



Acta Estrabológica

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

Volumen XLIX, n.º 2

2020

Julio-diciembre

Monografías breves

Endotropía infantil. Revisión actualizada

A. Mora-Cantalops, J.M. Rodríguez del Valle

Tomografía de coherencia óptica en población pediátrica: diferencias con la población adulta y pautas a tener en cuenta a la hora de interpretar los mapas de grosor

A. Muñoz Gallego, P. Tejada Palacios

Comunicaciones cortas

A new fixation technique for paralytic strabismus

L. Berganza Canales, Ó. Albis-Donado, M. E. Arroyo Yllanes

Miastenia ocular juvenil. A propósito de tres casos

E. Cabezas Monjas, E. Mengual Verdú, B. Sánchez Cañal, P. Andreo Lillo, M. García Navarro

Tratamiento del síndrome de Duane severo con exotropía y movimientos verticales anómalos

P. Merino Sanz, C. Valle Franco, P. Gómez de Liaño Sánchez

Foro de casos clínicos

Estrabismo y diplopía en paciente con alta anisometropía e intervenido de joven de desprendimiento de retina

Moderadora: M. Merchante Alcántara

Panelistas: M. Anguiano Jiménez, H. Barranco González, J. Barrio Barrio, A. Caballero Posadas, A. Molinari Szewald

Controversias

Controversias en queratitis en la edad pediátrica

Coordinadores: N. López Ferrando, N. Sáenz Madrazo

Comentarios a la literatura

Coordinadora: Olga Seijas Leal

Revista de Cursos y Congresos

96 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología (SEO) - I Virtual. Día de la subespecialidad de estrabismo y neurooftalmología

R. Montejano Milner

Editora

Merino Sanz P

Editores adjuntos

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

Administración

Audiovisual y Marketing, S.L.

Página web: www.estrabologia.org

E-mail: acta@oftalmo.com



Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

Junta Directiva

Presidenta

Dra. Pilar Gómez de Liaño Sánchez

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

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

Secciones de la Revista

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

Coordinadoras

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

Administración

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

Página web

www.estrabologia.org/revista-acta-estrabologica

E-mail

acta@oftalmo.com

Acta Estrabológica (ISSN 0210-4695, SVR 17, Depósito Legal M 10105-73) es la publicación oficial de la Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica, Pleóptica, Ortóptica, Visión Binocular, 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 XLIX, n.º 2 – Julio-Diciembre 2020

Índice de Contenidos

Junta Directiva Sociedad Española de Estrabología y Oftalmología Pediátrica

Consejo de Redacción

Monografías breves

- Endotropía infantil. Revisión actualizada** 89
A. Mora-Cantallops, J.M. Rodríguez del Valle
- Tomografía de coherencia óptica en población pediátrica: diferencias con la población adulta y pautas a tener en cuenta a la hora de interpretar los mapas de grosor** 97
A. Muñoz Gallego, P. Tejada Palacios
-

Comunicaciones cortas

- A new fixation technique for paralytic strabismus** 107
L. Berganza Canales, Ó. Albis-Donado, M. E. Arroyo Yllanes
- Miastenia ocular juvenil. A propósito de tres casos** 113
E. Cabezas Monjas, E. Mengual Verdú, B. Sánchez Cañal, P. Andreo Lillo, M. García Navarro
- Tratamiento del síndrome de Duane severo con exotropía y movimientos verticales anómalos** 117
P. Merino Sanz, C. Valle Franco, P. Gómez de Liaño Sánchez
-

Foro de casos clínicos

- Estrabismo y diplopía en paciente con alta anisometropía e intervenido de joven de desprendimiento de retina** 121
Moderadora: M. Merchante Alcántara
Panelistas: M. Anguiano Jiménez, H. Barranco González, J. Barrio Barrio, A. Caballero Posadas, A. Molinari Szewald

Controversias

- Controversias en queratitis en la edad pediátrica** 141
Coordinadores: N. López Ferrando, N. Sáenz Madrazo

Comentarios a la literatura

- Coordinadora:* O. Seijas Leal 149

Revista de Cursos y Congresos

- 96 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología (SEO) - I Virtual. Día de la subespecialidad de estrabismo y neurooftalmología** 165
R. Montejano Milner

Monografía breve

Endotropía infantil. Revisión actualizada

Infantile endotropia. Up-to-date revision

Arnau Mora-Cantalops¹, José M. Rodríguez del Valle²

Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Resumen

Objetivo: El correcto diagnóstico y manejo de la endotropía infantil (o congénita) teniendo en especial consideración su tiempo quirúrgico y seguimiento posterior es esencial para mejorar el pronóstico visual y sensorial del paciente. **Métodos:** Es indispensable hacer un buen diagnóstico diferencial y precoz en este tipo de pacientes. Presentamos una revisión actualizada con el fin de facilitar el manejo en estos niños. **Resultados:** En primer lugar se debe hacer una anamnesis extensa haciendo especial incapié en el momento de aparición y duración de la desviación. Posteriormente debemos realizar una exploración oftalmológica completa para descartar otras posibles causas del estrabismo. Una vez realizadas, y en función del tiempo de evolución del paciente, nos deberemos plantear el tratamiento más adecuado en cada caso con el objetivo de mejorar, en lo posible, el pronóstico visual del paciente. **Conclusiones:** La endotropía infantil es una causa relativamente frecuente de endotropía que debería ser tratada tanto por oftalmólogos pediátricos como generales. Es importante recalcar que el diagnóstico precoz y su correcto manejo, ya sea refractivo o quirúrgico, es imperativo para garantizar la mejor función sensorial del paciente.

Palabras clave: *Endotropía infantil, congénita, toxina botulínica, cirugía precoz, estrabismo.*

Summary

Purpose: The adequate diagnosis and management of the infantile (or congenital) endotropia, considering especially the surgical time and posterior follow up is essential to improve the visual and sensory prognosis of the patient. **Methods:** Is absolutely necessary to perform an early and correct differential diagnosis in these type of patients. We report a review of infantile endotropia in order to facilitate the correct management in these children. **Results:** In the first place, is important to carry out an extensive anamnesis, focusing in the debut and duration of the deviation. After that, a complete ophthalmological exploration has to be fulfilled to rule out other possible causes of the strabismus. Finally, and taken in account the time of evolution of the patient, we must decide the best treatment in each case, with the objective of improve, if possible, the visual prognosis of the individual. **Conclusions:** Infantile endotropia is a frequent cause of endotropia that has to be treated either by pediatric ophthalmologists or by general ophthalmologists. So, its important to highlight that the early diagnosis and its correct management, refractive or surgical, it is imperative to assure the best sensory function of the patient.

Keywords: *Infantile endotropia, congenital, Botulinum toxin, early surgery, strabismus.*

¹ Departamento de Oftalmología.

² Departamento de Oftalmología (Sección Estrabismo y Motilidad Ocular)..

DEFINICIÓN

Por endotropía infantil, también llamada congénita, se entiende al estrabismo convergente de gran ángulo que tiene su inicio en los 2 o 6 primeros meses de vida (1). Estos primeros meses de vida, como veremos más adelante, son los esenciales para un correcto desarrollo de las principales facultades visuales. Esto hace que muchos autores defiendan el término congénito, ya que no se puede hablar de ortotropía antes de esa edad. De hecho, es ampliamente conocido que la alineación neonatal es transitoria y la mayoría de niños recién nacidos pueden tener exotropías de bajo ángulo e intermitentes que con el paso del tiempo y el desarrollo visual consiguen controlar. Las endotropías, aunque mucho menos frecuentes, también son posibles.

INTRODUCCIÓN

Antes de empezar con la revisión de la endotropía infantil, vamos a hacer un breve recordatorio sobre las amplitudes fusionales normales en los humanos. Es conocido que nuestra capacidad de convergencia, de forma general, es alrededor de 30 dioptrías prismáticas (D.P.). En cambio, la divergencia es mucho más limitada (6-8 D.P.), lo que hace a nuestro cerebro mucho más capaz de corregir una exotropía/exoforia que una esotropía.

Esto es el fundamento que hace que las exotropías tiendan a ser adquiridas y/o intermitentes y por lo contrario, las endotropías aparezcan de forma precoz y constante causando una disrupción profunda de la visión binocular con una alteración severa de la estereopsis y ambliopía secundaria. Evidentemente, no todos los pacientes tienen este mal pronóstico visual, formas intermitentes o adquiridas de forma tardía normalmente mantienen una buena capacidad fusional. Lo que realmente determina el potencial fusional binocular es el período de aparición y la duración de la misma.

FISIOPATOGENIA

Actualmente, aunque conocemos mucho más sobre las posibles causas de esta enfermedad, su origen primario aún es controvertido.

Teoría de *Worth* (2): el conocido oftalmólogo británico fundamenta el origen de la endotropía en la ausencia congénita de fusión cortical. Por lo tanto, centra el defecto en el sistema nervioso central y por ende, cree que nunca vamos a conseguir mejorar la función binocular del paciente.

Teoría de *Chavasse* (2): de forma contraria, esta teoría, sostiene que la causa es una alteración del sistema motor primario que de forma secundaria impide el correcto desarrollo de una buena función binocular. Teóricamente si solucionamos el problema motor (de forma precoz), tenemos recorrido para mejorar la estereopsis del niño.

Recientemente, estudios multidisciplinares hechos conjuntamente con neurólogos (3), han señalado el sistema subcortical visual como causa principal de la endotropía infantil.

En su investigación, establecen que pese a que hay una aducción mantenida de los ojos, el niño es capaz de abducirlos de forma voluntaria, de aquí que la alteración esté en un incremento de inervación al recto medio de origen subcortical. Se considera un axioma en neurología que los movimientos son generados en el córtex cerebral y la inervación individual de cada músculo tiene su inicio en los centros subcorticales.

Todo su origen se basa en la respuesta optocinética asimétrica (el reflejo está presente hacia nasal mientras que el temporal está ausente) que se encuentra en todos los pacientes con endotropía infantil.

Los animales que tienen los ojos lateralizados (caballos, cebras, conejos, peces...) esta asimetría les sirve de ayuda para evitar el movimiento de los ojos para atrás cuando avanzan hacia adelante.

De forma, que se explicaría como la expresión de un *atavismo* o la reaparición de un rasgo primitivo que el sistema nervioso no es capaz de sobrescribir y eliminar en el período clave del desarrollo de la estereopsis.

Los signos que expresan los niños afectados por esta enfermedad (nistagmos latentes, desviación vertical disociada, hipertropía en aducción) se reproducen con exactitud en los animales «inferiores» mencionados anteriormente.

Se ha demostrado de forma experimental (en conejos y peces) que esta asimetría en el reflejo optocinético en conjunto con una estimulación simultánea de ambas retinas nasales puede generar la endotropía.

Como es conocido, a nivel cortical somos capaces de suprimir la estimulación que recibe el ojo desviado, pero a nivel subcortical el sistema se mantiene activo por lo que el sistema optocinético no sería inhibido.

EPIDEMIOLOGÍA

Basándonos en cohortes europeas de pacientes estudiados de forma retrospectiva, la prevalencia de la enfermedad es de aproximadamente 25 por 10.000 o 1 de cada 403 nacimientos vivos. No hay diferencia de incidencia entre sexos y los pacientes tienen historia familiar de estrabismo en aproximadamente el 45% de los casos.

La edad media de diagnóstico es a los 7 meses y con más del 90% de los pacientes diagnosticados correctamente a los 18 meses de edad (4).

Cohortes americanas aportan datos ligeramente diferentes.

CLÍNICA

La presencia de una endotropía de gran ángulo (>30 Dp) antes de los 6 meses es esencial para el diagnóstico. La anamnesis será un pilar fundamental para corroborar nuestro diagnóstico.

Hallazgos clínicos relevantes

– Endotropía de gran ángulo antes de los 6 meses de grado variable en el tiempo. Se ha demostrado que el ángulo puede disminuir espontáneamente, especialmente con tratamiento oclusivo.

– Limitación a la abducción bilateral con nistagmo acompañante.

– Nistagmo horizontal en resorte con fase rápida hacia ojo fijador.

– Fijación con el ojo aductor (cruzada) con tortícolis discordante (cambia según el ojo fijador) a la que se le puede sumar un tortícolis torsional hacia el hombro fijador en presencia de desviación vertical disociada (DVD).

– Reflejo óculo-cefálico normal con lo que se constata que no hay alteración en el recto lateral.

– Alta frecuencia (70-80%) de aparición de desviaciones verticales como hipertropias en aducción o DVD(5).

– Nistagmus latente que también puede expresarse como latente manifiesto en situaciones de alta supresión sensorial.

– Isoagudeza y alternancia de fijación con una menor frecuencia de ambliopía.

– Ausencia de problema refractivo significativo.

Normalmente es un problema aislado, pero niños con parálisis cerebral, síndrome de Down o albinismo presentan con más frecuencia de lo habitual esta entidad. También se ha demostrado que hay una mayor incidencia de enfermedades mentales en el contexto de la misma (6).

ASOCIACIONES VERTICALES COMUNES

Hipertropía en aducción

Fenómeno de desplazamiento hacia arriba del ojo no fijador. Este tipo de desviación vertical está presente en aproximadamente el 70% de los casos (7) y normalmente va acompañada de un patrón en V (exotropía relativa en superversión y endotropía en infraversión) y una exciclotorsión bilateral fácilmente demostrable si realizamos una retinografía.

Tiende a ser bilateral pero asimétrica, no encontraremos el mismo grado de desviación en los dos ojos. Siempre es importante diferenciar la hipertropía de la desviación vertical disociada. Como veremos más adelante, son dos manifestaciones que, pese a que se parecen en la expresión, responden a orígenes muy distintos.

La literatura tiende a confundir el término de hipertropía en aducción (HTA) con la hiperfunción de oblicuos inferiores (8).

En la endotropía infantil, es más exacto hablar de una HTA por varios motivos:

- En versiones horizontales puras no deberían actuar los oblicuos inferiores.
- La desviación no es máxima en la posición diagnóstica pura de los mismos.
- En estudios con resonancia magnética (RM) (9) se ha demostrado una exciclotorsión relativa del globo ocular y consecuentemente de la inserción de las poleas musculares por lo que su acción no es la habitual.

Nos encontramos con un ojo exciclotorsionado, esto hace que su recto medio tenga un movimiento compuesto de aducción y elevación en el plano horizontal puro cuando no fija. Y de forma secundaria necesite la ayuda del recto inferior y oblicuo superior para fijar con lo que cause una contracción del recto inferior contralateral en cumplimiento de la Ley de Hering y por lo tanto, una hipotropía del ojo adelfo.

Esto también explica el patrón en V ya que los rectos superiores al estar rotados temporalmente realizan el movimiento compuesto de elevación y abducción. Y los inferiores en el desplazamiento nasal de la inserción realicen una depresión y aducción.

