximadamente un tercio de los casos se desarrolla un complejo sindrómico que comprende anomalías genitourinarias, tumor de Wilms y retraso mental que se conoce como el síndrome WAGR (del inglés: Wilms tumor, Aniridia, Genital abnormalities and Retardation). Es importante descartar tumor de Wilms mediante ecografía abdominal ya que con un diagnóstico precoz la supervivencia es alta.

c) Hipoplasia foveal aislada

La hipoplasia foveal es una condición en la cual la fovea está muy poco desarrollada y presenta ausencia de la pigmentación foveal y/o de su zona avascular que puede apreciarse en la exploración del fondo de ojo, incluso pueden observarse capilares que cruzan anormalmente el área foveal.

La realización de una tomografía de coherencia óptica (OCT) y un electroretinograma (ERG) multifocal son útiles en el diagnóstico. En la OCT no se observa la depresión foveal típica, ni el aumento de la densidad de fotorreceptores que son característicos de esa zona.

Sin embargo, algunos pacientes con hipoplasia foveal en la OCT muestra una agudeza visual cercana a la normal, lo que sugiere la necesidad de tener precaución al atribuir el nistagmus infantil a la hipoplasia foveal aislada basada en OCT solamente (38).

El diagnóstico diferencial de la hipoplasia foveal aislada incluye albinismo, aniridia, acromatopsia, mutaciones de PAX6 (39) y el síndrome FHONDA, que comprende hipoplasia foveal, defectos de decusación del nervio óptico y disgenesia del segmento anterior con pigmentación normal, y se ha mapeado en el cromosoma 16q23.3-24.2 (40).

d) Distrofias de conos, conos-bastones y bastones-conos

Suelen producir disminución de agudeza visual bilateral, nistagmus y en las que predomina la afectación de los conos se caracterizan por presentar además escotoma central, fotofobia y discromatopsia, y en las que predomina la afectación de los bastones se añade nictalopía. El fondo de ojo suele ser normal, sobre todo al inicio, aunque algunos pueden tener el reflejo foveal disminuido. El ERG y las pruebas genéticas confirman el diagnóstico. Entre ellas destacan:

Amaurosis congénita de Leber (ACL). De herencia autosómica recesiva (AR). Cursa con muy baja visión, falta de fijación, nistagmus de gran amplitud y baja frecuencia (los ojos parecen que van a la deriva), fotofobia, respuestas pupilares lentas o casi ausentes y errores de refracción elevados (es más frecuente la

hipermetropía). Es típico el signo oculodigital de Franceschetti que consiste en que el niño se presiona los ojos con el fin de producirse estímulos luminosos que puede llegar a producir un enoftalmos. El ERG escotópico y fotópico está extinguido o severamente reducido.

Acromatopsia (o monocromatismo de bastones). De herencia AR. Cursa con baja visión, nistagmus de alta frecuencia y baja amplitud, fotofobia, discromatopsia, escotoma central, fijación excéntrica. Suelen ser miopes. Puede estar presente una respuesta pupilar paradójica. El ERG muestra respuesta fotópica ausente o muy disminuida y la escotópica es normal o moderadamente anormal.

Monocromatismo de conos azules. De herencia ligada al X. Cursa con agudeza visual reducida (pero mejor que en la acromatopsia), fotofobia, nistagmus y es frecuente la miopía elevada. En la adolescencia o edad adulta progresa a una maculopatía atrófica. El ERG muestra respuesta fotópica alterada, excepto la del cono S que está bien conservada, y la escotópica es normal o moderadamente anormal.

Ceguera nocturna estacionaria congénita. Está afectada la función de los bastones. Existe una forma completa con mayor severidad (**CSNB1**) y una forma incompleta menos severa (**CSNB2**). De herencia ligada al X con mayor frecuencia, pero también autosómica recesiva y dominante. Cursa con baja visión, nistagmus, nictalopía y miopía. Puede estar presente una respuesta pupilar paradójica. No hay discromatopsia. El ERG escotópico muestra ondas b muy reducidas o ausentes (ERG electronegativo) en CSNB1 y ondas b reducidas pero medibles en CSNB2.

e) Hipoplasia de nervio óptico (HNO)

El nervio óptico es pequeño y poco desarrollado. Es la anomalía del disco óptico más común y una de las principales causas oculares de ceguera infantil y discapacidad visual en Estados Unidos y Europa (41). Se ha encontrado que es más frecuente en hijos de madres muy jóvenes en su primer embarazo. La leucomalacia periventricular es una causa frecuente de hipoplasia del nervio óptico.

El rango del deterioro de la visión es de muy leve a severa y puede afectar uno o ambos ojos.

Puede cursar con nistagmus, estrabismo, alteración de las respuestas pupilares, defectos del campo visual localizados a menudo combinados con una constricción generalizada. Algunos pacientes muestran una leve mejoría en la agudeza visual en los primeros años de vida, que se atribuye a un retraso secundario en la maduración de las vías visuales posteriores.

Oftalmoscópicamente, la HNO aparece como una cabeza del nervio óptico anormalmente pequeña, gris o de color pálido y que puede o no estar acompañada por un halo peripapilar de color amarillento, moteado y bordeado por un anillo con pigmentación aumentada o disminuida (signo del anillo doble). Las venas retinianas principales a menudo son tortuosas. Aunque la mácula parece normal, la OCT muestra un grado leve de hipoplasia foveal con adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas y ganglionares. En el caso de estar asociada a leucomalacia periventricular la HNO se caracteriza por una copa óptica anormalmente grande y un borde neuroretiniano delgado contenido en un disco óptico de tamaño normal (42,43).

Mientras que la HNO moderada o severa puede ser reconocida por el examen de fondo de ojo, el diagnóstico de hipoplasia leve es más fácil con la OCT pero sigue siendo problemático en bebés y niños pequeños, en los que el examen clínico es más difícil y en los que la OCT no puede realizarse en ocasiones en la práctica clínica.

La HNO aislada es poco común. Es frecuente que se asocie con malformaciones cerebrales de la línea media (infundíbulo hipofisario, septum pellucidum, cuerpo calloso) (44). Las anomalías en la glándula pituitaria se encuentran en un 15% de los casos (displasia septo-óptica o síndrome de Morsier). Si la glándula pituitaria es anormal, la deficiencia de la hormona del crecimiento puede ocasionar retraso en el crecimiento y desarrollo del niño.

Asociada a HNO podemos encontrar otras alteraciones como malformaciones vasculares retinianas, colobomas, síndrome de Duane ipsilateral, blefarofimosis, ptosis palpebral, criptoftalmo, aniridia, microftalmía, síndrome de Apert, síndrome alcohólico-fetal.

2. *Síndrome de nistagmus por mal desarrollo de la fusión (SNMDF)*

Es el segundo tipo de nistagmus de aparición en la infancia más frecuente. Integra los antiguos conceptos de nistagmus latente que aparece cuando se ocluye un ojo y de nistagmus manifiesto-latente que se produce con ambos ojos abiertos y aumenta al ocluir un ojo.

Se cree que en su patogenia participa la interrupción de la visión binocular en el desarrollo, por lo tanto, todos tienen fusión reducida o ausente. Se asocia casi siempre a estrabismo (generalmente a endotropía), y en algunos casos a pérdida visual unilateral congénita y a leucomalacia periventricular.

Suele ser bilateral, conjugado, en resorte y de baja amplitud. El hallazgo clínico característico es que cambia de dirección cuando se ocluyen los ojos de forma alterna, se observa que la fase lenta se dirige hacia nasal y la fase rápida hacia temporal del ojo no ocluido y que cumple la ley de Alexander (la intensidad del nistagmus aumenta cuando el ojo se mueve en la dirección de la fase rápida, es decir hacia temporal del ojo no ocluido). Dicho de otro modo y para facilitar su entendimiento la intensidad del nistagmus aumenta en abducción y disminuye en aducción del ojo no ocluido, y al cambiar la oclusión en el ojo no ocluido pasará lo mismo y habrá cambiado de dirección (3). En los registros videoculográficos se observa característicamente una desaceleración de la fase lenta a diferencia del SNI. En ocasiones se acompaña de tortícolis para fijar en aducción con el ojo dominante por-

que en esta situación disminuye la intensidad del nistagmus. La tabla 3 resume las principales características. La asociación de tortícolis horizontal, endotropía congénita y SNMDF se denomina *síndrome de Ciancia*.

El tratamiento del estrabismo puede resolver el componente manifiesto del nistagmus, y por lo tanto mejora el cuadro.

3. *Síndrome de bloqueo de nistagmus (SBN)*

Es aquel en el que un paciente con nistagmus lo disminuye desviando intencionadamente su ojo de fijación hacia adentro por lo que provoca una endotropía de gran ángulo variable. Es como si el niño provocara una excesiva convergencia para reducir el nistagmus. Es muy poco frecuente y su mecanismo es desconocido.

Característicamente el nistagmus disminuye según la endotropía aumenta y aumenta según disminuye la endotropía, así como el ángulo de la endotropía aumenta según se colocan prismas para neutralizarla. Antes de provocar la endotropía intencional no suele haber tortícolis. Sin embargo, después de producirse la endotropía, el ojo de fijación es el ojo endotrópico, lo que requiere un giro de la cabeza en la dirección opuesta. Los pacientes con SBN normalmente no experimentan oscilopsia.