Existen diferentes formas de tratamiento, pero todas van a ir dirigidas tanto a intorsionar el ojo como a debilitar el oblicuo inferior (retroinserción tipo Apt), asociar un desplazamiento vertical al retroceso de inserción de los rectos medios o bien realizar un pliegue del oblicuo superior.

Desviación vertical disociada (DVD)

Se denomina a la disfunción oculomotora en la que el ojo no fijador realiza un movimiento compuesto de hipertropía, abducción y exciclorrotación de forma lenta y de magnitud y aparición variable. Aparece con una altísima frecuencia en pacientes diagnosticados de endotropía infantil (más del 50%, según series) (10). Es esencial saber que no cumple la ley de Hering y por lo tanto el ojo adelfo no realiza ningún movimiento compensador.

Siempre es bilateral, aunque puede ser muy asimétrico y manifestarse muy raramente en el ojo contralateral o bien hacerlo después de una primera cirugía.

Comúnmente se asociará a una tortícolis con cabeza inclinada sobre el hombro fijador con el objetivo de compensar la inciclotorsión del ojo fijador.

Volviendo a los orígenes patogénicos de esta enfermedad, se sugiere que esta desviación vertical sería secundaria a un reflejo visuovestibular primitivo conocido como reflejo dorsal a la luz.

En estudios con animales primitivos, como los peces, se han podido reproducir estos movimientos y se ha determinado que una estimulación visual asimétrica provoca una respuesta en forma de nistagmo ciclovertical en los mismos muy similar a la DVD (11).

Tabla 1: Características comparativas entre hipertropía en aducción y desviación vertical disociada

Hipertropía en aducción vs Desviación vertical disociada	
Ojo abductor no fijador (cumple Hering).	Ojo abductor asciende o se queda igual (no cumple Hering).
Rápido, constante e invariable.	Lento, inconstante y variable.
Alteración posicional del globo.	Reflejo visual primitivo.

DIAGNÓSTICO

1. Anamnesis completa: momento de aparición y duración de la desviación, inicio, cambios.
2. Evaluación visual completa: optotipo adecuado según edad, potenciales visuales evocados, fijación preferencial (test 10 D.P.), reflejo optocinético, refracción.
3. Función motora: cover/uncover y motilidad extraocular completa.
4. Biomicroscopía en lámpara de hendidura completa y fondo de ojo (retinografías muy útiles para observar la posible torsión).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe incluir todas las alteraciones motoras que cursen con una limitación en la aducción entre otras.

Nos podríamos plantear entidades como:

- Formas de síndrome de Duane.
- Síndrome de fibrosis congénita.
- Parálisis sexto par craneal.
- Miastenia Gravis infantil.
- Endotropía acomodativa infantil.
- Pseudoendotropía.

La diferencia esencial, es que estas enfermedades cursan con limitación de la abducción, cosa que la endotropía infantil no debería tenerla. Sólo en casos con grandes ángulos de desviación que se pueden acompañar de una contractura del recto medio nos pueden hacer dudar al respecto. Finalmente, en la endotropía acomodativa infantil la clave será que la edad de aparición no es tan precoz y tiene un componente refractivo hiperópico acompañante.

TRATAMIENTO

1. Refracción

Antes de considerar cualquier forma de tratamiento bien médico o quirúrgico, siempre debemos realizar una correcta refracción de nuestro paciente y corregirlo si procede. Esto nos va a permitir descartar otras posibles causas de la endotropía y realizar una óptima exploración y seguimiento del paciente.

2. Ambliopía

El tratamiento de la ambliopía con oclusiones, aparte de ser esencial para la recuperación sensorial de nuestro paciente, será un pilar importante para mejorar la endotropía propiamente dicha. La penalización del ojo fijador supondrá una relajación del recto medio hiperestimulado y establecerá un mejor control binocular con una posible reducción del ángulo de desviación primario.

3. Cirugía

El tratamiento quirúrgico debe responder a dos cuestiones importantes, la primera es, evi-

dentemente, qué tipo de procedimiento es el más adecuado para nuestro paciente y el segundo es cuándo lo vamos a realizar. El momento de iniciar el tratamiento es aún un motivo de debate entre diferentes escuelas.

Formas quirúrgicas

De forma general, para la corrección quirúrgica, se puede realizar una recesión de ambos músculos rectos medios o bien una recesión del recto medio con la resección del recto lateral ipsilateral. No es raro asociar otra intervención en un músculo vertical (normalmente en el oblicuo inferior) en casos de hipertropía en aducción. Muchas veces se requieren más cirugías posteriores para su completa corrección.

La mayoría de veces un buen resultado funcional será el de una microtropía estable con fusión periférica, supresión central y buen aspecto estético.

La toxina botulínica (12,13) tiene un papel muy relevante en la endotropía infantil. Están descritos buenos resultados en inyecciones precoces (antes de los 6 meses) como más tardías. Una dosis bimedial de 2,5-5 UI de toxina por músculo suele ser suficiente, de manera que nos puede ser de utilidad como solución inicial de la desviación y que posteriormente en caso que requieran una corrección quirúrgica, esta sea menor y dispongan de mayor estabilidad posterior (14,15).

Otros usos de la toxina pueden ser hipo o hipercorrecciones iniciales o bien de descompensaciones tras cirugía tanto horizontal como vertical (16,17).

Aplicada después de los 18 meses obtiene unos resultados excelentes con un buen control de los fenómenos verticales (DVD) mientras que inyecciones más precoces los pueden descompensar con más facilidad. Debemos tener en cuenta el tiempo de evolución, altos grados de desviación mantenidos más de 6 meses son difíciles de corregir con la toxina.

Es una mala opción en casos que parten de un componente vertical importante, ya que es muy difícil de corregir sin la ayuda de la cirugía.

Tiempo quirúrgico

Una cirugía precoz (entendida como la corrección antes de los 24 meses) tiene el objetivo de conseguir la fusión en períodos críticos del desarrollo neurológico para poder conseguir algún grado estereopsis. Cirugías mucho más precoces (antes de los 4 meses) son menos factibles por la demora diagnóstica y por la duda clínica con formas intermitentes o pasajeras. Estudios observacionales como el CEOS (*Congenital Esotropia Observational Study*) han determinado que el 98% de los niños con desviaciones de alto grado (20-40 DP) mantienen la endotropía a lo largo del tiempo y por lo tanto se beneficiarían de una cirugía temprana (18).

Trabajos experimentales en monos de Crawford y von Noorden (2) demostraron que solo se necesitan 3 semanas de inducción endotrópica con prismas para causar una pérdida permanente de células binoculares y, por lo tanto, de estereopsis durante la edad crítica de desarrollo. El tiempo de duración de la desviación es directamente proporcional a la pérdida de binocularidad.

Finalmente, estudios como el ELISSS (*Early vs Late Infantile Strabismus Surgery Study*) concluyeron que los niños operados de forma precoz consiguen desarrollar una estereopsis grosera (figura de la Mosca en el titmus) a los 6 años en un 14% en lugar del 4% de los operados después de los 24 meses. Sin diferencias en el ángulo de desviación final y requiriendo el mismo número de reintervenciones (19).

Evidentemente, la cirugía precoz no está exenta de complicaciones. La microtopía secundaria resultante favorece la ambliopía (20). Principalmente por la falta de seguimiento posterior al pensar que el buen resultado cosmético supone una resolución de la enfermedad por parte de los familiares. Las hipertropías también se expresan o se agravan con más frecuencia, ya sean DVD o hipertropías en aducción, después de la intervención.

No son raras las hipercorrecciones tardías en casos de alteraciones sensitivas significativas previas a la cirugía como ambliopías severas, anisometropías altas, asimetrías angulares según ojo fijador o disfunciones de oblicuos.

Un resultado postquirúrgico exitoso resultante es la obtención de la ortotropía con una microtopía estable o síndrome de monofijación con un buen resultado estético.

SEGUIMIENTO:

– Ambliopía secundaria al microestrabismo residual postquirúrgico: debemos recordar que como se ha mencionado anteriormente, pese a un excelente resultado cosmético, hay mayor incidencia de ambliopía en pacientes operados que en endotropías infantiles no tratadas al desaparecer la fijación cruzada.

– Factores acomodativos: se deben tratar los errores refractivos que aparezcan con el desarrollo normal del paciente.

– Componentes verticales: no es raro que se expresen o se agraven después de la cirugía horizontal y requieran tratamiento posterior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Costenbader FD. Infantil esotropía. *Trans Am Ophthalmol Soc* (Internet). 1961 (cited 2019 Oct 10); 59: 397-429.
2. Wright KW (Kenneth W, Spiegel PH, Wright KW (Kenneth W. *Pediatric ophthalmology and strabismus* (Internet). Springer; 2003.
3. Brodsky MC. Essential Infantil Esotropía: Potential Pathogenetic Role of Extended Subcortical Neuroplasticity. *Investig Ophthalmology Vis Sci* (Internet). 2018 Apr 9 (cited 2019 Apr 20); 59(5): 1964.
4. Louwagie CR, Diehl NN, Greenberg AE, Mohny BG. Is the Incidence of Infantil Esotropía Declining? *Arch Ophthalmol* (Internet). 2009 Feb 9 (cited 2019 Jun 13); 127(2): 200.
5. Rosenbaum AL, Santiago AP. Clinical strabismus management: principles and surgical techniques (Internet). Saunders; 1999 (cited 2019 Oct 10). 569 p.
6. Olson JH, Louwagie CR, Diehl NN, Mohny BG. Congenital esotropía and the risk of mental illness by early adulthood. *Ophthalmology* (Internet). 2012 (cited 2019 Mar 26); 119(1): 145. 29/
7. Wilson ME, Parks MM. Primary inferior oblique overaction in congenital esotropía, accommodative esotropía, and intermittent exotropía. *Ophthalmology* (Internet). 1989 Jul (cited 2019 Oct 10); 96(7): 950-5; discussion 956-7.
8. Galán Terraza A, Visa Nasarre J, Zato Gómez de Liaño MA, Sociedad Española de Oftalmología. Es-

- tado actual del tratamiento del estrabismo: LXXXVIII ponencia oficial de la Sociedad Española de Oftalmología 2012 (Internet). Sociedad Española de Oftalmología; 2012 (cited 2019 Oct 11).
9. Cheng H, Burdon MA, Shun-Shin GA, Czypionka S. Dissociated eye movements in craniosynostosis: a hypothesis revived. *Br J Ophthalmol* (Internet). 1993 Sep 1 (cited 2019 Oct 11); 77(9): 563-8.
 10. Cherfan CG, Diehl NN, Mohny BG. Prevalence of dissociated strabismus in children with ocular misalignment: a population-based study. *J AAPOS Off Publ Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus* (Internet). 2014 Aug (cited 2019 Oct 11); 18(4): 374-7.
 11. Brodsky MC, Jenkins R, Nucci P. Unexplained head tilt following surgical treatment of congenital esotropia: a postural manifestation of dissociated vertical divergence. *Br J Ophthalmol* (Internet). 2004 Feb 1 (cited 2019 Oct 11); 88(2): 268-72.
 12. Issaho DC, Carvalho FR de S, Tabuse MKU, Carrizo-Carvalho LC, de Freitas D. The use of botulinum toxin to treat infantile esotropia: A systematic review with meta-analysis. *Investig Ophthalmol Vis Sci*. 2017; 58(12): 5468-76.
 13. Baggesen K, Arnljot HM. Treatment of congenital esotropia with botulinum toxin type A. *Acta Ophthalmol* (Internet). 2011 Aug (cited 2019 Oct 11); 89(5): 484-8. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1755-3768.2009.01737.x>
 14. Ruiz MF, Alvarez MT, Sánchez-Garrido CM, Hernández JM, Rodríguez JM. Surgery and botulinum toxin in congenital esotropia. *Can J Ophthalmol* (Internet). 2004 Oct (cited 2019 Oct 11); 39(6): 639-49.
 15. McNeer KW, Spencer RF, Tucker MG. Observations on bilateral simultaneous botulinum toxin injection in infantile esotropia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* (Internet). (cited 2019 Oct 10); 31(4): 214-9.
 16. Tejedor J, Rodríguez JM. Early retreatment of infantile esotropia: comparison of reoperation and botulinum toxin. *Br J Ophthalmol* (Internet). 1999 Jul 1 (cited 2019 Oct 10); 83(7): 783-7.
 17. Tejedor J, Rodríguez JM. Retreatment of children after surgery for acquired esotropia: reoperation versus botulinum injection. *Br J Ophthalmol* (Internet). 1998 Feb 1 (cited 2019 Oct 10); 82(2): 110-4.
 18. Pediatric Eye Disease Investigator Group. Spontaneous resolution of early-onset esotropia: experience of the Congenital Esotropia Observational Study. *Am J Ophthalmol* (Internet). 2002 Jan (cited 2019 Oct 10); 133(1): 109-18.
 19. Simonsz HJ, Kolling GH, Unnebrink K. Final Report of the Early vs. Late Infantile Strabismus Surgery Study (ELISSS), a Controlled, Prospective, Multicenter Study. *Strabismus* (Internet). 2005 Jan 8 (cited 2019 Oct 10); 13(4): 169-99.
 20. Calcutt C, Murray ADN. Untreated essential infantile esotropia: Factors affecting the development of amblyopia. *Eye* (Internet). 1998 Mar (cited 2019 Oct 10); 12(2): 167-72.

Monografía breve

Tomografía de coherencia óptica en población pediátrica: diferencias con la población adulta y pautas a tener en cuenta a la hora de interpretar los mapas de grosor

Optical coherence tomography in pediatric population: differences with the adult population and guidelines to take into account when interpreting thickness maps

Alicia Muñoz Gallego, Pilar Tejada Palacios

Hospital Universitario 12 de Octubre

Resumen

Actualmente, la tomografía de coherencia óptica se ha convertido en una herramienta indispensable en la práctica diaria de la oftalmología pediátrica. Sin embargo, para su correcta interpretación, debemos tener en cuenta que los valores de referencia para los diferentes grosores en niños no son iguales a los adultos. Por ello, para evitar realizar fallos diagnósticos es imprescindible conocer las características especiales de la población pediátrica.

Palabras clave: *Tomografía de coherencia óptica, base de datos normativa, base de datos de referencia, niños, pediatría, mácula, capa de fibras nerviosas retinianas peripapilares, papila, disco óptico, complejo de células ganglionares, células ganglionares.*

Summary

Nowadays, optical coherence tomography has become an indispensable tool in pediatric ophthalmology daily practice. However, it is important to know for its correct interpretation, that the reference values for the different thicknesses in children are not the same as in adults. Therefore, to avoid making diagnosis errors, it is essential to know the special characteristics of the pediatric population.