4. *Síndrome de Spasmus Nutans (SSN)*

Es el tercer tipo de nistagmus de aparición en la infancia más frecuente. Asocia nistagmus, cabeceo y tortícolis, aunque no siempre se da esta triada. El nistagmus es lo más constante y lo que se presenta en primer lugar (aunque a veces los padres acuden por el cabeceo y no han observado el nistagmus) y el tortícolis se observa en el 50% de los casos. El cabeceo no sigue un patrón típico, aumenta con el esfuerzo visual y desaparece durante el sueño, aunque puede persistir estando tumbado y despierto. Suele presentarse entre los 6 y los 12 meses de edad, pero puede presentarse a cualquier edad. Característicamente el nistagmus es de

Tabla 3. Características del síndrome de nistagmus de mal desarrollo de la fusión

Inicio antes de los 6 meses de vida
Binocular, conjugado, en resorte, de baja amplitud
Desaceleración de la fase lenta
Cumple la ley de Alexander
Aumenta en abducción, disminuye en aducción del ojo no ocluido
Cambia de dirección con la oclusión alterna
Tortícolis para fijar en aducción con el ojo dominante
Asocia: estrabismo, pérdida visual unilateral, leucomalacia periventricular

baja amplitud y alta frecuencia, como un temblor fino. Es más frecuente que sea horizontal y asimétrico (incluso monocular) aunque puede haber componente vertical y torsional. Curiosamente la agudeza visual no se suele ver afectada, en contraposición con el nistagmus infantil, excepto cuando el nistagmus es asimétrico que conduce a ambliopía. Suele resolverse en 1 ó 2 años, en algunos casos sin conocer la causa que lo provocó (24-26). La tabla 4 resume las principales características.

El síndrome de spasmus nutans es una condición benigna y dicha terminología debe reservarse para esos cuadros benignos, pero existen casos que cursan clínicamente indistinguibles asociados a patología ocular, intracraneal y sistémica (27), denominándose entonces *spasmus nutans enmascarado* o *spasmus nutans-like*, que en ocasiones puede tener un inicio más tardío y estar asociado a disminución de la agudeza visual, atrofia óptica o defecto pupilar aferente relativo. Puede ser secundario a glioma de nervio óptico, quiasmático o hipotalámico (28), craneofaringioma (29), distrofias retinianas como la acromatopsia y la ceguera nocturna estacionaria congénita (30), pérdida de visión unilateral severa, enfermedades neurodegenerativas como la enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher, la encefalopatía necrotizante subaguda de Leigh, el síndrome de Joubert, síndrome de Bardet-Biedl (31) e incluso cuadros infecciosos e inflamatorios.

Por ello, el diagnóstico de síndrome de spasmus nutans debe ser un diagnóstico de exclusión y debe realizarse los estudios necesarios para descartar las patologías que cursan con un *spasmus nutans enmascarado*.

5. Nistagmus vestibular (NV)

Es poco frecuente en niños, pero en adultos es el más frecuentes de los nistagmus adquiridos. Se distinguen dos formas: NV central si existe daño en centros vestibulares del tronco o el cerebelo y NV periférico si la lesión está en nervio vestibular o el laberinto.

Habitualmente es un nistagmus en resorte, horizontal y rotatorio, de inicio agudo. Cuando es

Tabla 4. Características del síndrome de spasmus nutans

Inicio 6-12 meses de vida
Triada típica: nistagmus, cabeceo y torticolis
De baja amplitud y alta frecuencia
Horizontal más frecuente. Asimétrico (incluso unilateral)
No suele asociarse a disminución de AV
Resolución en 1 o 2 años

horizontal se convierte en vertical en la mirada vertical. Suele ir en dirección contraria al lado de la lesión vestibular y cumple la ley de Alexander (su intensidad aumenta en la dirección de la fase rápida). Disminuye o se inhibe con la fijación a diferencia de lo que ocurre en los nistagmus neurológicos y en el SNI, y la oclusión lo empeora. Se acompaña de vértigo, náuseas, vómitos, oscilopsia, alteraciones auditivas y de una postura anormal de la cabeza en las formas periféricas y de inestabilidad de la marcha y ataxia en las formas centrales. Aumenta con los cambios en la posición o rotación de la cabeza, especialmente si mientras se usan lentes de Fresnel para desenfocar la visión. Los registros videoculográficos muestran velocidad constante de las fases lentas en el NV periférico y velocidad constante, creciente o decreciente en el NV central. El NV central no se suprime ni disminuye por fijación y no están modulados por el movimiento de la cabeza a diferencia del NV periférico (32).

La confirmación de la enfermedad vestibular periférica incluye pruebas calóricas de irrigación del canal auditivo externo y pruebas rotatoria en silla, por lo que los casos en los que se sospeche un NV deben ser derivados a un otorrinolaringólogo. Finalmente en muchos casos de NV se solicitaran estudios de imagen (33).

La tabla 5 recoge las causas más frecuentes de NV en pacientes pediátricos, y son:

Síndrome CHARGE. Se trata de un trastorno genético que se caracteriza con la presencia variable de colobomas coriorretinianos, cardiopatía congénita, atresia coanal, retraso en el desarrollo y anomalías auriculares.

Infección congénita por citomegalovirus (CMV). Se asocia con pérdida auditiva y NV debido al daño mediado por el virus de las células ciliadas dentro de la cóclea y el aparato vestibular.

Antecedente de meningitis bacteriana y / o exposición a aminoglucósidos en el período perinatal. Es potencialmente otro factor de riesgo para el NV.

Daño isquémico hipóxico. Puede incluir daño del tronco cerebral, incluyendo daño selectivo de los núcleos vestibulares.

Hidrocefalia primaria o secundaria a hemorragia intraventricular. Se asocia con el NV, debido a los efectos de la presión en las vías vestibulares en el tronco cerebral.

6. *Nistagmus asociados a patología neurológica*

No tienen un patrón patognomónico ni siempre son producidos por patología neurológica, pero deben hacernos pensar en ella dada su frecuente asociación. De igual modo, la presencia de ciertas características o hallazgos que se detallan en los siguientes apartados y que se contemplan en la tabla 7 nos deben hacer considerar un nistagmus como neurológico.

Nistagmus alternante periódico

Suele ser horizontal, conjugado y adquirido que invierte la dirección cada 2 minutos aproximadamente, y entre ese cambio pueden observarse que bate en sentido vertical. Es muy importante explorar al paciente el tiempo suficiente para que pueda apreciarse dicho cambio de dirección. Existen dos formas en la infancia: una congénita que se asocia con gran frecuencia

Tabla 5. Causas de nistagmus vestibular en pacientes pediátricos

Nistagmus vestibular periférico
Síndrome periférico unilateral o bilateral
Asociación CHARGE
Infección congénita por CMV
Meningitis bacteriana
Toxicidad por aminoglucósidos
Nistagmus vestibular central
Lesión isquémica hipóxica
Hidrocefalia

a albinismo, y otra adquirida que puede ser producida por tumores de fosa posterior, pérdida visual severa, enfermedad desmielinizante, encefalitis, fármacos, sífilis, encefalitis, estenosis acueductal o malformación de Arnold-Chiari entre otras.

Nistagmus en balancín (o see saw)

Es disociado. Se produce una elevación e inciclotorsión de un ojo, al mismo tiempo que una exciclotorsión y descenso del contralateral, que después se invierte. Aumenta su intensidad ante una luz intensa y disminuye con la acomodación y la convergencia. Existen dos formas: una congénita asociada a albinismo, distrofias retinianas, displasia septo-óptica, siringobulia, aquiasmia y malformación de Arnold-Chiari, y otra forma adquirida producida por hidrocefalia, craneofaringioma y otros tumores supraselares que afectan al quiasma y al tercer ventrículo.

Nistagmus monocular

Es unilateral, con mayor frecuencia pendular, lento e irregular, de pequeña amplitud y vertical, aunque se puede presentar en cualquier dirección. Se le denomina fenómeno de Heimann-Bielschowsky (34,35). Puede producirse por diferentes patologías (pérdida visual unilateral, ambliopía unilateral severa, lesión a nivel del troncoencéfalo, glioma (36), esclerosis múltiple, epilepsia (37)). A veces puede confundirse con un síndrome de spasmus nutans si el nistagmus es muy asimétrico.

Nistagmus inducido por la mirada

Se produce durante el seguimiento de la mirada. Si se asocia con limitación del movimiento ocular, por ejemplo en las parálisis oculomotoras, se denomina **nistagmus de mirada parética**. Disminuye con la fijación y aumenta en la oscuridad o ante situaciones de visión bo-

rosa. Es frecuente que se acompañe de otros síntomas neurológicos. Puede ser producido por lesiones a nivel de la fosa posterior y algunos fármacos como los anticonvulsivos y sedantes.

Nistagmus verticales

Pueden aparecer en los primeros meses de vida por inmadurez del sistema oculomotor y suele resolverse, pero cuando aparece después de los 6 meses suele deberse a patología neurológica. Existen dos formas:

– **Nistagmus descendente o downbeat.** Bate hacia abajo. Si aparece en los primeros meses de vida suele ser un cuadro de curso benigno que se resuelve hacia los 2 años. Con frecuencia existen antecedentes familiares. Cursa con mentón bajo y ataxia al comenzar a caminar. Si aparece después de los 6 meses de edad suele ser producido por una anomalía de la unión craneocervical donde el cerebelo se hernia y está comprimido, como la malformación de Arnold-Chiari, la siringobulbia, o por un tumor.

– **Nistagmus ascendente o upbeat.** Bate hacia arriba. Si aparece en los primeros meses de vida suele producirse por patología de la vía óptica anterior o por deficiencia de vitamina B1 (encefalopatía de Wernicke), y a veces es horizontal los primeros dos años. Si aparece después de los 6 meses suele ser producido por lesiones o tumores del tronco encefálico o del cerebelo.

Evaluación clínica

En primer lugar haremos una anamnesis detallada y una exploración lo más completa posible. Posteriormente valoraremos realizar otras pruebas diagnósticas.

1. Anamnesis

El primer objetivo de la anamnesis es determinar si el nistagmus ha aparecido en los

primeros 6 meses de vida (nistagmus infantil) o después de los 6 meses de edad (nistagmus adquirido). La distinción entre un nistagmus adquirido y un nistagmus infantil es importante debido a la implicación de una enfermedad neurológica subyacente en el nistagmus adquirido, mientras que en el nistagmus infantil es mucho más improbable.

A continuación se debe solicitar información que nos pueda orientar en el diagnóstico como:

– Antecedentes familiares y personales de enfermedad ocular, renal, neurológica o sindrómica.

– Complicaciones durante el embarazo y parto o las acontecidas en período perinatal como infecciones maternas, hipoxia, hemorragia intracraneal, meningitis, etc. que pueden causar nistagmus y según las secuelas que dejen que el nistagmus sea de un tipo u otro.