Key words: *Optical coherence tomography, normative database, reference database, children, pediatrics, macula, peripapillary retinal nerve fiber layer, papilla, optic disc, ganglion cell complex, ganglion cell.*

Correspondencia:

Alicia Muñoz Gallego

Hospital 12 de Octubre de Madrid. Servicio de Oftalmología

Avda. de Córdoba, s/n. 28041 Madrid. España

amunozg@salud.madrid.org

INTRODUCCIÓN

La oftalmología pediátrica es una subespecialidad de la oftalmología que engloba muy diversas y a la vez complejas patologías con la particularidad de que la exploración de los pacientes pediátricos, que en muchas ocasiones no colaboran apropiadamente, es especialmente difícil. La tomografía de coherencia óptica (OCT) es una prueba de imagen no invasiva, rápida y no dolorosa que aporta información muy precisa y valiosa en el diagnóstico y seguimiento de numerosas patologías tales como las neuropatías ópticas, anomalías del nervio óptico, distrofias retinianas, e incluso lesiones o enfermedades intracraneales. Los últimos dispositivos de OCT incluyen una base de datos realizada con datos extraídos de exploraciones realizadas a adultos, lo que limita su aplicación en niños. Como consecuencia, no se dispone de valores de referencia para niños y adolescentes por debajo de los 18 años. Todos los dispositivos de OCT generan al final de la captura de imagen un mapa de grosores en el cual cada sector está señalado con un color. Este color identifica si ese grosor del paciente explorado se encuentra dentro de los límites de la normalidad (al cual suelen asignar el color verde) o por encima o debajo de la normalidad. Si tenemos en cuenta que el mapa de grosor por colores que nos aporta la OCT está realizado comparando los grosores obtenidos en las diferentes estructuras de un paciente pediátrico con la base de datos de adultos, la primera pregunta que deberíamos hacernos es si los valores entre estas dos poblaciones son intercambiables.

Al igual que en pediatría se utilizan valores de referencia pediátricos para cosas tan básicas como el peso y la altura, de manera que hay tablas de referencia según el sexo o la edad, que son factores modificadores, las bases de datos normativas pediátricas para OCT son verdaderamente necesarias para poder tomar decisiones fundamentadas en la práctica clínica (1). Conocer los factores modificadores de estos parámetros es igualmente algo básico (1). Los rangos de referencia que se suelen considerar son los que incluyen al 95% de la población «normal»

o, lo que es lo mismo, la media poblacional ± 2 desviaciones estándar (2).

A continuación, realizaremos una revisión bibliográfica sobre el tema y explicaremos los resultados de nuestro estudio de investigación realizado con la OCT Topcon 3D 2000 (Topcon Corporation, Tokio, Japón). En nuestro estudio, además de buscar los datos de referencia de los diferentes parámetros para la población pediátrica, también se evaluaron los factores modificadores (edad, sexo y equivalente esférico [EE]) y, lo que es más importante, valoramos si realmente existiría un cambio cualitativo importante en la interpretación de las imágenes de OCT en población pediátrica si nuestros dispositivos tuviesen una base de datos normativa pediátrica integrada (3). Por otro lado, buscamos los diferentes patrones de grosor que podrían existir en la población pediátrica sana y analizamos los límites de simetría interocular que podrían considerarse dentro de la normalidad en nuestra muestra de niños sanos para cada uno de los parámetros y si hubiera algún factor modificador de esta simetría (3). Para ello, en este estudio se reclutaron 140 niños sanos españoles entre 5 y 18 años, de los cuales sólo 126 cumplieron los criterios de inclusión (3). Todos los detalles del estudio se pueden consultar en la publicación extensa realizada (3). Debemos tener en cuenta que los valores numéricos de referencia aportados por los diferentes estudios que a partir de ahora se irán mencionando, sólo son válidos para cada dispositivo de OCT, dado que cada uno de ellos tiene diferentes softwares y diferente segmentación de las estructuras del ojo. Sin embargo, las conclusiones extraídas, sí podrían ser extrapolables al uso general de cualquier OCT en niños.

OCT MACULAR

Actualmente, la OCT macular se usa principalmente para evaluar los cambios estructurales que aparecen en la mácula en las diferentes enfermedades de la retina. También sirven de apoyo los mapas de grosor ya que nos ayudan a controlar la evolución y la res-

puesta al tratamiento de estas patologías retinianas. Sin embargo, diferentes autores han reportado que la OCT puede tener también un papel muy importante en el diagnóstico de las distrofias retinianas, ya que el grosor retiniano puede verse afectado en etapas precoces, sobre todo en las capas externas de la retina (4-6). Thomas y col sugirieron que la OCT jugaría un papel muy importante para complementar el diagnóstico clínico y predecir el pronóstico de los pacientes con nistagmus infantil (7). Antes de la aparición de la OCT, las pruebas electrofisiológicas, eran las que principalmente se utilizaban para diagnosticar a estos pacientes de entrada. Estas pruebas no siempre están disponibles de manera rápida en todos los centros como la OCT para poder orientar el diagnóstico.

En cuanto a los factores modificadores del grosor macular en niños sanos, en nuestro estudio encontramos en el análisis multivariante una correlación positiva estadísticamente significativa entre el EE y el grosor promedio, el volumen total y el grosor de los cuadrantes temporal e inferior del anillo externo (3,8). Además, encontramos que el grosor promedio, el grosor central y todos los cuadrantes del anillo interno eran más gruesos en niños (3,8). Esto es congruente con los resultados reportados por otros autores (9,10). Sin embargo, en la literatura también hay investigaciones que no encuentran correlación entre el grosor macular y el sexo (11-13). Nosotros no encontramos diferencias entre los diferentes grupos de edad en este estudio, al igual que estudios previos (11,14,15). Sin embargo, otros autores sí han encontrado un ligero aumento del grosor mínimo central con la edad (10,12,16-19).

En cuanto a los patrones de grosor macular, encontramos que, al igual que en publicaciones previas (3,10,15-17), el grosor de todos los cuadrantes temporales fue más fino que el de los nasales, superiores e inferiores. Tal y como otros autores han reportado previamente, en el anillo externo, el área nasal fue la más gruesa debido a la convergencia de las fibras nerviosas retinianas en la cabeza del nervio óptico (3,9,15,16,20-22). Los valores del anillo inter-

no fueron significativamente más gruesos que los del anillo externo, tal y como concluyen trabajos previos en niños (9,9,15,17,21) y adultos (22). Como era de esperar, el mínimo grosor foveal fue el más fino y el anillo interno el más grueso (3,9,9,10,15-17,19,21).

Al comparar la categoría de color que asignaba el software actual de la OCT realizado con una base de datos de adultos y la categoría de grosor que se le hubiera asignado si este mismo dispositivo hubiera tenido nuestra base de datos pediátrica integrada, encontramos que la base de datos de adultos sólo detectó un 49% de los valores extremos o considerados fuera de la normalidad (\leq percentil5 y $>$ p95) (8). En nuestro caso, 31 de 126 ojos (24,6%) se clasificaron en 1 o más parámetros con una categoría diferente de color, habiendo discrepancias en 112 parámetros (8). En 58 de estos 112 parámetros (51,8%), se asignó una categoría de percentil inferior al utilizar la base de datos pediátrica, mientras que en 54 casos (48,2%), se asignó una categoría superior (3,8).

En cuanto a la simetría interocular, en nuestro estudio analizamos la simetría interocular absoluta, es decir obteniendo siempre los valores en positivo. Los límites para el p95 de la simetría interocular absoluta estuvieron entre 12 y 17 μ m (8). Existen otras publicaciones previas de simetría interocular macular realizadas con otros dispositivos de OCT (11,23,24) y, por tanto, los valores numéricos no son intercambiables con los reportados en nuestro estudio. Además, encontramos que estos límites normales de simetría interocular en algunos cuadrantes podrían modificarse por la diferencia interocular de EE y podrían ser discretamente mayores en niños (3,8).

OCT DE CAPA DE FIBRAS NERVIOSAS RETINIANAS PERIPAPILARES (CFNRp)

En la OCT de CFNRp tiene un papel crucial la correcta interpretación del mapa de grosores, ya que es lo que nos puede orientar en casos de sospecha de enfermedades como el glaucoma. Por tanto, en este caso, conocer las diferencias

que existen entre la población pediátrica y la adulta tiene una importancia aún mayor.

En cuanto a los factores modificadores del grosor de CFNRp, encontramos en nuestro estudio una correlación positiva estadísticamente positiva entre el grosor de los sectores 2, 4 y 6 con el EE y una correlación negativa entre el sector 8 y el EE (3). En general, en estudios previamente publicados realizados en población pediátrica con otros dispositivos de OCT, se ha encontrado una correlación positiva entre el EE y diferentes sectores de la CFNRp (9,12,16,17,25-29). Esta correlación también ha sido reportada en población adulta (30,31). Por tanto, tal y como concluyeron Lee y col, el grosor de la CFNRp medido con SD-OCT se infraestima en pacientes miopes y se sobreestima en pacientes hipermetropes (32). Dado que no se ha encontrado una explicación clara a la variación del grosor de CFNRp con el EE, algunos autores han propuesto que el diámetro real del scan circular en un ojo miope con mayor longitud axial (LA), es mayor que el diámetro predefinido, reduciendo la medida de la CFNRp (33). En nuestro estudio no encontramos correlación entre el grosor de CFNRp y la edad (3), al igual que otras investigaciones previas (9,12-14,17,25,27,34-37). Tampoco encontramos variaciones en el grosor de la CFNRp con el sexo (3), tal y como otros autores concluyeron previamente (9,12,17,34,35,38). Sin embargo, hay alguna publicación previa que concluye que el grosor de algún sector o cuadrante es mayor en niños (39,40) y en niñas (26).

En cuanto a los patrones, el grosor de CFNRp cumplió la regla ISNT en casi la mitad de los pacientes (3), al igual que otros estudios reportados previamente, tanto en niños (13,14,21,26,27,34,38,41-44) como en adultos (30,45).

Al comparar los valores de referencia obtenidos en nuestra población pediátrica para el grosor de la CFNRp con los valores de referencia publicados previamente en población adulta con el mismo modelo de OCT, podemos comprobar cómo los valores por cuadrantes de nuestro estudio siempre están por debajo (3). En cuanto a la asignación por categorías de co-

lor según el grosor de la CFNRp, encontramos que la base de datos de adultos sólo detectó 2 de los 30 valores anormalmente bajos de CFNRp ($\leq p5$) por cuadrantes y 17 de los 88 valores por sectores que hubieran sido catalogados como por debajo de la normalidad con nuestra base de datos pediátrica(3). Y, no sólo eso, sino que la mayoría de los valores catalogados como anormalmente altos ($> p95$) con la OCT actual que incluye la base de datos de adultos, hubieran sido clasificados como dentro de la normalidad con la base de datos pediátrica (88% por cuadrantes y 72% por sectores) (3). Todo esto implica, indudablemente, evidentes fallos en el diagnóstico (3).

El ser humano pierde aproximadamente 5.000 axones de la CFNRp cada año desde su nacimiento, lo que son aproximadamente 2.500 al año antes de los 50 años y 7.500 al año a partir de los 50 años (46). Está descrito en adultos la existencia de un adelgazamiento progresivo en el grosor de la CFNRp con la edad de entre 0,16 y 0,44 μm (47,48). Este adelgazamiento también ha sido reportado por Nagai-Kusuhara y col. (49). Parikh y col describieron esta pérdida como 2 μm aproximadamente por década, concluyendo que esta pérdida sería de unos 7.500 axones del total de 1.000.000 que tiene un adulto normal (0,75% al año) (48). Esta pérdida axonal que se produce en adultos también ha sido reportada con estudios de CFNRp con OCT (50,51) y con estudios histológicos (52,53). Es, por tanto, sabido que esta pérdida fisiológica axonal no es significativa hasta la quinta década de la vida (48), es por esto que probablemente en nuestro estudio no hayamos podido encontrar variaciones en el grosor de la CFNRp con la edad. Por tanto, parece que no existe pérdida de CFNRp en la edad infantil, por lo que la edad no debería tenerse en cuenta en niños (3). Todo esto apoya de nuevo el hecho de que los valores de referencia de adultos para el grosor de CFNRp no son válidos a la hora de examinar niños (3).

Los valores del p95 de la simetría interocular absoluta del grosor de la CFNRp en niños variaron entre 14,50 y 19,00 μm en los 4 cuadrantes (3). Encontramos además una corre-

lación positiva estadísticamente significativa entre la diferencia interocular absoluta EE y la diferencia absoluta interocular en el grosor de CFNRp en el sector 11 (3). Hay otros estudios previos publicados que reportan los rangos de normalidad para la simetría interocular del grosor de la CFNRp en niños realizados con otros dispositivos de OCT (24,39,54,55).

PARÁMETROS DEL DISCO ÓPTICO ANALIZADOS CON OCT

No todos los dispositivos de OCT analizan los parámetros del disco óptico. Ese no es el caso de la OCT Topcon 3D 2000 y, por ese motivo sí pudimos analizar estos parámetros en un total de 90 pacientes de nuestra muestra (3).

En nuestro caso, no encontramos ninguna correlación estadísticamente significativa en ninguno de los parámetros al realizar el análisis multivariante con la edad, el EE o el sexo (3).

En el estudio clínico ante una sospecha de glaucoma, ya es conocido que la asimetría interocular en el cociente C/D se considera un factor predictor de daño axonal futuro en pacientes con hipertensión ocular (56,57). Altemir y col sugirieron establecer la diferencia interocular en el cociente C/D en 0,25 como patológico (24). Pawar y col definieron este límite en 0,22 (38). En nuestro estudio, la asimetría papilar en el cociente C/D dentro de la normalidad fue de 0,17 teniendo en cuenta el p90 y 0,24 tomando como referencia el p95 (3). Por lo tanto, nuestros valores son similares a los de los estudios mencionados. De hecho, estudios previos realizados en población adulta, han concluido que un 24% de los paciente con glaucoma tiene una asimetría $\geq 0,2$ en este cociente comparado con un 6% de los pacientes sanos (58).

OCT DEL COMPLEJO DE CÉLULAS GANGLIONARES (CCG)

El CCG es la suma de la capa de fibras nerviosas retinianas maculares (CFNRm) y la capa de células ganglionares-capa plexiforme inter-

na (CG-CPI). Actualmente tiene una aplicación importante en las subespecialidades de glaucoma y neurooftalmología.

En cuanto a los patrones de grosor, en nuestro estudio el grosor de la CFNRm en el cuadrante inferior fue significativamente más grueso que en el cuadrante superior (3,59). No encontramos ningún patrón de grosor en la CG-CPI (3,59). Totan y col, por el contrario, encontraron que la medición más gruesa de CG-CPI era en el cuadrante superior (60).

El análisis de regresión multivariante confirmó la asociación positiva estadísticamente significativa entre la edad y la CFNRm y entre el EE y la CG-CPI (3,59). Dos grupos de investigación chinos encontraron también una correlación positiva entre el grosor de CG-CPI y el EE en niños (61,62). Por otro lado, Jin y col no encontraron diferencias en el grosor de CG-CPI entre diferentes grupos refractivos, aunque sí encontraron una correlación negativa con la edad (63). Totan y col describieron una correlación entre la edad y el cuadrante inferior, el sector superonasal y el grosor mínimo de CG-CP (60). Al igual que otros autores (60), no encontramos variación con el sexo.

Al comparar la categoría de color asignada por la base de datos de adultos y nuestra base de datos pediátrica, encontramos que el software actual que incluye la base de datos de adultos identificó sólo 1 de cada 7 valores que se encontraban por debajo de la normalidad en nuestra muestra (3,59). Totan y col también encontraron en su estudio mediciones más gruesas en el CCG de los niños con la OCT Cirrus HD (Versión 6.0; Carl Zeiss Meditec, Dublin, CA) al comparar sus resultados con estudios previos realizados en población adulta (64).

En cuanto a la simetría interocular, los puntos de corte de simetría interocular considerados dentro de la normalidad estuvieron entre 3,0 y 4,5 μm para el grosor de la CFNRm y entre 2,5 y 3,0 μm para la CG-CPI (3,65). Además, encontramos una correlación estadísticamente significativa en los grupos de diferencia interocular de EE ($EE < 0,75D$ y $\geq 0,75D$) y la diferencia interocular absoluta del CFNRm

superior y CFNRm total (3,65). Hasta lo que conocemos no hay otros estudios previos publicados que aporten datos de simetría interocular en el CCG en niños.

CÓMO INTERPRETAR UNA OCT REALIZADA A UN NIÑO

Requisitos imprescindibles para considerar una captura de OCT válida

A la hora de realizar la captura de imagen de OCT de un paciente, es recomendable explicar previamente en qué consiste la prueba y de qué manera debe colaborar al propio niño. Es muy importante asegurarse de que el paciente coloca bien la cabeza sobre la mentonera y apoya bien la frente. La cabeza no debe estar torcida en ninguno de los 3 planos del espacio, en cuyo caso, los valores obtenidos no corresponderían con el cuadrante o sector analizado en realidad. Así conseguiremos que la imagen obtenida esté bien centrada y sin movimientos. Además, para que la imagen sea válida, la captura debe realizarse con un scan continuo sin áreas blancas (causadas por interrupciones o parpadeos) y con una calidad de imagen adecuada según indica cada casa comercial.

Datos del paciente para tener en cuenta

Debemos conocer el sexo del paciente, la fecha de nacimiento, el origen y el EE (de la refracción ciclopléjica) de cada uno de los ojos.

Cómo interpretar los mapas de grosores

En general, para considerar que un valor se encuentra dentro del rango de la normalidad, éste debe situarse entre el p5 y p95. Si se sitúa por debajo del p5 se suele considerar que está por debajo de la normalidad y si está por encima del p95, que este grosor está por encima de la normalidad. Además, es importante conocer que, en general, las bases de datos que tenemos a nuestro alcance (tanto a través de publicaciones como las bases de datos de adultos incluidas en los softwares) suelen estar realizadas en población sana con refracciones ciclopléjicas de alrededor de $\pm 5,5$ dioptrías de EE como mucho.

Dado que ninguno de los dispositivos actualmente comercializados, disponen integrada una base de datos normativa pediátrica, lo ideal sería disponer de una base de datos pediátrica para el dispositivo de OCT que estemos utilizando en cada momento. Hay numerosas publicaciones al respecto con numerosos dispositivos diferentes de OCT, varias de ellas en población española (1) (tabla 1).

En el caso de que no haya ningún estudio realizado en población española con nuestro dispositivo habitual de OCT, debemos recurrir preferiblemente a estudios realizados con ese mismo dispositivo en población pediátrica europea. En su ausencia, podríamos utilizar bases de datos pediátricas realizadas en niños de otro origen geográfico. Esto es debido a que aún no está claro si hay diferencias relevantes de grosor según el origen del paciente (3).

Además, hay ciertos conceptos que son de gran utilidad para poder interpretar una OCT:

Tabla 1. Resumen de las publicaciones en las que se reportan bases de datos normativas pediátricas para OCT en niños sanos españoles (1)

Capa de fibras nerviosas retinianas peripapilares	OCT Cirrus (Carl Zeiss Meditec)	Barrio-Barrio y col(9) Elía y col(34)
	OCT Topcon 3D 2000 (Topcon Corporation)	Muñoz-Gallego y col(3)
	OCT Spectralis (Heidelberg Engineering)	Pérez-García y col(12)
Mácula	OCT Cirrus (Carl Zeiss Meditec)	Barrio-Barrio y col(9)
	OCT Topcon 3D 2000 (Topcon Corporation)	Muñoz-Gallego y col(3,8)
	OCT Spectralis (Heidelberg Engineering)	Pérez-García y col(12)
Complejo de células ganglionares	OCT Topcon 3D 2000 (Topcon Corporation)	Muñoz-Gallego y col (3,59,65)

– Si la refracción ciclopléjica de nuestro paciente es alta, es posible que cualquier base de datos no sea suficientemente precisa para esclarecer si los grosores de nuestro paciente son normales o no. En ese caso, el principal uso de la OCT sería vigilar la evolución del paciente mediante la realización de OCT seriadas.

– Si la refracción de nuestro paciente es bastante simétrica entre ambos ojos, aunque sabemos que hay variaciones de grosor fisiológicas entre ambos ojos, estas diferencias interoculares no serán muy llamativas a priori. Si hay una asimetría importante en los grosores, esto debería hacernos sospechar la existencia de una patología subyacente.

– Debemos tener en cuenta que hay factores modificadores de los grosores de las diferentes estructuras del ojo, de manera que la edad tiene una correlación positiva con la CFNRm, algunos sectores maculares son más gruesos en varones y, tanto el grosor macular, como de la CG-CPI y el de la CFNRp pueden verse modificados por el EE.

– Si tenemos presente cómo suelen ser los patrones de grosor en general, seremos capaces de sospechar si ciertas mediciones no cumplen el patrón general. Por ejemplo, en el caso de la mácula, el grosor del anillo interno es mayor que el del anillo externo.

– Debemos tener en cuenta que, en general, el grosor de la CFNRp en los niños es más grueso que en los adultos, por lo que las OCT actuales sobreestiman los valores situados dentro de la normalidad y diagnostican más valores situados por encima de la normalidad de lo que deberían en niños. Esto se traduce en que es más difícil detectar un adelgazamiento real de la CFNRp en niños con los softwares actuales, y que se diagnostican en exceso los engrosamientos de la CFNRp si nos fiamos del mapa de grosor que generan las OCT actualmente (lo que sería un exceso de diagnósticos de edemas de papila).

– Ante la duda, no debemos establecer el diagnóstico de una patología sólo con la imagen o el mapa de grosor que nos aporta la OCT. Lo mejor en ese caso sería evaluar si existe algún cambio a lo largo del seguimiento del pacien-

te. Además, siempre debemos tener en cuenta otros datos clínicos y objetivos del paciente como pueden ser la agudeza visual, la presión intraocular, la paquimetría y el aspecto del segmento anterior y posterior del ojo.

La OCT se ha convertido actualmente en una herramienta fundamental en cualquier consulta de oftalmología. Sin embargo, el conocimiento de las bases de datos normativas es fundamental para evitar errores diagnósticos. De nuevo se repite en medicina que los niños no son iguales a los adultos y, por tanto, es imprescindible prestar atención a las pequeñas diferencias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Muñoz-Gallego A, Rodríguez-Salgado M, de la Cruz J, López-López C, Cañas-Zamarra I, Tejada-Palacios P. Paediatric optical coherence tomography normative databases: A real need. Arch Soc Espanola Oftalmol. diciembre de 2019; 94(12): 591-7.
2. Huerta Aragonés J, Cela de Julián E. Hematología práctica: interpretación del hemograma y de las pruebas de coagulación. En: AEPap (ed) Curso de Actualización en Pediatría 2018. Lúa Ediciones 3.0; 2018. p. 507-26.
3. Alicia Muñoz Gallego. Estudio de tomografía de coherencia óptica ocular en niños sanos: nervio óptico, mácula y capa de células ganglionares. Tesis doctoral. [Internet]. 2019. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/62826/1/T41994.pdf>.
4. Witkin AJ, Ko TH, Fujimoto JG, Chan A, Drexler W, Schuman JS, et al. Ultra-high resolution optical coherence tomography assessment of photoreceptors in retinitis pigmentosa and related diseases. Am J Ophthalmol. diciembre de 2006; 142(6): 945-52.
5. Lim JI, Tan O, Fawzi AA, Hopkins JJ, Gil-Flamer JH, Huang D. A pilot study of Fourier-domain optical coherence tomography of retinal dystrophy patients. Am J Ophthalmol. septiembre de 2008; 146(3): 417-26.
6. Hood DC, Lin CE, Lazow MA, Locke KG, Zhang X, Birch DG. Thickness of receptor and post-receptor retinal layers in patients with retinitis pigmentosa measured with frequency-domain optical coherence tomography. Invest Ophthalmol Vis Sci. mayo de 2009; 50(5): 2328-36.
7. Thomas MG, Gottlob I. Optical coherence tomography studies provides new insights into diagnosis and prognosis of infantile nystagmus: a review. Strabismus. diciembre de 2012; 20(4): 175-80.
8. Muñoz-Gallego A, Torres-Peña JL, Rodríguez-Salgado M, Ortueta-Olartecoechea A, López-López C, De la Cruz J, et al. Measurement of macular thick-

- ness with optical coherence tomography: impact of using a paediatric reference database and analysis of interocular symmetry. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol*. 29 de agosto de 2020;
9. Barrio-Barrio J, Noval S, Galdós M, Ruiz-Canela M, Bonet E, Capote M, et al. Multicenter Spanish study of spectral-domain optical coherence tomography in normal children. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. febrero de 2013; 91(1): e56-63.
 10. Chopovska Y, Jaeger M, Rambow R, Lorenz B. Comparison of central retinal thickness in healthy children and adults measured with the Heidelberg Spectralis OCT and the zeiss Stratus OCT 3. *Ophthalmol J Int Ophthalmol Int J Ophthalmol Z Für Augenheilkd*. 2011; 225(1): 27-36.
 11. Molnar A, Holmström G, Larsson E. Macular thickness assessed with spectral domain OCT in a population-based study of children: normative data, repeatability and reproducibility and comparison with time domain OCT. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. agosto de 2015; 93(5): 470-5.
 12. Pérez-García D, Ibañez-Alperete J, Remón L, Cristóbal JÁ, Sanchez-Cano A, Pinilla I. Study of spectral-domain optical coherence tomography in children: normal values and influence of age, sex, and refractive status. *Eur J Ophthalmol*. abril de 2016; 26(2): 135-41.
 13. Yanni SE, Wang J, Cheng CS, Locke KI, Wen Y, Birch DG, et al. Normative reference ranges for the retinal nerve fiber layer, macula, and retinal layer thicknesses in children. *Am J Ophthalmol*. febrero de 2013; 155(2): 354-360.e1.
 14. Turk A, Ceylan OM, Arici C, Keskin S, Erdurman C, Durukan AH, et al. Evaluation of the nerve fiber layer and macula in the eyes of healthy children using spectral-domain optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol*. marzo de 2012; 153(3): 552-559.e1.
 15. Eriksson U, Holmström G, Alm A, Larsson E. A population-based study of macular thickness in full-term children assessed with Stratus OCT: normative data and repeatability. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. noviembre de 2009; 87(7): 741-5.
 16. Huynh SC, Wang XY, Rochtchina E, Mitchell P. Distribution of macular thickness by optical coherence tomography: findings from a population-based study of 6-year-old children. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. junio de 2006; 47(6): 2351-7.
 17. Queirós T, Freitas C, Guimarães S. [Normative Database of Optical Coherence Tomography Parameters in Childhood]. *Acta Médica Port*. abril de 2015; 28(2): 148-57.
 18. Read SA, Collins MJ, Vincent SJ, Alonso-Caneiro D. Macular retinal layer thickness in childhood. *Retina Phila Pa*. junio de 2015; 35(6): 1223-33.
 19. Güragaç FB, Totan Y, Güler E, Tenlik A, Ertuğrul İG. Normative Spectral Domain Optical Coherence Tomography Data in Healthy Turkish Children. *Semin Ophthalmol*. 21 de enero de 2016; 1-7.
 20. Chan A, Duker JS, Ko TH, Fujimoto JG, Schuman JS. Normal macular thickness measurements in healthy eyes using Stratus optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960. febrero de 2006; 124(2): 193-8.
 21. El-Dairi MA, Asrani SG, Enyedi LB, Freedman SF. Optical coherence tomography in the eyes of normal children. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960. enero de 2009; 127(1): 50-8.
 22. Garcia-Martin E, Pinilla I, Idoipe M, Fuertes I, Pueyo V. Intra and interoperator reproducibility of retinal nerve fibre and macular thickness measurements using Cirrus Fourier-domain OCT. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. febrero de 2011; 89(1): e23-29.
 23. Al-Haddad C, Antonios R, Tamim H, Nouredin B. Interocular symmetry in retinal and optic nerve parameters in children as measured by spectral domain optical coherence tomography. *Br J Ophthalmol*. abril de 2014; 98(4): 502-6.
 24. Altemir I, Oros D, Elia N, Polo V, Larrosa JM, Pueyo V. Retinal asymmetry in children measured with optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol*. diciembre de 2013; 156(6): 1238-1243.e1.
 25. Ayala M, Ntoula E. Retinal Fibre Layer Thickness Measurement in Normal Paediatric Population in Sweden Using Optical Coherence Tomography. *J Ophthalmol*. 2016; 2016: 1-6.
 26. Zhu B-D, Li S-M, Li H, Liu L-R, Wang Y, Yang Z, et al. Retinal nerve fiber layer thickness in a population of 12-year-old children in central China measured by iVue-100 spectral-domain optical coherence tomography: the Anyang Childhood Eye Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. diciembre de 2013; 54(13): 8104-11.
 27. Salchow DJ, Oleynikov YS, Chiang MF, Kennedy-Salchow SE, Langton K, Tsai JC, et al. Retinal nerve fiber layer thickness in normal children measured with optical coherence tomography. *Ophthalmology*. mayo de 2006; 113(5): 786-91.
 28. Qian J, Wang W, Zhang X, Wang F, Jiang Y, Wang W, et al. Optical coherence tomography measurements of retinal nerve fiber layer thickness in chinese children and teenagers. *J Glaucoma*. octubre de 2011; 20(8): 509-13.
 29. Choi S-W, Lee S-J. Thickness changes in the fovea and peripapillary retinal nerve fiber layer depend on the degree of myopia. *Korean J Ophthalmol KJO*. diciembre de 2006; 20(4): 215-9.
 30. Budenz DL, Anderson DR, Varma R, Schuman J, Cantor L, Savell J, et al. Determinants of normal retinal nerve fiber layer thickness measured by Stratus OCT. *Ophthalmol*. 2007; 114(6): 1046-52.
 31. Cheung CY, Chen D, Wong TY, Tham YC, Wu R, Zheng Y, et al. Determinants of quantitative optic nerve measurements using spectral domain optical coherence tomography in a population-based sample of non-glaucomatous subjects. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 20 de diciembre de 2011; 52(13): 9629-35.