– Consumo de algunos fármacos o drogas por la madre durante el embarazo y lactancia o por parte del niño que pueden causar daños a nivel cerebral, vestibular o incluso ocular, y por ello causar nistagmus de diferente tipo.

– Antecedente de prematuridad, especialmente si el nacimiento se produce antes de las 28 semanas de edad gestacional, que se puede asociar con secuelas de retinopatía del prematuro, anomalías de la mácula y afectación neurológica.

– Antecedente de traumatismo nos hará pensar en una causa neurológica subyacente.

– Retraso en el crecimiento o retraso psicomotor pueden orientarnos hacia la presencia de algún síndrome, malnutrición o deficiencia hormonal.

– La presencia de síntomas o signos de visión deficiente, fotofobia, discromatopsia, nictalopía, ambliopía, estrabismo, tortícolis orientan hacia SNI asociado a patología oftalmológica o SNMDF. Sin embargo, la presencia de síntomas o signos neurológicos como ataxia, pérdida de equilibrio, vómitos, náuseas, parálisis oculomotora orientan hacia nistagmus de origen neurológico.

– La presencia de oscilopsia, que es un movimiento ilusorio del medio ambiente al producirse el nistagmus. Generalmente se presenta

en las formas adquiridas. En los pacientes con nistagmus infantil no suele producirse, aunque existen excepciones (13,17). Sin embargo, la ausencia de oscilopsia generalmente no es útil para distinguir el nistagmus infantil y el adquirido en los niños porque, incluso ante el nistagmus adquirido, los niños pequeños pueden no referirlo.

La tabla 6 recoge los datos que interesa recoger en una correcta anamnesis.

2. Exploración física

La exploración física de un niño con nistagmus es especialmente complicada. A la dificultad de explorar a un niño que en muchas ocasiones no colabora, se añade la necesidad de analizar el nistagmus, y que este mismo así como el tortícolis y otros hallazgos que encontramos pueden cambiar a lo largo de la exploración. Además en ocasiones estos niños presentan síndromes o situaciones de baja visión que empeora la colaboración entorpeciendo nuestra exploración.

Hasta hace unos años se creía que los individuos con trastornos visuales representaban una minoría de casos con nistagmus infantil y que muchas pruebas diagnósticas no necesitaban ser realizadas rutinariamente. Sin embargo, los estudios recientes informan que las anomalías de

la vía visual anterior están presentes en más del 50-90% de los pacientes con nistagmus infantil según las series (1,13,17). Por lo tanto, el diagnóstico de nistagmus en un niño requiere una investigación dirigida con el objetivo de identificar cualquier patología subyacente. Haremos el máximo esfuerzo para que la exploración sea lo más completa posible, y si es viable incluya:

1.- Medida de la **agudeza visual**. En primer lugar binocular y de lejos, en posición compensadora de tortícolis y después en posición primaria de la mirada. A continuación se evaluará con cada ojo por separado y como el componente latente de algunos nistagmus puede causar una disminución de la agudeza visual si un ojo está cubierto con un oclisor opaco, para minimizar ese efecto es conveniente colocar una lente positiva de 5 dioptrías o un oclisor translúcido sobre el ojo no explorado en lugar de un oclisor opaco (45). Se debe adaptar el tipo de test a la edad, la cooperación y el estado mental del paciente pudiendo usarse para pacientes en edad preverbal o que no colaboran comportamientos de fijación, el tambor optocinético y los test de visión preferencial (rejillas de Lea, Teller, Cardiff) (46) y para pacientes en edad verbal los test de Snellen, de Landolt, de Lea o ETDRS. Posteriormente mediremos la agudeza visual cercana que suele ser mejor que la lejana, ya que la convergencia permite un mejor control del nistagmus.

Tabla 6. Información que debe recoger la anamnesis

Edad de aparición del nistagmus
Antecedentes familiares de nistagmus, patología ocular, neurológica o sindrómica
Enfermedad ocular, renal, neurológica o sindrómica
Complicaciones durante embarazo o parto
Consumo de fármacos o tóxicos por la madre durante el embarazo y lactancia
Prematuridad
Consumo de fármacos o tóxicos por el niño
Enfermedad ocular, renal, neurológica o sindrómica
Traumatismos
Presencia de síntomas/signos oftalmológicos: tortícolis, ambliopía, estrabismo, visión deficiente, fotofobia, nictalopía...
Presencia de síntomas/signos neurológicos: ataxia, vómitos...
Presencia de oscilopsia
Retraso en el crecimiento
Retraso psicomotor

Algunos autores señalan la importancia de provocar nistagmus optocinético vertical para pronosticar la visión en el lactante con nistagmus (47). Cuando tienen visión útil, el tambor optocinético en movimiento vertical provoca un nistagmus optocinético vertical superpuesto al horizontal. Cuando la visión es pobre, no puede provocarse una respuesta optocinética vertical.

Dell'Osso desarrolló la función de agudeza de nistagmus expandida (NAFX, por sus siglas en inglés) como medida más real de la agudeza visual la cual se relaciona directamente con el tiempo de fovealización, y a la vez tiene un valor pronóstico y puede predecir la mejora de la agudeza visual tras el tratamiento (17,48).

2.- Medición del **torticolis**. El giro de la cabeza se produce hacia el sentido del componente rápido en el nistagmus en resorte y es un mecanismo para aprovechar la zona neutra donde el nistagmus disminuye de intensidad o es bloqueado, en un intento de aumentar el tiempo de fovealización y mejorar la función visual en estas condiciones. Se debe medir con goniómetro ortopédico si es posible. También se puede cuantificar de acuerdo con la cantidad de dioptrías prismáticas necesarias para mover la imagen a la zona neutra centrada (49). Debemos definir si es horizontal, vertical, torsional o mixto.

Mientras se explora la agudeza visual vamos analizando el torticolis y observamos si hay cambios según el ojo fijador (especialmente en el SNMDF) o según pasan los minutos aún estando en binocular. Se denomina torticolis concordante si no varía ante dichas circunstancias, y torticolis discordante si varía. Es muy importante reconocer esta variabilidad ya que el éxito del tratamiento en parte puede depender de ello.

3.- Es importante describir las **características del nistagmus**:

– *Amplitud*: se refiere a la extensión de los movimientos.

– *Frecuencia*: está expresada en el número de oscilaciones/unidad de tiempo. Si es utilizado el segundo, la unidad será Hertz (oscilación/segundo). La unidad de tiempo más adecuada

es el minuto. Las frecuencias más comunes están situadas entre 100 y 300 osc/min.

– *Dirección*: horizontal, vertical, torsional o mixto.

– *Sentido*: derecha, izquierda, arriba o abajo. Lo define el componente rápido de la batida.

– Los posibles *cambios* de intensidad, dirección o sentido según la posición de la mirada (10) o ante diversas situaciones como la oclusión. Debe explorarse durante 5-7 minutos al menos para descartar un nistagmus alternante periódico (50). Una maniobra que nos puede ayudar a valorar si la intensidad del nistagmus aumenta con la oclusión y así poder diferenciar un nistagmus vestibular periférico de otras formas de nistagmus infantil, consiste en que el examinador observe un disco óptico con el oftalmoscopio directo mientras ocluye periódicamente el otro ojo. El aumento de la intensidad con la oclusión sugiere un nistagmus vestibular periférico, mientras que ningún cambio, una inversión de dirección o una disminución en la intensidad del nistagmus sugieren SNI o SNMDF.

4.- Analizamos la **convergencia** para ver si disminuye la intensidad del nistagmus como ocurre en muchos casos de nistagmus infantil, especialmente en el SNI (13), lo que suele mejorar la agudeza visual cercana.

5.- Examinaremos las **pupilas**. Si son poco reactivas o no reactivas bilateralmente sugiere una pérdida severa de la función retiniana o del nervio óptico debido a hipoplasia del nervio óptico bilateral, amaurosis congénita de Leber, distrofia de conos y bastones con afectación severa o displasia retiniana congénita, mientras que la reacción pupilar a la luz generalmente se respeta en pacientes con discapacidad visual cortical.

Se puede observar un defecto pupilar aferente relativo (DPAR) en casos de patología de nervio óptico. Proporciona evidencia objetiva de un mejor potencial visual en el ojo que responde a la luz frente al que tiene el DPAR.

Nos podemos encontrar ante una respuesta pupilar paradójica (constricción inicial de la pupila a la oscuridad) que está presente clásicamente en la ceguera nocturna estacionaria congénita y la acromatopsia congénita, siendo más

raro en patología congénita del nervio óptico e incluso en pacientes normales.

6.- Observación de **otros signos patológicos** que nos orientan en el diagnóstico. Podemos observar si existe una reacción de fotofobia intensa o intolerancia anormal a la luz que en ocasiones podemos haberla percibido desde la entrada del niño a la consulta, típica de la acromatopsia, las distrofias retinianas congénitas o de la amaurosis congénita de Leber. En particular, los niños con acromatopsia congénita muestran una extrema aversión a la luz brillante. Niños con hipoplasia del nervio óptico o atrofia óptica dominante pueden tener fotofobia leve. Incluso una variedad de trastornos neurológicos (meningitis, hemorragia subaracnoidea, infarto talámico, tumores que comprimen las vías visuales anteriores...) pueden presentar fotofobia (51).

El frotamiento intenso de los ojos (signo oculodigital) es típico de la amaurosis congénita de Leber.

Si existe cabeceo nos hará pensar en nistagmus nutans, aunque puede estar presente en algunos pacientes con SNI cuando fijan detenidamente quienes lo suprimen con cierta facilidad, y en algunos pacientes con nistagmus adquirido.

7.- Inspeccionaremos los **movimientos extraoculares** e identificaremos si existe **estrabismo**. Una parálisis oculomotora puede producir un nistagmus de mirada parética y un tortícolis. Según las diferentes series la incidencia de estrabismo en niños con nistagmus varía según si existe patología asociada entre un 17% en casos de nistagmus idiopáticos y un 82% en casos que asocian hipoplasia de nervio óptico (13,52). Los patrones alfabéticos (A o V) podrían justificar un tortícolis vertical (mentón abajo o arriba) buscando una posición ocular que demande la convergencia para disminuir la intensidad del nistagmus.