32. Lee J, Kim NR, Kim H, Han J, Lee ES, Seong GJ, et al. Negative refraction power causes underestimation of peripapillary retinal nerve fiber layer thickness in spectral-domain optical coherence tomography. *Br J Ophthalmol.* septiembre de 2011; 95(9): 1284-9.
33. Huang D, Chopra V, Lu AT, Tan O, Francis B, Varma R. Does Optic Nerve Head Size Variation Affect Circumpapillary Retinal Nerve Fiber Layer Thickness Measurement by Optical Coherence Tomography? *27. 2012; 53(8): 4990-7.*
34. Elía N, Pueyo V, Altemir I, Oros D, Pablo LE. Normal reference ranges of optical coherence tomography parameters in childhood. *Br J Ophthalmol.* mayo de 2012; 96(5): 665-70.
35. Larsson E, Eriksson U, Alm A. Retinal nerve fiber layer thickness in full-term children assessed with Heidelberg retinal tomography and optical coherence tomography: normal values and interocular asymmetry. *Acta Ophthalmol (Copenh).* marzo de 2011; 89(2): 151-8.
36. Tsai D-C, Huang N, Hwu J-J, Jueng R-N, Chou P. Estimating retinal nerve fiber layer thickness in normal schoolchildren with spectral-domain optical coherence tomography. *Jpn J Ophthalmol.* julio de 2012; 56(4): 362-70.
37. Ahn H-C, Son H-W, Kim JS, Lee JH. Quantitative analysis of retinal nerve fiber layer thickness of normal children and adolescents. *Korean J Ophthalmol KJO.* septiembre de 2005; 19(3): 195-200.
38. Pawar N, Maheshwari D, Ravindran M, Ramakrishnan R. Interocular symmetry of retinal nerve fiber layer and optic nerve head parameters measured by Cirrus high-definition optical coherence tomography in a normal pediatric population. *Indian J Ophthalmol.* octubre de 2017; 65(10): 955-62.
39. Huynh SC, Wang XY, Burlutsky G, Mitchell P. Symmetry of optical coherence tomography retinal measurements in young children. *Am J Ophthalmol.* marzo de 2007; 143(3): 518-20.
40. Huynh SC, Wang XY, Rochtchina E, Crowston JG, Mitchell P. Distribution of optic disc parameters measured by OCT: findings from a population-based study of 6-year-old Australian children. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* agosto de 2006; 47(8): 3276-85.
41. Huynh SC, Wang XY, Rochtchina E, Mitchell P. Peripapillary retinal nerve fiber layer thickness in a population of 6-year-old children: findings by optical coherence tomography. *Ophthalmology.* septiembre de 2006; 113(9): 1583-92.
42. Huynh SC, Wang XY, Burlutsky G, Rochtchina E, Stapleton F, Mitchell P. Retinal and optic disc findings in adolescence: a population-based OCT study. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* octubre de 2008; 49(10): 4328-35.
43. Dave P, Jethani J, Shah J. Applicability of the ISNT and IST rules on retinal nerve fiber layer measurement on spectral-domain optical coherence tomography in normal Indian children. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol Albrecht Von Graefes Arch Für Klin Exp Ophthalmol.* octubre de 2015; 253(10): 1795-9.
44. Rao A, Sahoo B, Kumar M, Varshney G, Kumar R. Retinal nerve fiber layer thickness in children <18 years by spectral-domain optical coherence tomography. *Semin Ophthalmol.* marzo de 2013; 28(2): 97-102.
45. Seibold LK, Mandava N, Kahook MY. Comparison of retinal nerve fiber layer thickness in normal eyes using time-domain and spectral-domain optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol.* diciembre de 2010; 150(6): 807-14.
46. Quigley HA, Dunkelberger GR, Green WR. Retinal ganglion cell atrophy correlated with automated perimetry in human eyes with glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 15 de mayo de 1989; 107(5): 453-64.
47. Alamouti B, Funk J. Retinal thickness decreases with age: an OCT study. *Br J Ophthalmol.* julio de 2003; 87(7): 899-901.
48. Parikh RS, Parikh SR, Sekhar GC, Prabakaran S, Babu JG, Thomas R. Normal age-related decay of retinal nerve fiber layer thickness. *Ophthalmology.* mayo de 2007; 114(5): 921-6.
49. Nagai-Kusuhara A, Nakamura M, Fujioka M, Tatsumi Y, Negi A. Association of retinal nerve fiber layer thickness measured by confocal scanning laser ophthalmoscopy and optical coherence tomography with disc size and axial length. *Br J Ophthalmol.* febrero de 2008; 92(2): 186-90.
50. Schuman JS, Hee MR, Puliafito CA, Wong C, Pedut-Kloizman T, Lin CP, et al. Quantification of nerve fiber layer thickness in normal and glaucomatous eyes using optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol Chic Ill 1960.* mayo de 1995; 113(5): 586-96.
51. Varma R, Bazzaz S, Lai M. Optical tomography-measured retinal nerve fiber layer thickness in normal latinos. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* agosto de 2003; 44(8): 3369-73.
52. Balazsi AG, Rootman J, Drance SM, Schulzer M, Douglas GR. The effect of age on the nerve fiber population of the human optic nerve. *Am J Ophthalmol.* junio de 1984; 97(6): 760-6.
53. Johnson BM, Miao M, Sadun AA. Age-related decline of human optic nerve axon populations. *Age.* 1987; 10: 5-9.
54. Budenz DL. Symmetry between the right and left eyes of the normal retinal nerve fiber layer measured with optical coherence tomography (an AOS thesis). *Trans Am Ophthalmol Soc.* 2008; 106: 252-75.
55. Mwanza J-C, Durbin MK, Budenz DL, Cirrus OCT Normative Database Study Group. Interocular symmetry in peripapillary retinal nerve fiber layer thickness measured with the Cirrus HD-OCT in healthy eyes. *Am J Ophthalmol.* marzo de 2011; 151(3): 514-521.e1.

56. Fishman RS. Optic disc asymmetry. A sign of ocular hypertension. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960. noviembre de 1970; 84(5): 590-4.
57. Quigley HA, Enger C, Katz J, Sommer A, Scott R, Gilbert D. Risk factors for the development of glaucomatous visual field loss in ocular hypertension. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960. mayo de 1994; 112(5): 644-9.
58. Ong LS, Mitchell P, Healey PR, Cumming RG. Asymmetry in optic disc parameters: the Blue Mountains Eye Study. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. abril de 1999; 40(5): 849-57.
59. Muñoz-Gallego A, De la Cruz J, Rodríguez-Salgado M, Torres-Peña JL, de-Lucas-Viejo B, Ortueta-Olartecoechea A, et al. Assessment of macular ganglion cell complex using optical coherence tomography: Impact of a paediatric reference database in clinical practice. *Clin Experiment Ophthalmol*. mayo de 2019; 47(4): 490-7.
60. Totan Y, Gurağaç FB, Güler E. Evaluation of the retinal ganglion cell layer thickness in healthy Turkish children. *J Glaucoma*. julio de 2015; 24(5): e103-108.
61. Goh JP, Koh V, Chan YH, Ngo C. Macular Ganglion Cell and Retinal Nerve Fiber Layer Thickness in Children With Refractive Errors-An Optical Coherence Tomography Study. *J Glaucoma*. julio de 2017; 26(7): 619-25.
62. Zhao Z, Jiang C. Effect of myopia on ganglion cell complex and peripapillary retinal nerve fibre layer measurements: a Fourier-domain optical coherence tomography study of young Chinese persons. *Clin Experiment Ophthalmol*. agosto de 2013; 41(6): 561-6.
63. Jin P, Zou H, Zhu J, Xu X, Jin J, Chang TC, et al. Choroidal and Retinal Thickness in Children With Different Refractive Status Measured by Swept-Source Optical Coherence Tomography. *Am J Ophthalmol*. agosto de 2016; 168: 164-76.
64. Totan Y, Gurağaç FB, Güler E. Evaluation of the retinal ganglion cell layer thickness in healthy Turkish children. *J Glaucoma*. julio de 2015; 24(5): e103-108.
65. Muñoz-Gallego A, De la Cruz J, Rodríguez-Salgado M, Torres-Peña JL, Sambricio J, Ortueta-Olartecoechea A, et al. Interobserver reproducibility and interocular symmetry of the macular ganglion cell complex: assessment in healthy children using optical coherence tomography. *BMC Ophthalmol*. 24 de mayo de 2020; 20(1): 197.

Comunicación corta

A new fixation technique for paralytic strabismus

Una nueva técnica de fijación para el estrabismo paralítico

Lucrecia Berganza Canales¹, Oscar Albis-Donado³,
Maria Estela Arroyo Yllanes²

Instituto de Oftalmología «Fundación Conde de la Valenciana»
I.A.P. Ciudad de México

Abstract

Introduction: We report a case of severe exotropia from a complete third-nerve palsy that was improved using the paretic medial rectus as a tether. **Methods:** A 21-year-old male patient with a left exotropia greater than 100 prismatic diopters underwent lateral rectus recession combined with the use of his own paretic medial rectus, cut posteriorly and preserving the muscle insertion at the sclera, as a tether that was fixated to the periosteum of the medial canthal area. **Results:** Following surgery the patient had less than 10 prismatic diopters of residual exotropia and an excellent cosmetic aspect. **Conclusions:** The new fixation technique reduces the use of extraneous materials and the use of a second surgical site, away from the eye, to remove autogenous tissue. It markedly improves the position of the paretic eye.

Key words: *complete third nerve palsy; medial rectus fixated to periosteum; medial canthal area.*

Resumen

Introducción: Reportamos un caso de exotropía severa secundaria a una parálisis completa del tercer nervio craneal que mejoró usando al recto medial como cuerda de fijación. **Métodos:** Un paciente varón de 21 años con una exotropía izquierda de más de 100 dioptrías prismáticas fue sometido a una resección del recto lateral combinada con el uso de su propio recto medial parético, cortado en su porción posterior, preservando su inserción anterior a la esclera, y luego fijando el extremo posterior al periosteo del canto medial. **Resultados:** Después de la cirugía el paciente tenía menos de 10 dioptrías prismáticas de exotropía residual y un excelente aspecto cosmético. **Conclusiones:** La nueva técnica de fijación disminuye el uso de materiales extraños y la necesidad de un segundo lugar quirúrgico, lejano al ojo, para extraer tejido autógeno. La técnica mejora mucho la posición del ojo parético.

Palabras clave: *parálisis completa del III nervio; fijación del recto medio al periostio; canto medial*

¹ Médico Adscrito servicio de estrabismo. Instituto de Oftalmología «Fundación Conde de la Valenciana» I.A.P. Ciudad de México.

² Maria Estela Arroyo es Médico adjunto al Servicio de Estrabismo. Asociación para Evitar la Ceguera en Mexico. IAP.

³ Oscar Albis-Donado. Especialista en Glaucoma Práctica privada, Ciudad de México.

Standard strabismus techniques usually involve strengthening and weakening procedures that aim to change the position of the eyes using the extraocular muscles. When incomitant or restrictive strabismus are present, additional transposition and Jensen procedures become useful. But for some cases with complicated strabismus, where muscle function is inexistent, or previous multiple strabismus procedures have been performed, fixation techniques to the orbital periosteum with different exogenous, endogenous materials and autologous tissues, combined with debilitation techniques for the antagonistic muscle become an indispensable tool for re-aligning the eyes in primary position.

The idea is to use a tether that is tightened and fixed at the desired position of the eye. The material or tissue is fixed to the globe at the insertion of the affected muscle, and from there to the periosteum at one of the orbital borders. Another technique involves disinserting an over-acting muscle from the globe and fixing it to

the orbit, producing a profound, but reversible inactivation (1).

The materials that have been used include elastic silicone tubes (2,3), silk (4), non-elastic silicone bands (5,6), titanium plates (as an artificial pulley for non-absorbable sutures) (7), and the tissues include fascia lata (8), fascia temporalis, periosteal flaps (9,10) and the superior oblique tendon (11), amongst others. The site of fixation has also had different approaches, using the periosteum in the medial orbital wall (10,12), a T or Y-shaped titanium plate screwed into the medial wall (7,13), the

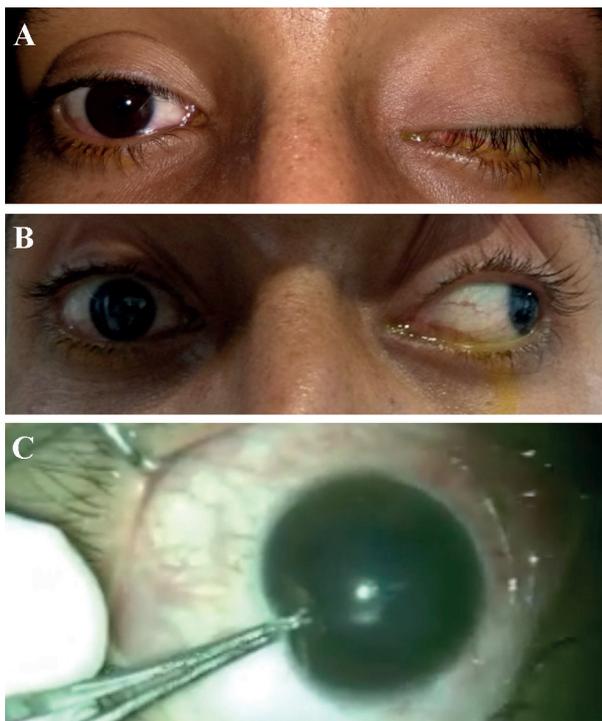


Figure 1. A. Complete paralysis of the third nerve with marked ptosis and exotropia, that can be better appreciated in B. Large left exotropia in primary gaze, no adduction at all on right gaze (not shown). C. Passive forced adduction test markedly positive for restriction of adduction.