8.- Debemos estudiar la **refracción** bajo cicloplejia. Un error de refracción muy alto puede causar nistagmus (generalmente más de -15D de miopía o +10D de hipermetropía. Existe mayor incidencia de defectos refractivos, muchos elevados, en niños con nistagmus. El más fre-

cuenta es el astigmatismo a favor de la regla, que en niños con nistagmus no disminuye en el primer y segundo año de vida como ocurre en niños sanos (45,53,54).

La detección de errores refractivos fuera del rango normal proporciona pistas adicionales que sugieren ciertos diagnósticos. Atkinson *et al* informaron que sólo el 5% de los bebés de 6 a 9 meses de edad tienen más de 3 dioptrías de hipermetropía y el 0,5% más de 3 dioptrías de miopía (55). La miopía bilateral elevada en un niño con nistagmus infantil nos debe hacer sospechar una distrofia retiniana congénita (acromatopsia, monocromatismo de conos azules, ceguera nocturna estacionaria congénita), excepto en el caso de la amaurosis congénita de Leber en la que es más frecuente la hipermetropía elevada. Del mismo modo, la miopía alta es más frecuente en casos de albinismo y de hipoplasia del nervio óptico.

9.- Exploración del **segmento anterior**. Se debe realizar un examen minucioso, si es posible con la lámpara de hendidura, aunque si no disponemos de lámpara de hendidura portátil puede ser difícil objetivar algunas anomalías en niños pequeños. A menudo es útil tomar una fotografía con lámpara de hendidura con la luz colocada para mostrar el reflejo rojo a través de la pupila. Esto puede revelar una transiluminación del iris sutil pero difusa que no es aparente en el examen fugaz. Podemos objetivar cataratas, transiluminación del iris que se puede presentar en el albinismo, aniridia y la enfermedad PAX6 sin aniridia completa, que suelen estar asociados con nistagmus e hipoplasia foveal. Las mutaciones del gen PAX6 pueden presentar aniridia completa, catarata, iris elipsoide u otras anomalías leves del iris (56,57). Los nódulos de Lisch u otras anomalías del iris pueden ofrecer pistas sobre los tumores y síndromes asociados con el nistagmus, como la neurofibromatosis.

Las cataratas bilaterales se asocian frecuentemente con el SNI en los países en vías de desarrollo, debido a la detección y la eliminación tardía. Cabe destacar que las cataratas congénitas bilaterales pueden asociarse con hipoplasia macular. Por lo tanto, la presencia de SNI antes o después de la cirugía de cataratas bilaterales

debe impulsar la evaluación de la mácula. Las cataratas monoculares se asocian con inestabilidad para mantener la mirada. Birch *et al* reportaron una incidencia de nistagmus de aproximadamente el 70% de pacientes con cataratas monoculares (58). En comparación, en el estudio de Feliuss *et al* la incidencia fue del 38% de 83 niños con cataratas monoculares que se sometieron a una cirugía de cataratas entre 1 y 6 meses de edad (59). De los niños con cataratas que tienen nistagmus unos presentan SNMDF y otros SNI.

10.- El examen del **fondo de ojo** es, a menudo, la clave del diagnóstico. Si un niño no coopera, puede ser más fácil obtener una retinografía que obtener una vista completa con el oftalmoscopio indirecto. Se debe examinar la retina para detectar anomalías en la pigmentación como espículas óseas (sin embargo, esto no suele estar presente en la primera infancia), pigmento numular o arteriolas estrechas. El estrechamiento difuso de las arteriolas retinianas puede estar presente en las distrofias retinianas congénitas. Debe examinarse detenidamente la mácula para ver si hay cambios pigmentarios y la fovea para detectar atenuación o ausencia de su depresión, como ocurre en la hipoplasia foveal en la que también se observan las arcadas vasculares perimaculares poco desarrolladas que pueden pasar directamente sobre el área que debería ser la fovea. El edema macular cistoide es una causa mucho menos común de nistagmus, sin embargo, si es grave y de inicio temprano, se podría observar como ocurre en algunos casos de síndrome de Usher tipo 1. También pueden observarse quistes foveales en la retinosquisis ligada a X juvenil juvenil que podría presentar nistagmus si tiene un inicio temprano y grave, aunque igualmente es una causa muy poco frecuente. En estos casos de patología que compromete la mácula será recomendable hacer una OCT que nos ayudará en el diagnóstico y en el seguimiento.

El aspecto del nervio óptico nos aporta mucha información. En la hipoplasia del nervio óptico se puede objetivar que el nervio óptico es pequeño y poco desarrollado. Si es leve y sutil, puede pasar desapercibido en el examen del

fondo de ojo y en este caso la OCT del nervio óptico podría ser útil para confirmar el tamaño del disco y el grosor de la capa de fibra nerviosa retiniana. Como se ha comentado anteriormente la HNO aislada es poco común, siendo más frecuente que se asocie con malformaciones cerebrales en la línea media (44). Si se sospecha, se debe realizar una RM cerebral para evaluar la hipófisis y el septum pelúcidum. Si los nervios están pálidos, puede haber una lesión prenatal o perinatal que causa atrofia óptica, que puede confirmarse con una RM. Esto también puede estar asociado con un nacimiento extremadamente prematuro. La palidez temporal y la atrofia de banda del nervio óptico también nos debe hacer sospechar patología neurológica, y en ocasiones se detecta mejor con oftalmoscopia directa.

Otro tipo de situación relativamente frecuente es que nos encontremos ante casos de niños con nistagmus que tienen un fondo de ojo que parece completamente normal. La amaurosis congénita de Leber, la lipofuscinosis ceroides neuronal, la ceguera nocturna estacionaria congénita, la acromatopsia, distrofias de conos y bastones y otros trastornos no muestran signos patológicos en la fundoscopia en una etapa temprana de la vida por lo que necesitaremos apoyarnos de más pruebas diagnósticas. En los casos de pacientes que tienen un examen de fondo de ojo anormal también deberán realizarse otros estudios como pruebas electrofisiológicas, OCT, pruebas genéticas, RM... (1).

3. Pruebas diagnósticas

1.- Mediante un **examen de la visión cromática** descartaremos discromatopsias que pueden estar presentes en distrofias retinianas de conos o conos-bastones, acromatopsia, neuropatías ópticas congénitas y adquiridas. En contraposición a la discromatopsia severa que caracteriza a las neuropatías ópticas adquiridas, el color de la visión se conserva relativamente en ojos con anomalías congénitas del disco óptico. La discromatopsia es un signo temprano de compresión en el craneofaringioma.

Los test más usados son las láminas pseudoisocromáticas (Ishihara) y los test de ordenación (Farnsworth). Elegiremos el test mejor adaptado a la edad del paciente, y lo haremos con luz adecuada si es posible luz del día, para no tener que usar una lámpara específica, evitando la luz del sol directa. En niños es más frecuente que podamos hacer un test de Ishihara que permite clasificar los defectos en protan y deutan, y con 3 años ya suelen colaborar. Para niños más mayores y que su estado mental lo permita el panel de Farnsworth D-15 es más útil, y sigue siendo relativamente simple y rápido. Permite valorar la posible existencia de problemas congénitos y adquiridos, detectando anomalías en el eje azul-amarillo y en el eje rojo-verde.

2.- Explorar la **sensibilidad al contraste** no tiene mucha rentabilidad diagnóstica, pero en caso de estar disminuida nos orienta a patología de nervio óptico.

Existen dos formas básicas de valorar el contraste: por medio de rejillas de enrejado o por medio de letras de contraste decreciente. Las primeras son rejillas sinusoidales producidas electrónicamente o en cartillas impresas, como el sistema de Vistech Contrast Test System. Entre las cartillas de letras están: Pelli-Robson Contrast y LEA Vision Screening Card. Cuando se utiliza cartilla de letras no son necesarias condiciones de iluminación especiales, mientras que las requeridas para test de enrejados deben estar cuidadosamente controladas para que la respuesta no se vea afectada por la iluminación.

3.- Puede aportar datos obtener una información aproximada del **campo visual** del niño. En los menores de 5-6 años o con retraso mental la perimetría será binocular y por confrontación (STYCAR que es un acrónimo de *Screening Test for Young Children And Retardates*, de la pediatra Mary Sheridan) (60,61). Puesto que depende mucho de la atención y colaboración del niño debemos valorarlo con cautela. Para darle más valor lo adecuado es que se repitiera en dos visitas. En los mayores de 7 años se puede intentar una campimetría con perímetro automático.

En casos de distrofias de bastones el campo periférico está reducido, mientras que en las de conos existe un escotoma central.

En la atrofia óptica recesiva los campos muestran constricción variable, a menudo con escotomas paracentrales y suele acompañarse de muy mala visión y nistagmus desde la infancia precoz. La atrofia óptica dominante sólo se acompaña de nistagmus en aquellos casos con afectación visual severa y el defecto campimétrico típico es un escotoma centrocecal, central o paracentral.

Ante un craneofaringioma o un tumor hipofisario podemos detectar una hemianopsia heterónima bitemporal, y si fuera detectado precozmente una cuadrantanopsia heterónima inferior o superior respectivamente.

Puede darse una hemianopsia homónima en casos de lesiones cerebrales unilaterales o asimétricas. Con frecuencia las causas son congénitas estructurales como la porencefalia, malformaciones arteriovenosas, lesiones prenatales en la sustancia blanca periventricular, y con escasa frecuencia se acompañan de nistagmus. Otras son adquiridas como traumatismos, tumores...

4.- Si sospechamos patología retiniana o de nervio óptico recomendamos hacer una **tomografía de coherencia óptica**, aunque hay que tener en cuenta que su realización y evaluación en pacientes con nistagmus puede ser difícil debido al movimiento constante del ojo. La OCT ha mejorado nuestra capacidad para diagnosticar algunas causas de nistagmus como la hipoplasia foveal entre otras (62-64). Se han identificado anomalías retinianas mediante OCT en pacientes diagnosticados de nistagmus idiopático anteriormente.