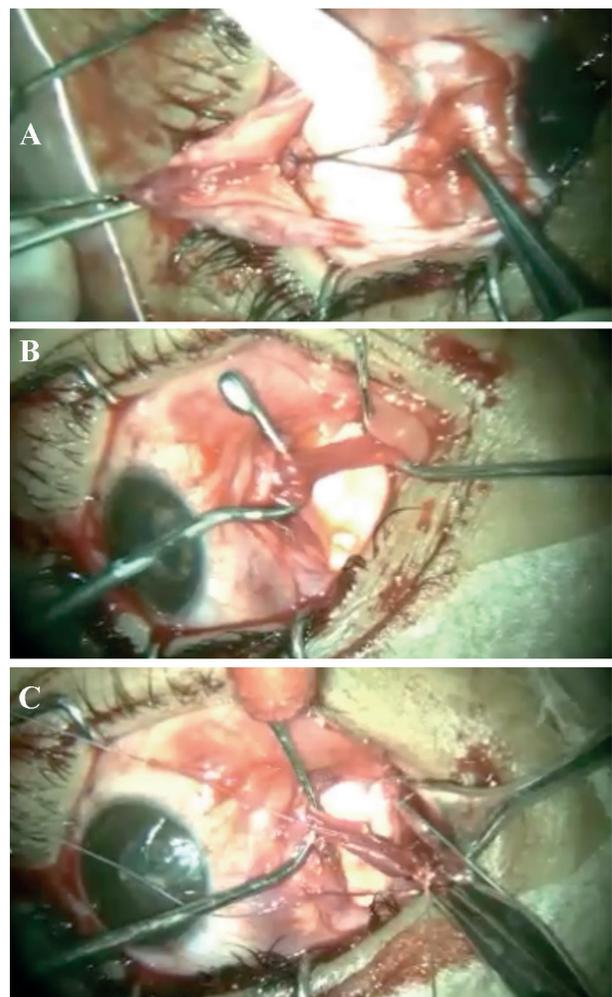


Figure 2. A. The lateral rectus muscle is recessed with hang-back sutures to the retro-equatorial area. B. The medial rectus muscle is markedly atrophic, thinner than the lateral rectus muscle due to absent neural stimulation. C. A non-absorbable braided suture is carefully placed at about 14 mm from the muscle insertion on the globe and the muscle is cut behind this suture.

posterior and anterior lacrimal crests (14) and the medial palpebral ligament (15).

We present a novel technique that uses the patient's own paretic medial rectus as a tether anchored to the periosteum of the frontal process of the maxilla and nasal bone.

CASE PRESENTATION

Male, aged 21 years, left exotropia of $> 100\Delta$, non-reactive mydriasis and ptosis since early childhood, history from parents not available, but probable congenital left third nerve lesion (figs. 1A and 1B). Uncorrected visual acuity OD 20/20, OS Hand motions. Fundus examination unremarkable, IOP 12 mmHg. Passive forced duction test under general anesthesia was positive, with marked restriction of adduction (fig. 1C). Patient written consent was obtained before the surgery, and we adhered to the tenants of the declaration of Helsinki.

Operation: Left lateral rectus post-equatorial recession using hang-back sutures, until restriction was eliminated, was performed first (fig. 2A). The medial rectus muscle is found to be markedly thin (fig. 2B). A 5-0 Mersilene[®] suture is preplaced at approximately 14 mm behind the muscle insertion, cautery is applied posterior to the suture and the muscle is cut behind the suture at this position (fig. 2C).

A skin incision in the nasal canthal area is made until exposing the periosteum of the maxilla and nasal bones. Then, an artery forceps is used to make a tunnel from this area, under the lacrimal ducts and the medial canthal tendon, until reaching the subconjunctival space near the medial rectus and grabbing the non-absorbable braided suture (fig. 3A). The Mersilene[®] suture is pulled and progressively tightened until the eye is in the desired, slightly over-corrected position (fig. 3B). The suture is then fixed to the periosteum (fig. 3C), the skin incision is closed

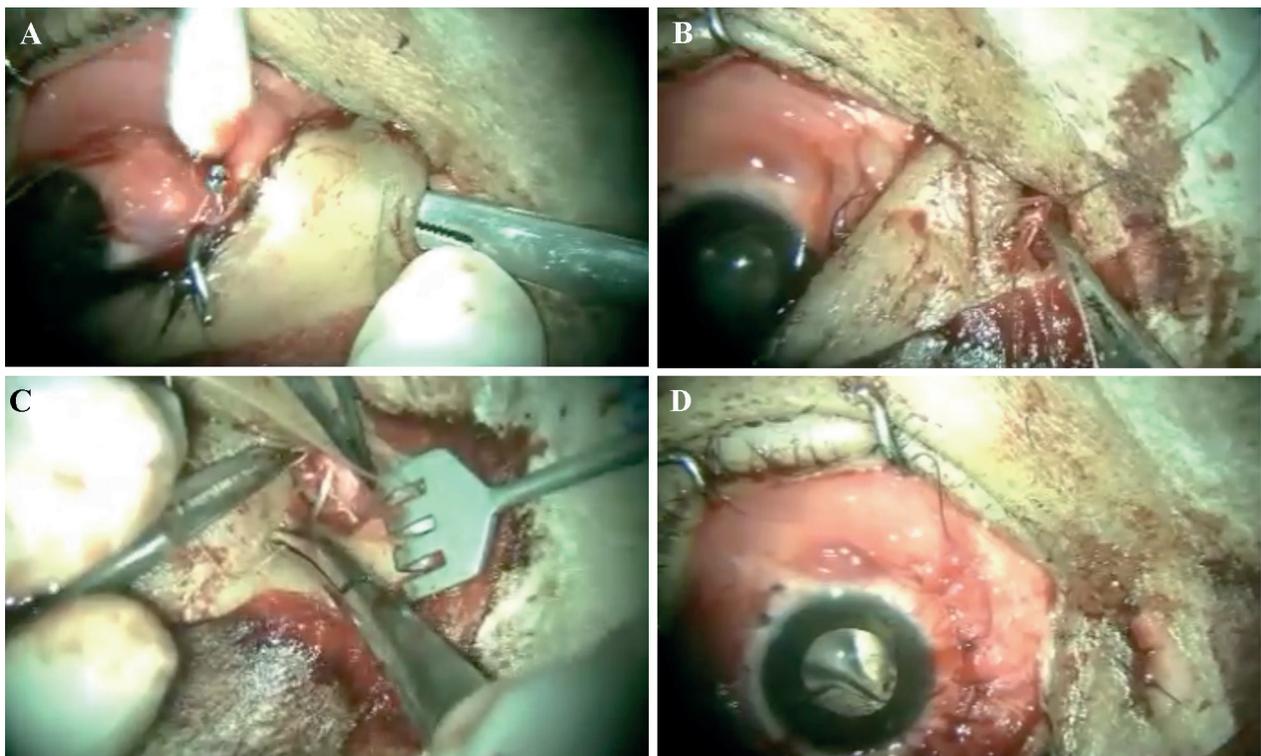


Figure 3. A. A tunnel is constructed from the periosteal to the subconjunctival space, passing under the superior portion of the medial canthal tendon, also avoiding the lacrimal ducts. B. The sutures and the medial rectus muscle are pulled towards the nasal area, aiming to over-correct the position once the muscle is fixated. C. The braided suture is used to fix the muscle to the strong periosteum covering the frontal process of the maxilla and nasal bones. D. Immediate postoperative aspect with the patient still under general anesthesia.



Figure 4. First postoperative day, less than 10° of residual exotropia and excellent cosmetic aspect.

by planes using absorbable 7-0 Vicryl[®], then the conjunctiva (fig. 3D).

The immediate aspect on postoperative day 1 is satisfactory, with a very small residual exotropia (fig. 4).

DISCUSSION

The typical patient with oculomotor palsy has the following clinical characteristics: compensatory head tilt, diplopia, exodeviation, limitation of movements, slow saccadic movements, and a negative passive forced duction test that becomes positive with time, when the antagonist becomes contracted.

The objective of surgery is to keep the eye in the front position, eliminating the deviation and avoiding diplopia in primary position; when there is complete paralysis no technique is able to restore movements.

In cases where there is absence of muscle function and marked restriction, the surgical plan must include first the elimination of restriction, which in this case was by debilitating the lateral rectus muscle. An opposing force to avoid movement in the direction of the previously restricted muscle must be also sought.

Three treatment options can be used: innervational surgery, muscle transpositions or fixation procedures. Innervational surgery works best for sixth nerve palsy and results for third nerve palsy are usually insufficient. Muscle transposition surgery needs that the superior and inferior rectus are not affected, and this is almost never the case in complete third nerve palsy, so the best therapeutic option for these cases are fixation techniques.

In the present case we used the patient's own medial rectus, by using a novel technique that

involved preserving the muscle's original insertion to the globe and making a posterior cutting of the muscle. The posterior end of this portion of the muscle was then attached to the medial orbital periostium, so it could serve as a tether and anchor, preventing abduction of the globe. The technique is similar to that reported by Lee and Chang (12) in the use of the medial parietic muscle, but it is different because we do not re-attach the posterior free portion of the rectus muscle to the globe, reducing the risk of chemosis and congestion. We also debilitated the lateral rectus, but we did not attach it to the orbital wall. Instead, we sutured it to the equator.

Avoiding inert materials (2-7) reduces the risk of extrusion, exposure, granulomas and infections. The use of the paretic muscle as a tether avoids a second place of dissection for obtaining autografts, or the use of donor tissues (8-15), which are not always available or affordable, allowing for faster recovery. The care of an additional surgical site, close to the first, also reduces the risks of graft rejection, reabsorption or prion transmission. Admittedly, the use of a non-absorbable braided polyester suture can be considered as foreign material, but we believe the depth at which it was placed and the rich vascularization of the medial canthus can prevent extrusions.

A possible shortcoming of the procedure is the possibility of recurrence of the exodeviation. This can be improved by the use of conjunctival resection in the nasal area and/or medial rectus plication. The risk of damaging the lacrimal ducts is reduced with dissection with the blunt tip of the arterial forceps close to the bone and under the medial canthal tendon.

This is a first case with short follow-up. A larger number of cases and longer follow-up are needed to validate the efficiency of the technique.

REFERENCES

1. Velez FG, Thacker N, Britt MT, Alcorn D, Foster RS, Rosenbaum AL. Rectus muscle orbital wall fixation: a reversible profound weakening procedure. *J AAPOS*. 2004 Oct; 8(5): 473-80.

2. Bicas HE. A surgically implanted elastic band to restore paralyzed ocular rotations. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1991 Jan-Feb.
3. Woillez M, Turut P, Dascotte JC. [Elastopexy of the external rectus muscle in complete abducens paralysis]. *Bull Soc Ophthalmol Fr*. 1977 Nov-Dec; 77 (11-12): 1023-6.
4. Yan JI, Wen Y, Wang Z. Suture Fixation of Globe to the Orbital Wall for Complicated Strabismus. *J Craniofac Surg*. 2018 Mar 8.
5. A G Morales, F M Polack, A F Arata. Silicone implant to extra-ocular muscles. *Br J Ophthalmol*. 1966 May; 50(5): 235-244.
6. Murillo Correa C., Berganza Canales L. [Silicone implant in strabismus surgery] *Implante de silicón en cirugía de estrabismo*. Chapter 22 in *Temas selectos de estrabismo*, 2nd ed., 2005. Last viewed may 31st 2018. <https://www.ofthalmologos.org.ar/catalogo/items/show/4222>.
7. Tse DT1, Shriver EM, Krantz KB, Tse JD, Capo H, McKeown CA. The use of titanium T-plate as platform for globe alignment in severe paralytic and restrictive strabismus. *Am J Ophthalmol*. 2010 Sep; 150(3): 404-411.e1.
8. Salazar-Leon JA, Ramirez-Ortiz MA, Salas-Vargas M. The surgical correction of paralytic strabismus using fascia lata. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1998; 35: 27-32.
9. Goldberg RA, Rosenbaum AL, Tong JT. Use of apically based periosteal flaps as globe tethers in severe paretic strabismus. *Arch Ophthalmol* 2000; 118: 431-7.
10. Saxena R1, Sinha A, Sharma P, Pathak H, Menon V, Sethi H. Precaruncular periosteal anchor of medial rectus, a new technique in the management of complete external third nerve palsy. *Orbit*. 2006 Sep; 25(3): 205-8.
11. Villaseñor Solares JI, Riemann BI, Romanelli Zua-zo AC, Riemann CD. Ocular fixation to nasal periosteum with a superior oblique tendon in patients with third nerve palsy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2000 Sep-Oct; 37(5): 260-5.
12. Lee SH, Chang JH. Medial rectus muscle anchoring in complete oculomotor nerve palsy. *J AAPOS*. 2015 Oct; 19(5): 465-8.
13. Chen Y., Thyparampil PJ, Yen MT., Coats DK. Medial rectus muscle anchoring in complete oculomotor nerve palsy. *J AAPOS*. 2016 Jun; 20(3): 284-5.
14. Saxena R, Sinha A, Sharma P, Phuljhele S, Menon V. Precaruncular approach for medial orbital wall periosteal anchoring of the globe in oculomotor nerve palsy. *J AAPOS*. 2009 Dec; 13(6): 578-82.
15. Srivastava KK, Sundaresh K, Vijayalakshmi P. A new surgical technique for ocular fixation in congenital third nerve palsy. *J AAPOS* 2004; 8: 371-7.

Comunicación corta

Miastenia ocular juvenil. A propósito de tres casos

Juvenile ocular myasthenia. Report of three cases

Elena Cabezas Monjas¹, Encarnación Mengual Verdú¹,
Belén Sánchez Cañal¹, Patricia Andreo Lillo²,
Magdalena García Navarro³

Hospital Universitario San Juan de Alicante. San Juan, Alicante, España

Resumen

Caso clínico: Presentamos 3 casos de miastenia ocular en niños menores de 5 años y analizamos su seguimiento. Todos debutaron con ptosis y alteración de la motilidad ocular extrínseca (MOE). En el estudio diagnóstico, un paciente presentó anticuerpos contra receptor de acetilcolina negativos y electromiograma patológico; otro, anticuerpos positivos y electromiograma normal; el tercero, positividad de ambas pruebas. Fueron tratados con bromuro de piridostigmina, necesitando dos de ellos tratamiento corticoideo adicional. **Discusión:** Ptosis variable y alteraciones en la MOE son sugestivos de miastenia ocular, así como autoinmunidad positiva y electromiograma alterado. El diagnóstico precoz es fundamental dado su potencial ambliopizante.