La OCT manual es especialmente útil en niños pequeños, en quienes puede lograrse mientras está despierto o bajo sedación, aunque en la actualidad no está disponible en la mayoría de centros.

A la vez, la imagen de fondo de ojo que recogemos al hacer la OCT puede ser un complemento de gran ayuda en la evaluación clínica y seguimiento.

5.- Para caracterizar mejor el nistagmus, actualmente es posible utilizar grabaciones de movimientos oculares que utilizan sistemas de video digital de alta velocidad, con proyección

láser y reflexión infrarroja. La técnica se denomina **videoculografía** y existen diferentes dispositivos. Estas grabaciones se pueden usar para analizar el tipo de onda y tipo de nistagmus, para determinar los períodos de fovealización e incluso para predecir el cambio después de una intervención médica o quirúrgica. Pueden proporcionar una predicción de la mejor agudeza visual corregida. Dicha medida es la función de agudeza del nistagmus (NAF) (65) y su mejora, la función de agudeza del nistagmus expandido (NAFX) desarrollado en el laboratorio de Dell'Osso (48). Su uso proporciona una medida precisa del tiempo de fovealización y una predicción de la agudeza potencial máxima para la forma de onda del paciente. Cuando se usa con la agudeza visual medida antes del tratamiento, el NAFX demuestra la cantidad de pérdida de agudeza visual debida a anomalías sensoriales, la cantidad debida a la forma de onda del nistagmus y estima la agudeza medida posterior a la terapia.

La forma de onda del nistagmus no es útil en el diagnóstico para la mayoría de los profesionales mediante observación clínica únicamente. Sin embargo, el SNI puede identificarse mediante grabaciones de movimientos oculares por sus formas de onda específicas que no se encuentran en ningún otro tipo de nistagmus.

La videoculografía puede proporcionar una nueva base para la clasificación, la etiología y el tratamiento de los movimientos oculares anormales. Sin embargo, debido a que no está disponible de forma rutinaria en las consultas de oftalmología pediátrica, creemos que es importante dominar la parte clínica para llegar al diagnóstico.

6.- Pruebas electrofisiológicas. Dado que un elevado porcentaje de nistagmus infantiles tienen una patología oftalmológica subyacente, se recomienda realizarlas en caso sospechar patología retiniana o de nervio óptico, especialmente cuando el aspecto del fondo de ojo es normal (66), como ocurre con frecuencia en la amaurosis congénita de Leber, la acromatopsia, las distrofias de conos y conos-bastones, etc.

Según un reciente estudio de Bertsch *et al* en el que valoraban rentabilidad diagnóstica,

el **electrorretinograma (ERG)** como primera prueba tuvo un rendimiento diagnóstico del 56% (el mayor de todas las pruebas diagnósticas después del examen ocular completo), la OCT del 55%, y las pruebas genéticas del 47%. La RM, como primera prueba realizada, tuvo el rendimiento más bajo en pacientes sin signos neurológicos acompañantes. El examen ocular pediátrico completo tuvo el mayor rendimiento para reducir el diagnóstico a una categoría específica de etiología de nistagmus que luego podría confirmarse a través de otras pruebas (1).

Debemos tener en cuenta que en niños sanos los valores normales en el ERG no se alcanzan hasta el primer año de vida.

La realización de **potenciales evocados visuales (PEV)** puede tener cierta rentabilidad diagnóstica en casos de niños con sospecha de albinismo sin claros signos en la exploración. Se ha informado que la asimetría interhemisférica en los PEV es una característica específica del albinismo, independientemente de su genotipo o fenotipo. Esto se debe a que un mayor número de fibras de la retina temporal cruzan la línea media en el quiasma óptico que conduce a un mayor potencial en la corteza visual contralateral después de la estimulación monocular (67,68).

7.- Resonancia magnética (RM).

Ante un niño con nistagmus recién diagnosticado muchos médicos realizan una RM para descartar patología intracraneal a pesar de la falta de hallazgos clínicamente significativos en la mayoría de los casos, pero además de ser una prueba costosa y que no está disponible de manera inmediata, en muchos casos precisa sedación cuando se realiza en niños pequeños.

En la bibliografía existe controversia entre los diferentes autores a la hora de recomendar hacer una prueba de neuroimagen en niños con nistagmus, puesto que aunque su rentabilidad diagnóstica es baja, existen casos que es de vital importancia realizarla para detectar patología que puede ser incluso mortal. Según las series, el porcentaje de patología intracraneal detectada varía. Así, Batmanabane *et al* revisaron retrospectivamente 148 niños con nistagmus aislado que se sometieron a una RM y vieron que el

15,5% tenía anomalías en la neuroimagen. Entre ellas se detectó señal anormal a nivel de la sustancia blanca (4,1%; n = 6), malformaciones de Arnold Chiari I (3,4%; n = 5) y gliomas de la vía óptica (2%; n = 3) y ni las características clínicas del nistagmus ni los resultados de la electrofisiología visual permitieron la predicción de la patología intracraneal (69). Shammari *et al* revisaron la incidencia de patología intracraneal en niños pequeños en una cohorte de 26 niños menores de 5 años con nistagmus aislado y encontraron que 3 pacientes (12%) tenían un tumor a nivel cerebral detectado en RM y los tres tuvieron palidez en la cabeza del nervio óptico temporal en la exploración. El nistagmus fue pendular horizontal o rotatorio en los tres pacientes. Por lo que concluyeron que las características clínicas del nistagmus no predijeron patología intracraneal y que los tumores neurológicos que producían nistagmus congénito presentaban palidez temporal del nervio óptico en su cohorte (70). Denis *et al* en un estudio prospectivo que realizaron a 48 niños con nistagmus infantil, el 98% nacidos a término, 27 de ellos tenían alteraciones en la RM, y de los que tenían nistagmus de origen neurológico detectaron anomalías en el nervio óptico en el 70% de los casos (71). Bertsch *et al* estudiaron 202 casos de niños con nistagmus infantil y detectaron que las tres causas más comunes fueron albinismo (19%), amaurosis congénita de Leber (14%) y otras distrofias retinianas (13%), pero la prueba diagnóstica realizada en primer lugar con más frecuencia fue la RM (74/202) con un rendimiento diagnóstico del 16%. De esos 74 pacientes con RM como primera prueba, 46 niños presentaban otros signos neurológicos además del nistagmus y en 14(30%) de ellos se halló patología en la RM, y de 28 niños que sólo presentaban nistagmus, ninguno de ellos tuvo hallazgos patológicos en la RM (1).

Clásicamente se ha dicho que debe hacerse una RM en los casos de spasmus nutans dada su asociación con el glioma de nervio o quiasma óptico (GNO) o del tercer ventrículo, pero la realidad es que tal recomendación se ha basado en pequeñas series de casos. En base a ello, Arnolj *et al* revisaron a 67 niños diagnosticados

inicialmente con spasmus nutans y revelaron que el 61% tenía antecedentes de prematuridad, retraso en el desarrollo u otra anomalía sistémica. El 43% tenía RM y ninguno tenía evidencia de un glioma o mostró signos de tumor en los exámenes de seguimiento. Estimaron que la prevalencia de tumor en spasmus nutans es inferior al 1 %, por lo que recomiendan que sin otra evidencia de una lesión de masa intracraneal, es posible que no se justifique de inmediato la neuroimagen de los bebés diagnosticados inicialmente con spasmus nutans (29). Bowen *et al* investigaron la asociación de spasmus nutans con anomalías intracraneales, particularmente glioma de nervio óptico, en 40 niños con SN y RM realizada. Ninguno tenía GNO ni masas intracraneales. Dos niños tenían hipoplasia del nervio óptico; ningún otro paciente presentó anomalías en la vía óptica. Los exámenes de RM fueron normales en 25 pacientes. Estos autores también plantean que en los niños que presentan SN pero no hay otros signos o hallazgos que sugieran anomalías neurológicas, es posible que no se requiera RM (72). Sin embargo, Kiblinger *et al* revisaron 22 pacientes con spasmus nutans, RM y eletrorretinografía y hallaron que dos pacientes tenían gliomas quiasmáticos (9%). Cuatro pacientes tenían distrofia de conos o conos y bastones (18%). Sólo tres pacientes no tenían afecciones oculares, intracraneales o sistémicas asociadas (13,6%) por lo que estos autores insisten en que una proporción sustancial de pacientes que presentan SN tienen importantes anomalías oculares, intracraneales o sistémicas subyacentes y deben investigarse (27).

Teniendo en cuenta lo anterior, cualquier profesional que esté ante un caso de un niño neurológicamente normal con nistagmus de aparición en la infancia debe preguntarse si está justificado pedir una RM.

En nuestra opinión la realización de una RM no está justificada de inicio en un niño neurológicamente normal con nistagmus infantil (de aparición antes de los 6 meses de vida). En general, los tumores cerebrales y otras lesiones compresivas del SNC no causan nistagmus infantil. Pero existen situaciones clínicas en las

que la neuroimagen se justifica en el niño con nistagmus infantil, que se recogen en la tabla 7:

1. En niños con **hipoplasia de nervio óptico**, obtendremos imágenes por RM para evaluar el estado estructural del infundíbulo hipofisario, hemisferios cerebrales y estructuras intracraniales de la línea media (septum pellucidum, cuerpo calloso). En estos casos el propósito de la RM es buscar anomalías del SNC asociadas que puedan coexistir. Los tumores supraselares congénitos (craneofaringioma, glioma quiasmático...) en casos raros interrumpen la migración axonal óptica durante la embriogénesis y se presentan con hipoplasia del nervio óptico, inclinación de los discos ópticos u otras anomalías discales (73). La RM asegura que esta rara asociación pase por alto.

2. En niños con **atrofia óptica**, obtendremos imágenes por RM para descartar un tumor supraselar congénito (por ejemplo, glioma quiasmático, craneofaringioma) o hidrocefalia. En nuestra experiencia, hay pocas causas no compresivas de atrofia óptica congénita o infantil temprana. Al igual haremos si presenta **papiledema o palidez temporal del nervio óptico**.