Palabras clave: *Miastenia ocular juvenil, ptosis, electromiograma, estrabismo, ambliopia.*

Summary

Clinical case: We present 3 cases of ocular myasthenia in children under the age of five and we analyse their monitoring. All of them debuted with ptosis and altered extrinsic ocular motility. In the diagnostic study, one patient presented negative antibodies against acetylcholine receptor and pathological electromyogram; another one, positive antibodies and standard electromyogram; the third one, positivity in both tests. Patients were treated with pyridostigmine bromide, two of them needing additional corticoid treatment. **Discussion:** Variable ptosis and altered extrinsic ocular motility are suggestive of ocular myasthenia, as well as positive autoimmunity and altered electromyogram. Early diagnosis is essential given its tendency to amblyopia.

Key words: *Juvenile ocular myasthenia, ptosis, electromyogram, strabismus, amblyopia.*

¹ Hospital Universitario San Juan de Alicante. Servicio de Oftalmología. Unidad de Oftalmología Pediátrica y Estrabismos.

² Hospital Universitario San Juan de Alicante. Servicio de Pediatría. Unidad de Neuropediatría.

³ Hospital Universitario San Juan de Alicante. Servicio de Neurofisiología clínica.

Correspondencia:

Elena Cabezas Monjas

elena.cabezasm@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune causada por autoanticuerpos contra proteínas de la placa neuromuscular, como los receptores de acetilcolina (Ac-antiAChR) (1). En España afecta a unas 10.000 personas, siendo niños entre un 10-20% (2,3).

En edad pediátrica distinguimos: miastenia congénita, transitoria neonatal y juvenil, que presentamos a continuación; sus características son similares a las del adulto pero comienza más frecuentemente con síntomas oculares, posee menor porcentaje de generalización y mayor tasa de pacientes seronegativos para Ac-antiAChR.

CASO 1

Varón de 4 años remitido urgente a nuestro servicio por parálisis incompleta del tercer par craneal en ojo izquierdo (OI). Presentaba ptosis en OI con fatigabilidad y exotropía de ángulo variable de tres meses de evolución, pupilas isocóricas normorreactivas (PICNR) y resto de exploración normal. Ante la sospecha de cuadro miasténico, iniciamos tratamiento con bromuro de piridostigmina y solicitamos pruebas para completar el estudio. Los Ac-antiAChR resultaron negativos y la resonancia magnética (RMN) cerebral normal, pero el electromiogra-



Figura 1. Imágenes del paciente del Caso 1: ptosis de ojo izquierdo al debut (arriba) y mejoría sintomática con el tratamiento anticolinesterásico (abajo).

ma alterado y la mejoría sintomática con el tratamiento anticolinesterásico permitieron confirmar el diagnóstico (fig. 1).

En el seguimiento presentaba ptosis fluctuante, exoforia alterna con dominancia del OI y defecto refractivo astigmático, por lo que pautamos oclusión del OI y gafas. Debido al empeoramiento posterior se decidió iniciar corticoterapia, con mejoría de la exoforia y desaparición de la ptosis pero aparición de aspecto cushingoide. Dada la buena respuesta al corticoide, se pautó de forma descendente y en días alternos antes de plantear el tratamiento con otros inmunosupresores.

Tras 6 meses continuaba la exotropía alterna estable pero sin ptosis, así mantuvimos las oclusiones y el tratamiento anticolinesterásico. En la última revisión presentaba agudeza visual (AV) de unidad en ambos ojos (AO) con corrección y ptosis bilateral asimétrica, por lo que incrementamos, en conjunto con neuropediatría, la dosis de piridostigmina.

CASO 2

Niña de 23 meses remitida por ptosis fluctuante y exotropía intermitente de OD. Presentaba miocardiopatía hipertrófica y dos tíos con estrabismo.

Se objetivó AV de 0,7 en AO, PICNR y buena función del músculo elevador del párpado con ptosis tras la posición mantenida y exoforia alterna en OD.

El neuropediatra completó el estudio por sospecha de miastenia con una RMN cerebral y torácica y un electromiograma, que fueron normales, y una analítica que objetivó positividad de los Ac-antiAChR; se inició tratamiento con bromuro de piridostigmina, con mejoría sintomática.

En el seguimiento presentaba ptosis (fig. 2), hipertropía en abducción y exotropía intermitente de OD, que mejoró al ajustar la dosis de anticolinesterásico.

Presentó un episodio de diplopía durante un proceso febril que se trató aumentando la dosis de piridostigmina y añadiendo corticoides



Figura 2. Imagen del paciente del Caso 2 donde se aprecia ptosis asimétrica, mayor en ojo derecho.

orales en pauta descendente; con mejoría de la sintomatología ocular.

En la última revisión, tras la retirada completa del corticoide y el aumento de dosis del anticolinesterásico, estaba asintomática.

CASO 3

Niña de 3 años atendida por ptosis palpebral bilateral asimétrica y limitación de la supraducción en AO de aparición súbita, PICNR y resto de exploración normal.

Dado el empeoramiento agudo se decidió ingreso para observación y estudio. La TAC cerebral, TAC torácica y analítica fueron normales; pero el resultado del electromiograma (fig. 3) y la positividad de los Ac-antiAChR eran compatibles con el diagnóstico de miastenia, por lo que se inició tratamiento con bromuro de piridostigmina, con mejoría de la ptosis. La paciente fue dada de alta con tratamiento anticolinesterásico.

Durante el seguimiento se mantuvo estable y sin recaídas. Oftalmológicamente permanecía asintomática sin tratamiento, a excepción de una leve hipotropía derecha en levosupraversion que se corrigió espontáneamente en las sucesivas visitas. Tras 4 años sin tratamiento, en la última revisión, presentaba una exploración oftalmológica normal.

DISCUSIÓN

La Miastenia Gravis Juvenil (MGJ) es aquella acontecida antes de los 15 años de edad, supone un 10% del total con incidencia similar en

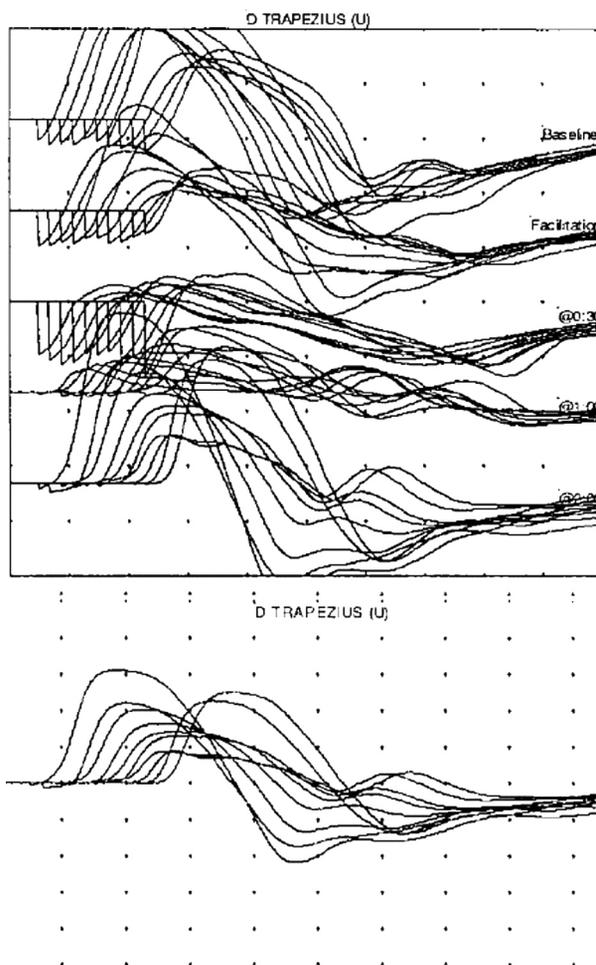


Figura 3. EMG de estimulación repetitiva a 3 ciclos por segundo en músculo trapecio en reposo y tras facilitación con 1 minuto de ejercicio (arriba). Tras 2 minutos (abajo) observamos una disminución patológica mayor del 10% de la amplitud entre el potencial 1 y el 4.

ambos sexos en prepúberes (3,4). Destacamos la temprana edad de los casos presentados, ya que solo el 4% debuta antes de los 10 años.

En la miastenia ocular hay afectación de MOE, músculo elevador del párpado y músculo orbicular, afecta desde el inicio al 43-50% de los pacientes con MGJ (5), mayoritariamente prepúberes. Ptosis y diplopia son las principales formas de presentación, pero puede imitar cualquier cuadro de paresia muscular (6) y ser causa de ambliopía, de ahí la importancia de considerar su diagnóstico en la patología ocular infantil.

El diagnóstico se fundamenta en la clínica y se confirma mediante pruebas farmacológicas (con inhibidores de acetilcolinesterasa), neuro-

fisiológicas y estudio serológico (2). Aunque el timoma es excepcional en niños, es necesario descartarlo mediante una prueba de imagen torácica (TAC y/o RMN) (1).

Su tratamiento se basa en: fármacos anticolinesterásicos, como primera línea de tratamiento, e inmunosupresores si persisten sintomáticos, corticoesteroides orales como primera opción y azatioprina como alternativa (1,4). Un 80% de los niños tratados con corticoterapia presentan buena respuesta clínica, principalmente en la forma ocular. Conviene evitar ciertos fármacos en estos pacientes, como amoniglucósidos, tetraciclinas, quinolonas y betabloqueantes, ya que deterioran su fuerza muscular y pueden empeorar la evolución (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Arroyo H. Tratamiento de la miastenia gravis juvenil. *Medicina (B.Aires)*. 2019; 79(3): 71-76.
2. Martínez Torre S, Gómez Molinero I, Martínez Girón R. Puesta al día en la miastenia gravis. *Medicina de Familia SEMERGEN*. 2018; 44(5): 351-354.
3. Schmidt S N, Salinas C ME, Erazo T R. Miastenia gravis en pediatría. *Rev. chil. Pediatr.* 2005; Jun 76(3): 291-298.
4. De la Calle T, Esteban P L, Docio B E, Guinea A L. Miastenia gravis juvenil. Una enfermedad olvidada por los pediatras. *An Pediatr.* 2007; 66: 422-423.
5. Papazian O, Alfonso I, Araguez N. Miastenia gravis juvenil. *Medicina (B. Aires)*. 2009; 69(1): 71-83.
6. Sanz P M, del Cerro Pérez I, Peinado G A, de Liaño Sánchez P G. Causas y tratamiento quirúrgico de la diplopía y estrabismo en la miastenia gravis. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2019; 94(3): 107-111.

Comunicación corta

Tratamiento del síndrome de Duane severo con exotropía y movimientos verticales anómalos

Treatment of severe Duane syndrome with exotropia and abnormal vertical eye movements

Pilar Merino Sanz¹, Cristina Valle Franco²,

Pilar Gómez de Liaño Sánchez²

HGU Gregorio Marañón. Madrid. España

Resumen

Caso clínico: descripción del tratamiento quirúrgico de un síndrome de Duane con exotropía, diplopía, torticolis y movimientos verticales. **Discusión:** los movimientos verticales paradójicos oculares en el intento de aducción son consecuencia de la co-contracción del recto lateral. Ninguna de las técnicas quirúrgicas publicadas pueden restaurar por completo la motilidad normal del ojo y los defectos estéticos. Las características clínicas son más importantes que la clasificación a la hora de planear la cirugía. La recesión amplia del recto lateral es necesaria para tratar los movimientos verticales anómalos. El plegamiento del recto medio puede mejorar la aducción sin empeorar la retracción ocular.

Palabras clave: *Duane Syndrome, torticollis, overshoots, exotropia, strabismus surgery.*

Abstract

Case report: surgical treatment of a Duane Syndrome with exotropia, diplopia, torticollis, abnormal vertical movements and severe co-contraction of the lateral rectus is described. **Discussion:** Paradoxical vertical eye movements on attempted adduction can occur as a consequence of co-contraction of the lateral rectus muscle. None of the surgical techniques reported have completely restored normal ocular motility or eyelid aesthetics. Clinical features carry more weight than type classification when planning surgery. Lateral rectus recession is necessary, with or without Y-splitting, to treat abnormal vertical movements. The small plication of the medial rectus can improve the adduction without worsening the ocular retraction.

Key words: *Duane Syndrome, torticollis, overshoots, exotropia, strabismus surgery.*

¹ MD, PhD, HGU. Gregorio Marañón.

² MD, HGU. Gregorio Marañón.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Duane (SD) es una patología rara con una incidencia del 5% en los estrabismos. Forma parte de los síndromes de denervación craneal, ya que se ha demostrado una ausencia o hipoplasia del VI nervio y una inervación anómala del recto lateral (RL) por fibras del tercer nervio (1,2). Es un trastorno ocular que consiste en la retracción del globo con disminución de la hendidura del párpado en el intento de aducción, deficiencia de abducción con limitación variable de la aducción y movimientos verticales anómalos del ojo afectado en la aducción. Puede asociarse a otras alteraciones oculares y sistemáticas. Existen 4 tipos de SD; su variabilidad viene dada por la inervación aberrante del RL. El tipo 2 consiste en una mayor limitación de la aducción con exotropía (XT) y limitación de la abducción grado leve (3).

Para plantear la cirugía se van a tener en cuenta la postura anormal de la cabeza, las desviaciones en la posición primaria, la retracción ocular y la disminución de la hendidura palpebral y los disparos verticales al intento de aducción. En el SD con exotropía hay varios procedimientos descritos en la literatura: la recesión máxima de RL con o sin división en Y, la fijación al periostio del RL asociada en algún caso a la transposición de los rectos verticales al rec-



Vídeo 1. Se observa una retracción ocular en el intento de aducción.

to lateral para mejorar la abducción (4,5). La asociación de la resección del recto medio del ojo afectado es una técnica controvertida pero que ha obtenido buenos resultados en los casos de SD con esotropía cuando se realiza en el RL y no mayor de 3,5 mm (6). La recesión del RL contralateral o del ojo sano no estaría indicada por poder provocar un empeoramiento de la co-contracción del ojo afectado.

CASO CLÍNICO

Se describe una paciente de 54 años, con antecedentes de estrabismo, diplopía intermitente, y tortícolis severo desde la infancia con empeoramiento progresivo (fig. 1). La agudeza visual era 1 OD y 0,9 OI. El test de TNO: negativo y el de Worth: diplopía. En la exploración motora se observaba tortícolis severo cara derecha (20°), limitación de la aducción grado -4 en OI, limitación muy leve de la abducción (grado -1), up-shoot severo (+++++) y down-shoot leve (+), retracción ocular y mayor enoftalmos en el intento de aducción de OI (fig. 2 y vídeo 1). En el cover test con prismas presentaba exotropía (XT) de 35 dioptrías prismáticas (dp) con hipertropía leve y enoftalmos de OI (fig. 3). El test



Figura 1. Preoperatorio: se observa un tortícolis severo cara derecha de 20°.



Figura 2. Preoperatorio: A) Limitación de la aducción grado -4. B) Up-shoot en el intento de aducción.