3. En niños que se diagnostica **spasmus nutans**, obtendremos imágenes de RM para descartar gliomas quiasmáticos u otros tumores supraselares. Aunque tras revisar la bibliografía vemos que su asociación es poco frecuente y que suele asociarse con mayor frecuencia a patología retiniana o sistémica, si no encontramos una causa recomendamos realizar una RM.

4. En niños con **signos o síntomas neurológicos**, como DPAR, retraso psicomotor, oscilopsia, vértigo, náuseas, ataxia, etc, obtenemos imágenes por RM para descartar nistagmus de origen neurológico.

5. En niños con **nistagmus de balancín**, obtenemos RM para buscar aquiasmia o hipoaquiasmia (74).

6. En niños en los que el **nistagmus comienza después de los 6 meses** o es **monocular, vertical, disociado o alternante periódico**, ya que pueden asociar patología neurológica.

Aún cuando no esté indicado pedir inicialmente una RM, si se realiza un estudio oftalmológico y hay un diagnóstico ocular pero hay cambios en la evolución o si el diagnóstico no se ajusta al cuadro clínico, aún se debe valorar realizar una RM. Aunque es inusual, algunos pacientes pueden tener dos trastornos (75).

8. Estudio genético

Cuando sospechemos ciertas patologías que tienen un diagnóstico genético podemos solicitar su estudio. Incluso en ocasiones lo pedimos antes de pedir electrofisiología u otras pruebas diagnósticas, ya que podemos ahorrar la realización de algunas pruebas y tiempo en el diagnóstico. En la tabla 8 se incluyen algunas patologías y sus genes mutados.

9.- Valoración por otras especialidades

En el caso de que se trate de un SNI asociado a patología oftalmológica la cual no tenga asociaciones a nivel de otros órganos, será suficiente con ser valorado por el oftalmólogo. Pero si sospechamos que el nistagmus tiene un origen neurológico o vestibular, o entra dentro del espectro de una patología multisistémica o sindrómica es conveniente que además de nuestra valoración sea valorado por pediatría u otras especialidades. Por ejemplo, si el cuadro oftalmológico puede estar asociado a otras alteraciones neurológicas, genitourinarias, tumorales, etc, como en el caso de la aniridia o albinismo se derivará a pediatría entre otras. En el caso de sospechar nistagmus vestibular periférico el paciente será derivado a otorrinola-

Tabla 7. Hallazgos que sugieren patología neurológica y justifican realizar una RM

Inicio del nistagmus después de los 6 meses
Nistagmus monocular
Nistagmus vertical
Nistagmus disociado
Nistagmus alternante periódico
Nistagmus en balancín o see-saw
Spasmus nutans
Hipoplasia, atrofia o palidez temporal de nervio óptico, papiledema
Presencia de síntomas/signos neurológicos: retraso psicomotor, oscilopsia, vértigo, náuseas, ataxia, defecto pupilar aferente relativo

Tabla 8. Patología y gen que presenta la mutación

Patología	Gen mutado
Albinismo oculocutáneo OCA1 OCA2 OCA3 OCA4	<i>TYR</i> <i>OCA2</i> <i>TYRP1</i> <i>SLC45A2</i>
Albinismo ocular ligado al X	<i>GPR143</i>
Acromatopsia	<i>AFT6</i> <i>CNGA3</i> <i>CNGB3</i> <i>GNAT2</i> <i>PDE6C</i> <i>PDE6H</i>
Monocromatismo de conos azules	<i>OPN1LW</i> <i>OPN1MW</i>
Ceguera nocturna estacionaria congénita ligada al X(CSNB1 y CSNB2)	<i>CACNA1F</i> <i>NYX</i>
Amaurosis congénita de Leber (LCA)	<i>GUCY2D</i> <i>CEP290</i> <i>RPGRIP1</i> <i>RDH12</i> <i>SPATA7</i> <i>AIPL1</i> <i>RD3</i> <i>CRB1</i> <i>CRX</i> <i>IMPDH1</i> <i>IQCB1</i> <i>KCNJ13</i> <i>LCA5</i> <i>NMNAT1</i> <i>TULP1</i>
Aniridia	<i>PAX6</i>

ringología. Si sospechamos un síndrome o una enfermedad por depósito el niño será derivado a sindromología o pediatría.

Se recomienda valoración neurológica en caso de sospechar un nistagmus de origen neurológico, aunque hayamos pedido una prueba de neuroimagen y ésta muestre o no alteraciones, o en caso de tener la sospecha clínica de que el paciente pueda sufrir una patología neurológica por antecedentes o síntomas y signos que presente como ataxia, vómitos, atrofia óptica...

Una evaluación por un endocrinólogo (incluyendo los niveles de hormonas en sangre) puede estar indicado en niños con hipoplasia de nervio óptico, dada su asociación con anomalías en la glándula pituitaria. Si la glándula pituitaria es anormal, la deficiencia de hormona del crecimiento puede ocasionar retraso en el

crecimiento del niño, y la deficiencia de hormona estimulante del tiroides puede causar hipotiroidismo congénito con retraso mental, entre otras deficiencias que pueden producirse.

La tabla 9 integra el examen que podemos hacer al niño en consulta y las pruebas diagnósticas que pueden realizarse.

Resumen del procedimiento diagnóstico y conclusiones

La importancia principal en el diagnóstico de los diferentes tipos de nistagmus en los pacientes pediátricos reside en el manejo de las patologías subyacentes, el pronóstico visual y vital del niño y el asesoramiento genético.

Como hemos comentado, las etiologías del nistagmus en niños son muchas y variadas, y el paciente pediátrico es más complicado de estudiar, sobre todo los más pequeños, lo que hace que el diagnóstico sea un desafío. Es más sencillo si el diagnóstico diferencial se plantea dividiéndolo primero en dos amplias categorías: nistagmus de origen ocular y nistagmus de origen neurológico. Nos interesa descartar que se trate de un nistagmus de origen neurológico con una causa tumoral, malformativa o sindrómica que debemos sospechar y descubrir tan pronto

Tabla 9. Exploración y pruebas diagnósticas para evaluación del nistagmus

Medida de la agudeza visual
Medida del torticollis
Descripción de características del nistagmus
Examen de la convergencia
Examen de las pupilas Observación de otros signos patológicos Movimientos extraoculares/ estrabismo Refracción bajo cicloplejia Examen del segmento anterior
Examen del fondo de ojo Examen de la visión cromática Examen de la sensibilidad al contraste Tomografía de coherencia óptica Campo visual Videoculografía Electrofisiología (ERG y/o PEV) Resonancia magnética Estudio genético Valoración por otras especialidades

como sea posible por el curso desfavorable de la enfermedad.

En primer lugar haremos una anamnesis detallada y una correcta exploración del niño, lo que puede reducir el diagnóstico a una categoría específica de etiología que luego podría confirmarse a través de otras pruebas.

A continuación, en caso de tener sospecha de nistagmus de origen neurológico (ver tabla 7) orientaremos la ruta diagnóstica realizando una prueba de neuroimagen como primera prueba complementaria, si es posible una RM. Si la RM fuera normal, valoraríamos hacer pruebas electrofisiológicas.

Si en principio no nos orienta hacia un nistagmus de origen neurológico, nos dirigiremos por la otra ruta diagnóstica y buscaremos una patología ocular subyacente. Un niño con nistagmus infantil (de aparición en los 6 primeros meses de vida) y sin otros signos o síntomas neurológicos tiene muchas más probabilidades de tener una causa ocular sensorial de nistagmus que una causa neurológica. Recordemos que la causa más frecuente de nistagmus infantil es el síndrome de nistagmus infantil asociado a patología oftalmológica. Por esta ruta diagnóstica realizaremos en primer lugar pruebas electrofisiológicas, y si la sospecha está muy fundamentada podemos valorar pedir inicialmente estudio genético. Además, si procede solicitaremos valoración por sindromología o pediatría según la sospecha (fig. 1).

Dentro de los diferentes tipos de nistagmus de causa ocular, hay un gran grupo de SNI, un grupo significativo de síndrome de nistagmus por mal desarrollo de la fusión y un grupo pequeño que comprende a individuos con síndrome de bloqueo de nistagmus. Son más fáciles de diagnosticar con la ayuda de grabaciones de la motilidad pero desgraciadamente no están disponibles en muchas consultas de oftalmología.

Para resumir lo aportado, a continuación se presentan brevemente supuestos clínicos de casos de nistagmus para demostrar el proceso de toma de decisiones.

– En un niño con nistagmus en el que no encontramos hallazgos obvios para dirigir las pruebas, el ERG a menudo es la más rentable

como primera prueba. Puede dividir las causas ampliamente en distrofias retinianas congénitas versus todas las demás (neurológicas, anatómicas, motoras).

– En un bebé con SNI, que parece que sus ojos van a la deriva, que no fija, tiene hipermetropía alta y que no se encuentran anomalías oculares, el diagnóstico más probable es la amaurosis congénita de Leber. El diagnóstico puede darlo un ERG abolido. Después solicitaremos estudio genético.

– En caso de objetivar falta de la pupila o la pupila ovalada, sospecharemos aniridia. Podemos hacer OCT de mácula para valorar si existe hipoplasia foveal, solicitaremos estudio genético y valoración por parte de pediatría.

– Si nos encontramos defectos de transluminación del iris y sospechamos albinismo, obtendremos OCT de mácula para valorar hipoplasia foveal y se pueden considerar pruebas genéticas para el albinismo así como valoración por pediatría. En caso de duda, al ser un caso sutil podemos pedir antes PEV.

– Si el niño tiene fotofobia severa sugiere con mayor probabilidad la presencia de una distrofia retiniana congénita, aniridia o albinismo. Si sospechamos una distrofia retiniana congénita y el niño ve peor durante el día sugiere una distrofia de conos o conos-bastones, y si ve peor durante la noche sugiere una ceguera nocturna estacionaria congénita. En primer lugar pediremos un ERG, después valoraremos pruebas genéticas.

– En caso de nistagmus tipo síndrome de spasmus nutans debe descartarse un spasmus nutans enmascarado causado por patología oftalmológica como distrofias retinianas (en ocasiones asociadas a algún síndrome) mediante la realización de pruebas electrofisiológicas y/o realizarse estudio de imagen para descartar patología neurológica.

– Si el niño tiene signos o síntomas de sospecha de patología neurológica solicitaremos una RM como primera prueba complementaria que puede dar el diagnóstico. En los casos en los que la RM sea normal en un niño con nistagmus y no se hubiera realizado un examen oftalmológico completo, éste debe realizarse,

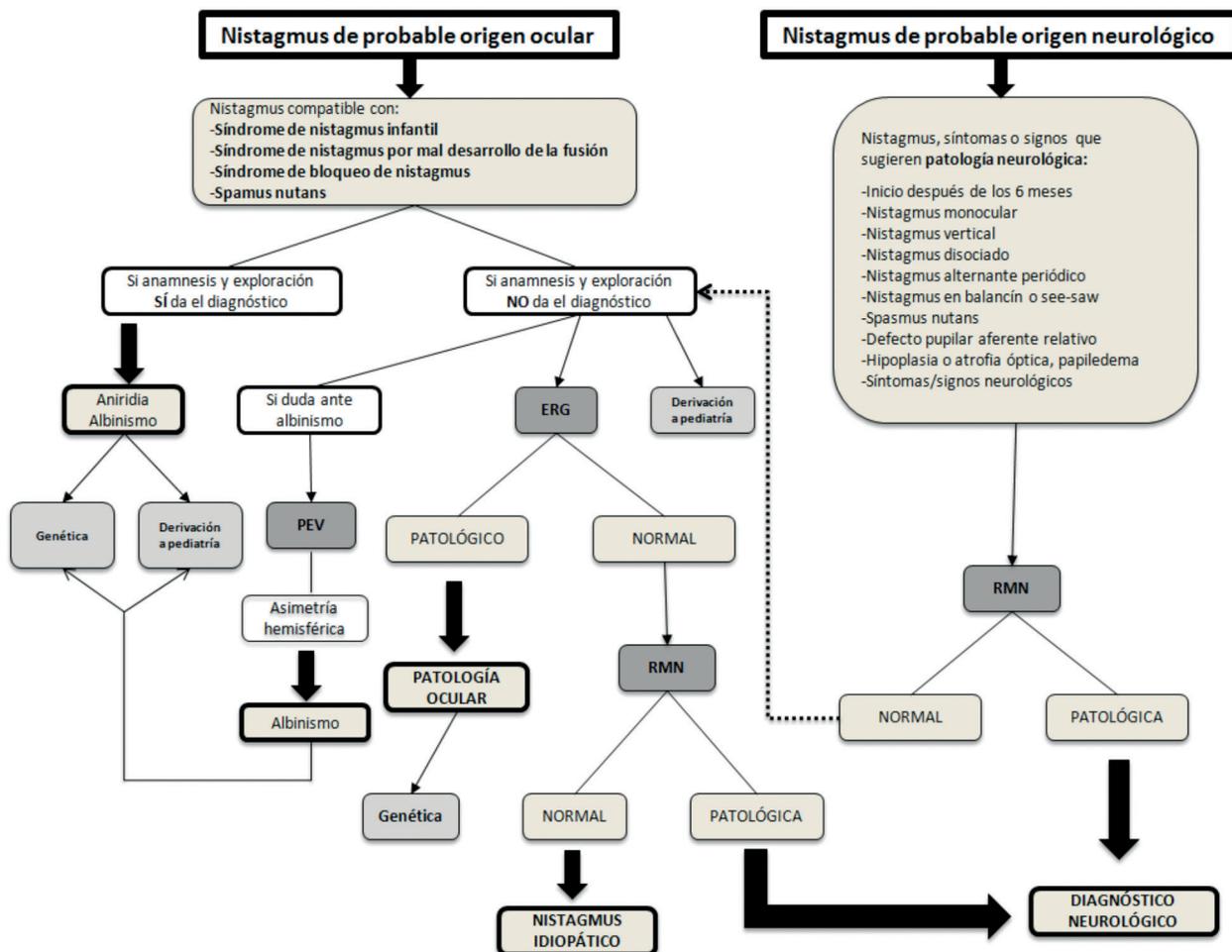


Figura 1. Algoritmo diagnóstico del nistagmus en edad pediátrica.

y si fuera preciso posteriormente se realizarían otras pruebas complementarias.

– Ante un niño con SNI, con agudeza visual relativamente buena y el resto de causas excluidas, podemos decir que tiene un nistagmus idiopático. En muchos casos, a los pacientes diagnosticados con NI se les ha encontrado, en una etapa posterior, ya sea mediante un examen clínico detallado o con la ayuda de pruebas diagnósticas, que tienen nistagmus secundario a otras afecciones.

A pesar de los mejores esfuerzos, alrededor del 4% de los pacientes tendrá una causa desconocida de nistagmus infantil y otro 10% se diagnosticarán como nistagmus idiopático (23).

Es necesario reevaluar periódicamente a los niños con nistagmus, especialmente a aquellos que no tienen un diagnóstico definido o a los que están diagnosticados de presunto nistagmus

idiopático. Las nuevas tecnologías nos permiten diagnosticar a muchos pacientes con hallazgos sutiles que no pudieron ser diagnosticados en el pasado.

Bibliografía

1. Bertsch M, Floyd M, Kehoe T, Pfeifer W, Drack AV. The clinical evaluation of infantile nystagmus: What to first and why. *Ophthalmic Genet.* 2017;38:22-33.
2. Sarvananthan N, Surendran M, Roberts EO, Jain S, Thomas S, Shah N, et al. The prevalence of nystagmus: the Leicestershire nystagmus survey. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2009;50:5201-6.
3. Hertle RW. Nystagmus in Infancy and Childhood. *Semin Ophthalmol.* 2009;23:307-17.
4. Stjerna S, Sairanen V, Gröhn R, Andersson S, Metsäranta M, Lano A, et al. Visual Fixation in Human Newborns Correlates with Extensive White Matter

- Networks and Predicts Long-Term Neurocognitive Development. *J Neurosci*. 2015;35:4824-9.
5. Gottlob I, Proudlock FA. Aetiology of infantile nystagmus. *Curr Opin Neurol*. 2014;27:83-91.
 6. Abadi RV. Mechanisms underlying nystagmus. *J R Soc Med*. 2002;95:231-4.
 7. Hertle RW, Dell'Osso LF. Nystagmus In Infancy and Childhood: Current Concepts in Mechanisms, Diagnoses, and Management. USA: Oxford; 2013.
 8. Hertle R. A Classification of Eye Movement Abnormalities and Strabismus (CEMAS). 2001
 9. Hertle RW. Nystagmus in Infancy and Childhood: Characteristics and Evidence for Treatment. *Am Orthopt J*. 2010;60:48-58.
 10. Tychsen L, Richards M, Wong A, Foeller P, Bradley D, Burkhalter A. The neural mechanism for Latent (fusion maldevelopment) nystagmus. *J Neuro-Ophthalmol Off J North Am Neuro-Ophthalmol Soc*. 2010;30:276-83.
 11. Gelbart SS, Hoyt CS. Congenital nystagmus: a clinical perspective in infancy. *Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol*. 1988;226:178-80.
 12. Cibis GW, Fitzgerald KM. Electroretinography in congenital idiopathic nystagmus. *Pediatr Neurol*. 1993;9:369-71.
 13. Abadi RV, Bjerre A. Motor and sensory characteristics of infantile nystagmus. *Br J Ophthalmol*. 2002;86:1152-60.
 14. Spielmann A. Clinical rationale for manifest congenital nystagmus surgery. *J AAPOS*. 2000;4:67-74.
 15. Hertle RW, Maldonado VK, Maybodi M, Yang D. Clinical and ocular motor analysis of the infantile nystagmus syndrome in the first 6 months of life. *Br J Ophthalmol*. 2002;86:670-5.
 16. Hertle RW. Examination and refractive management of patients with nystagmus. *Surv Ophthalmol*. 2000;45:215-22.
 17. Khanna S, Dell'Osso LF. The diagnosis and treatment of infantile nystagmus syndrome (INS). *ScientificWorldJournal*. 2006;6:1385-97.
 18. Thomas S, Proudlock FA, Sarvananthan N, Roberts EO, Awan M, McLean R, et al. Phenotypical characteristics of idiopathic infantile nystagmus with and without mutations in FRMD7. *Brain*. 2008;131:1259-67.
 19. Self JE, Shawkat F, Malpas CT, Thomas NS, Harris CM, Hodgkins PR, et al. Allelic variation of the FRMD7 gene in congenital idiopathic nystagmus. *Arch Ophthalmol Chic Ill 1960*. 2007;125:1255-63.
 20. Self J, Lotery A. A review of the molecular genetics of congenital Idiopathic Nystagmus (CIN). *Ophthalmic Genet*. 2007;28:187-91.
 21. Thomas MG, Crosier M, Lindsay S, Kumar A, Arai M, Leroy BP, et al. Abnormal retinal development associated with FRMD7 mutations. *Hum Mol Genet*. 2014;23:4086-93.
 22. Holmström G, Bondeson M-L, Eriksson U, Åkerblom H, Larsson E. «Congenital» nystagmus may hide various ophthalmic diagnoses. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. 2014;92:412-6.
 23. Brodsky MC. *Pediatric Neuro-Ophthalmology*. 3.^a ed. New York: Springer; 2016.
 24. Leigh RJ, Rucker JC. Nystagmus and related ocular motility disorders. In: Miller NR, Newman NJ, eds. *Walsh and Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins; 2005:1133-1173.
 25. Ehrh O. Infantile and acquired nystagmus in childhood. *Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc*. 2012;16:567-72.
 26. Kim JI, Dell'Osso LF, Traboulsi E. Latent/manifest latent and 'uniocular' acquired pendular nystagmus masquerading as spasmus nutans. *J Neuro-Ophthalmol*. 2003;22:198-203.
 27. Kiblinger GD, Wallace BS, Hines M, Siatkowski RM. Spasmus nutans-like nystagmus is often associated with underlying ocular, intracranial, or systemic abnormalities. *J Neuro-Ophthalmol*. 2007;27:118-22.
 28. Reginald AY, Tandon A, Donnelly J, Bartel U, Buncic R. Nystagmus as a presenting sign in optic nerve glioma: The last decade. *JAAPOS*. 2010;14:e6.
 29. Arnoldi KA, Tychsen L. Prevalence of intracranial lesions in children initially diagnosed with disconjugate nystagmus (spasmus nutans). *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1995;32:296-301.
 30. Smith DE, Fitzgerald K, Stass-Isern M, Cibis GW. Electroretinography is necessary for spasmus nutans diagnosis. *Pediatr Neurol*. 2000;23:33-6.
 31. Gottlob I, Helbling A. Nystagmus mimicking spasmus nutans as the presenting sign of Bardet-Biedl syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1999;128:770-2.
 32. Volpe JJ. *Volpe's neurology of the newborn*. 6th edition. Philadelphia. Elsevier; 2018.
 33. Barkovich AJ, Millen KJ, Dobyns WB. A developmental and genetic classification for mid-brain-hindbrain malformations. *Brain*. 2009; 132: 3199-230.
 34. Nguyen A, Borruat F-X. Teaching Video Neuro-Images: Heimann-Bielschowsky phenomenon: A harmless monocular nystagmus. *Neurology*. 2018;90:e731.
 35. Surachatkumtonekul T, Pamonvaechavan P. Unilateral vertical nystagmus: the Heimann-Bielschowsky phenomenon. *J Med Assoc Thai Chotmaihet Thangphaet*. 2009;92:373-6.
 36. Jacob FD, Ramaswamy V, Goetz HR. Acquired monocular nystagmus as the initial presenting sign of a chiasmal glioma. *Can J Neurol Sci J Can Sci Neurol*. 2010;37:96-7.
 37. Schulz R, Tomka-Hoffmeister M, Woermann FG, Hoppe M, Schittkowski MP, Ebner A, et al. Epileptic monocular nystagmus and ictal diplopia as cortical and subcortical dysfunction. *Epilepsy Behav Case Rep*. 2013;1:89-91.
 38. Marmor MF, Choi SS, Zawadzki RJ, Werner JS. Visual insignificance of the foveal pit: reassessment of

- foveal hypoplasia as fovea plana. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960. 2008;126:907-13.
39. Azuma N, Yamaguchi Y, Handa H, Tadokoro K, Asaka A, Kawase E, et al. Mutations of the PAX6 gene detected in patients with a variety of optic-nerve malformations. *Am J Hum Genet*. 2003;72:1565-70.
 40. Pal B, Mohamed MD, Keen TJ, Williams GA, Bradbury JA, Sheridan E, et al. A new phenotype of recessively inherited foveal hypoplasia and anterior segment dysgenesis maps to a locus on chromosome 16q23.2-24.2. *J Med Genet*. 2004;41:772-7.
 41. Hatton DD, Schwietz E, Boyer B, Rychwalski P. Babies Count: the national registry for children with visual impairments, birth to 3 years. *J AAPOS*. 2007;11:351-5.
 42. Jacobson L, Hellström A, Flodmark O. Large cups in normal-sized optic discs: a variant of optic nerve hypoplasia in children with periventricular leukomalacia. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960. 1997;115:1263-9.
 43. Brodsky MC. Semiology of periventricular leukomalacia and its optic disc morphology. *Br J Ophthalmol*. 2003;87:1309-10.
 44. Rahi JS, Cable N, British Childhood Visual Impairment Study Group. Severe visual impairment and blindness in children in the UK. *Lancet Lond Engl*. 2003;362:1359-65.
 45. Gonzalez Manrique M, Noval Marin S, Rodríguez Sánchez JM. Actualización en nistagmus pediátrico. *Acta Estrabológica*. 2013;42:1-34.
 46. Martini G, Netto AA, Morcillo AM, Gagliardo HGRG, de Oliveira DF. The LEA Grating Test in assessing detection grating acuity in normal infants less than 4 months of age. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2014;18:563-6.
 47. Wester ST, Rizzo JF, Balkwill MD, Wall C. Optokinetic Nystagmus as a Measure of Visual Function in Severely Visually Impaired Patients. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2007;48:4542-8.
 48. Dell'Osso LF, Jacobs JB. An expanded nystagmus acuity function: intra- and intersubject prediction of best-corrected visual acuity. *Doc Ophthalmol Adv Ophthalmol*. 2002;104:249-76.
 49. Noval S, González-Manrique M, Rodríguez-Del Valle JM, Rodríguez-Sánchez JM. Abnormal Head Position in Infantile Nystagmus Syndrome. *Ophthalmol*. 2011;3:1-7.
 50. Hertle RW, Reznick L, Yang D. Infantile aperiodic alternating nystagmus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2009;46:93-103.
 51. Trobe JD. Photophobia in anterior visual pathway disease. *J Neuro-Ophthalmol Off J North Am Neuro-Ophthalmol Soc*. 2002;22:1-2.
 52. Brodsky MC, Fray KJ. The prevalence of strabismus in congenital nystagmus: The influence of anterior visual pathway disease. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus JAAPOS*. 1997;1:16-9.
 53. Hertle RW. Examination and Refractive Management of Patients with Nystagmus. *Surv Ophthalmol*. 2000;45:215-22.
 54. Wang J, Wyatt LM, Felius J, Stager DR, Stager DR, Birch EE, et al. Onset and Progression of With-the-Rule Astigmatism in Children with Infantile Nystagmus Syndrome. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2010;51:594-601.
 55. Atkinson J, Braddick OJ, Durden K, Watson PG, Atkinson S. Screening for refractive errors in 6-9 month old infants by photorefractometry. *Br J Ophthalmol*. 1984;68:105-12.
 56. Thomas S, Thomas MG, Andrews C, Chan W-M, Proudlock FA, McLean RJ, et al. Autosomal-dominant nystagmus, foveal hypoplasia and presenile cataract associated with a novel PAX6 mutation. *Eur J Hum Genet EJHG*. 2014; 22: 344-9.
 57. Sharan S, Mirzayans F, Footz T, Walter M, Levin AV. Elliptical anterior iris stromal defects associated with PAX6 gene sequence changes. *J AAPOS*. 2008; 12: 340-3.
 58. Birch EE, Stager DR. The critical period for surgical treatment of dense congenital unilateral cataract. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1996;37:1532-8.
 59. Felius J, Busetini C, Lynn MJ, Hartmann EE, Lambert SR, Infant Aphakia Treatment Study Group. Nystagmus and related fixation instabilities following extraction of unilateral infantile cataract in the Infant Aphakia Treatment Study (IATS). *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2014; 55:5332-7.
 60. Friendly DS. Preschool visual acuity screening tests. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1978;76:383-480.
 61. Hall DMB, Stewart-Brown S. Screening in child health. *Br Med Bull*. 1998;54:929-943.
 62. Lee H, Sheth V, Bibi M, Maconachie G, Patel A, McLean RJ, et al. Potential of handheld optical coherence tomography to determine cause of infantile nystagmus in children by using foveal morphology. *Ophthalmology*. 2013;120:2714-24.
 63. Mohammad S, Gottlob I, Kumar A, Thomas M, Degg C, Sheth V, et al. The functional significance of foveal abnormalities in albinism measured using spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology*. 2011;118:1645-52.
 64. Greenberg JP, Sherman J, Zweifel SA, Chen RWS, Duncker T, Kohl S, et al. Spectral-domain optical coherence tomography staging and autofluorescence imaging in achromatopsia. *JAMA Ophthalmol*. 2014;132:437-45.
 65. Sheth NV, Dell'Osso LF, Leigh RJ, Van Doren CL, Peckham HP. The effects of afferent stimulation on congenital nystagmus foveation periods. *Vision Res*. 1995;35:2371-82.
 66. Surachatkumtonekul T, Ruangvaravate N, Sriyakul C. Visual electrophysiology in congenital nystagmus with normal fundus. *J Med Assoc Thai Chotmaihet Thangphaet*. 2009;92:224-8.
 67. Apkarian P. A practical approach to albino diagnosis. VEP misrouting across the age span. *Ophthalmic Paediatr Genet*. 1992;13:77-88.

68. Shallo-Hoffmann J, Apkarian P. Visual evoked response asymmetry only in the albino member of a family with congenital nystagmus. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1993;34:682-9.
69. Batmanabane V, Heon E, Dai T, Muthusami P, Chen S, Reginald A, et al. The role of MR imaging in investigating isolated pediatric nystagmus. *Pediatr Radiol.* 2016;46:1721-7.
70. Shammari MA, Elkhamary SM, Khan AO. Intracranial pathology in young children with apparently isolated nystagmus. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2012;49:242-6.
71. Denis D, Girard N, Toesca E, Zanin E, Gambarelli N, Lebranchu P, et al. MRI in congenital nystagmus. *J Fr Ophtalmol.* 2010;33:189-205.
72. Bowen M, Peragallo JH, Kralik SF, Poretti A, Huisman TAGM, Soares BP. Magnetic resonance imaging findings in children with spasms nutans. *J AAPOS.* 2017;21:127-30.
73. Taylor D. Congenital tumours of the anterior visual system with dysplasia of the optic discs. *Br J Ophthalmol.* 1982;66:455-63.
74. Hertle RW, Dell'Osso LF, FitzGibbon EJ, Caruso RC, Butman JA, Yang D, et al. Clinical, radiographic, and electrophysiologic findings in patients with achiasma or hypochiasma. *Neuro-Ophthalmol.* 2001;26:43-57.
75. Richards MD, Wong A. Infantile nystagmus syndrome: clinical characteristics, current theories of pathogenesis, diagnosis, and management. *Can J Ophthalmol J Can Ophtalmol.* 2015;50:400-8.