Figura 3. Preoperatorio: exotropía de OI en posición primaria de la mirada corrigiendo el tortícolis.

de ducción forzada era muy positivo (+++) a la aducción. En la RM craneal se observó agenesia bilateral del VI nervio, aunque no era concordante con la clínica ya que la motilidad del OD era completamente normal. Se realizó una recesión de RL de 10 mm con plegamiento de recto medio 3 mm en OI. En el postoperatorio inmediato (fig. 4) hubo resolución del tortícolis con XT de 2 dp, limitación aducción grado -1 y diplopía vertical secundaria a hipertropía leve de OI. A los 4 meses la AV mejor corregida era de 1 en OD y 1 en OI, sin diplopía. En el cover test con prismas presentaba una XT de 4 dp de cerca y ortoforia de lejos con tortícolis 5° grados cara derecha, y resolución del up-shoot en aducción que se mantiene al año del seguimiento (vídeo 2).

DISCUSIÓN

El tratamiento quirúrgico del SD debe ser individualizado (4,7). El SD con exotropía representa un reto terapéutico porque incluso después de un debilitamiento máximo del recto lateral, permanece todavía una co-contracción suficiente para prevenir la aducción y la retracción ocular. En este caso se decidió practicar una recesión grande del RL, asociada a un plegamiento de recto medio de pequeña magnitud para mejorar la exotropía, la aducción y preser-



Vídeo 2. Se observa ausencia de tortícolis, y una limitación leve de la aducción grado -1 con mejoría del up-shoot de OI al intento de aducción.

var la vascularización del globo ocular por si fuera necesario realizar cirugía sobre un recto vertical en un segundo tiempo quirúrgico. La resección del antagonista ipsilateral es una técnica escasamente publicada en la literatura que ha conseguido buenos resultados en los SD con esotropía (6). La resección del recto medio en el tratamiento del SD con exotropía ha obtenido mejores resultados que las recesiones aisladas de los RLs tanto en los casos unilaterales (66,7%) como bilaterales (75%) si el ángulo de desviación es \geq de 25 dp (8), aunque otros piensan que las resecciones de los rectos horizontales deberían evitarse por el efecto impredecible y por el riesgo de aumentar la co-contracción por la anomalía inervacional subyacente (9).

En conclusión, la dificultad del tratamiento quirúrgico del síndrome de Duane con exotropía plantea un reto al estrabólogo debido a que la co-contracción del RL no puede ser solucionada a pesar de la desinserción o recesión amplia del mismo. La resección o plegamiento de poca magnitud del recto medio pueden mejorar la aducción, la exotropía y el tortícolis sin esotropías consecutivas y sin comprometer la retracción ocular.



Figura 4. Postoperatorio inmediato: A) Limitación aducción grado -1 de OI. B) Muy leve XT en posición primaria de la mirada y sin tortícolis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Denis D, Cousin M, Zanin E, Toesca E, Girard N. [MRI in Duane retraction syndrome: Preliminary results]. *J Fr Ophthalmol*. 2011 Sep; 34(7): 476-81.
2. Lee YJ, Lee HJ, Kim S-J. Clinical Features of Duane Retraction Syndrome: A New Classification. *Korean J Ophthalmol*. 2020 Apr; 34(2): 158-65.
3. Kekunnaya R, Gupta A, Sachdeva V, Krishnaiah S, Rao BV, Vashist U, et al. Duane Retraction Syndrome: Series of 441 Cases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. SLACK Incorporated; 2012 May 1; 49(3): 164-9.
4. Gaur N, Sharma P. Management of Duane retraction syndrome: A simplified approach. *Indian J Ophthalmol*. Medknow Publications; 2019 Jan; 67(1): 16-22.
5. Saxena R, Phuljhele S, Sharma P, Pinto CN. Periosteal Fixation Procedures in the Management of Incomitant Strabismus. *Middle East Afr J Ophthalmol*. Medknow Publications; 2015 Jul; 22(3): 320-6.
6. Morad Y, Kraft SP, Mims JL III. Unilateral recession and resection in Duane syndrome. *J AAPOS*. Mosby; 2001 Jun 1; 5(3): 158-63.
7. Merino P, Merino M, Gómez de Liaño P, Blanco N. Horizontal rectus surgery in Duane syndrome. *Eur J Ophthalmol*. SAGE PublicationsSage UK: London, England; 2012 Mar; 22(2): 125-30.
8. Fouad HM, Awadein A, Youssef AA, Saeed H, Shousha SM. Surgical outcome of exotropic Duane syndrome. *Semin Ophthalmol*. Taylor & Francis; 2020 Mar 4; 35(1): 66-77.
9. Sharma P, Tomer R, Menon V, Saxena R, Sharma A. Evaluation of periosteal fixation of lateral rectus and partial VRT for cases of exotropic Duane retraction syndrome. *Indian J Ophthalmol*. Wolters Kluwer -- Medknow Publications; 2014 Feb 1; 62(2): 204-8.

Foro de casos clínicos

Estrabismo y diplopía en paciente con alta anisometropía e intervenido de joven de desprendimiento de retina

Moderadora: Dra. Milagros Merchante Alcántara

Panelistas: Dra. María Anguiano Jiménez (Hospital de Galdácano, Bilbao)

Dr. Honorio Barranco González (Hospital La Fe, Valencia)

Dr. Jesús Barrio Barrio (Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona)

Dr. Antonio Caballero Posadas (Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia)

Dra. Andrea Molinari Szewald (Hospital Metropolitano, Quito –Ecuador–)

Resumen

Se solicita la opinión de cinco expertos estrabólogos sobre el caso clínico de un paciente de 51 años de edad que acude por vez primera a consulta en diciembre de 2017 por presentar estrabismo ojo izquierdo y diplopía desde hacía 4-5 meses.

Se les informa de los antecedentes sistémicos y oculares, de las pruebas que aporta y de aquellas que se le solicitan; así como de la exploración, cirugía que se le realiza para su estrabismo, resultado y situación actual. Y se les pide su opinión acerca de las siguientes cuestiones: 1. Resumen breve del cuadro ante el que nos encontramos y causa de la recidiva. 2. ¿Cómo explicas que ante una agudeza visual tan baja en ojo izquierdo, el paciente tenga diplopía? Y, ¿ante unas condiciones sensoriales y motoras tan poco favorables siga con capacidad de unir en ocasiones las imágenes de ambos ojos? 3. ¿A qué crees que se debe el aumento progresivo, tras la cirugía de D.R., de la hendidura palpebral izquierda, especialmente a costa del párpado superior? 4. ¿Efectuarías o solicitarías alguna otra prueba? 5. ¿Realizarías de nuevo tratamiento quirúrgico o esperarías? 6. En el momento de optar por la cirugía: ¿Qué tipo de anestesia emplearías? ¿Cuál sería tu planteamiento quirúrgico? Aparte del TDP, ¿tendrías en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico? ¿Tenderías a hipercorregir para evitar de nuevo la recidiva?

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

Summary

The opinion of six strabismus experts was requested for the clinical case of a 51-year-old patient who came to the clinic for the first time in December, 2017, complaining of strabismus of the left eye and diplopia presenting the previous 4-5 months.

They are informed of the systemic and ocular past history, the test results the patient has provided and any other test requested, as well as the examination, the surgery performed for his strabismus, results and current situation. And they are asked to give their opinion on the following questions:

1. Brief summary of the condition we are facing and the cause of the recurrence. 2. How do you explain that, with such low visual acuity in the left eye, the patient complains of diplopia? And, given such an unfavorable sensory and motor situation, the fact that the patient is still capable of occasionally joining the images of both eyes? 3. What do you think is the cause of the progressive enlargement of the left palpebral fissure, after RD surgery, especially due to the upper eyelid? 4.

Would you carry out or request any other tests? 5. Would you perform surgical treatment again or would you wait? 6. When opting for surgery: What type of anesthesia would you use? What would your surgical approach be? Besides the passive duction test, would you consider any perioperative data to change or decide the surgical protocol? Would you tend to over-correct to avoid recurrence again?

The full comments of all the panelists are presented and a final summary is made.

Paciente de 51 años de edad que acude por primera vez a consulta en diciembre de 2017 por presentar estrabismo ojo izquierdo y diplopía (principalmente de lejos) desde hace 4-5 meses, y no adaptarse a sus cristales progresivos.

Antecedentes sistémicos personales: Parálisis braquial congénita. Enfermedad de Chron. Aplasia medular desde hacía 1 año.

Antecedentes oculares personales:

Miopía y astigmatismo bilaterales. Ambliopía profunda ojo izquierdo por gran anisometropía.

Mayo de 1988: Intervenido de desprendimiento de retina regmatógeno ojo izquierdo mediante cerclaje, criopexia y explantes. Posteriormente se le extrae un explante por rechazo.

Abril de 1994: Profilaxis láser en lesiones predisponentes de retina periférica ojo derecho.

EXPLORACIÓN

– **Agudeza visual con corrección:**

O.D.: 20/20 difícil. O.I.: Movimiento de manos a metro y medio.

Usa: O.D.: -5,75 D (-1,50 D a 90°)
O.I.: -5,75 D (-0,25 D a 110°) Adición de +1,75 D en progresivo.

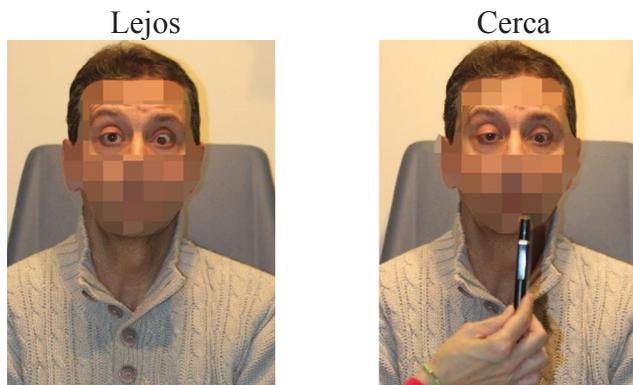
– **Refracción** (bajo ciclopléjico):

O.D.: -6,25 D (-1,50 D a 90°) A.V.: 20/20.
O.I.: -20,50 D (-2,50 D a 155°) A.V.: Movimiento de manos.
No cambio.

– **Visión binocular:**

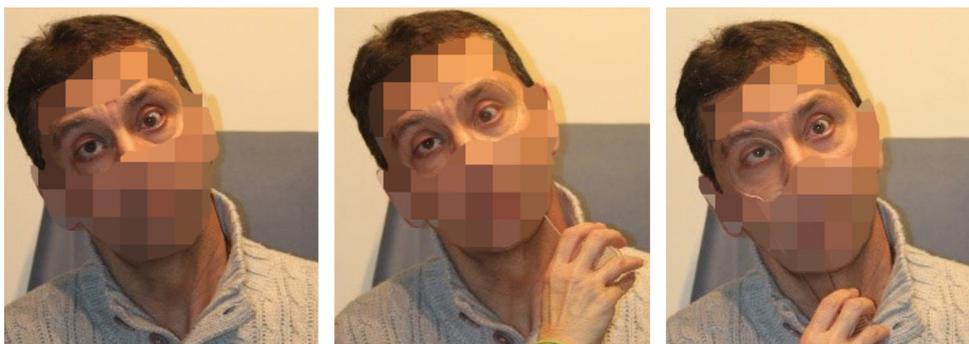
- Luces de Worth lejos y cerca: Suprime ojo izquierdo.
- Tests vectográficos de lejos: Diplopia vertical en Figuras.
- Titmus de lejos y cerca, T.N.O. y Lang: No realiza.

– **Posición de la cabeza:**



– **Maniobra de Bielschowsky:**

A hombro derecho



A hombro izquierdo

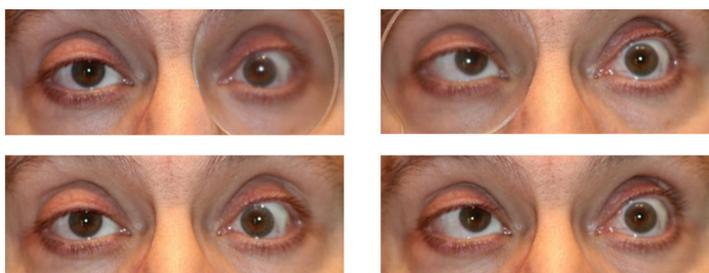


– **Mayor hendidura palpebral izquierda que derecha.**

– **PPM:** **Lejos:** Domina ojo derecho + 35^Δ OD/OI 15^Δ.

Fijando ojo derecho

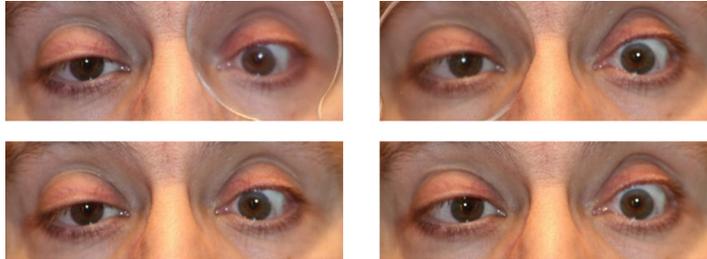
Fijando ojo izquierdo



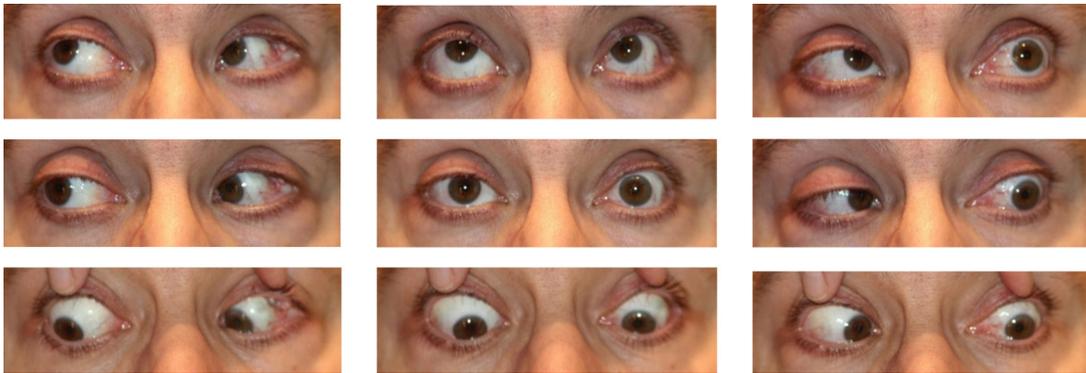
Cerca: Domina ojo derecho +30^Δ OD/OI 15^Δ.

Fijando ojo derecho

Fijando ojo izquierdo



– **Versiones:** (Se envían todas las fotografías sin corrección para mejor visualización).



Fijando ojo derecho:



Fijando ojo izquierdo:



– **Ducciones activas:**

OD: Normales.

OI: Limitación abducción y limitación elevación (principalmente en abducción).

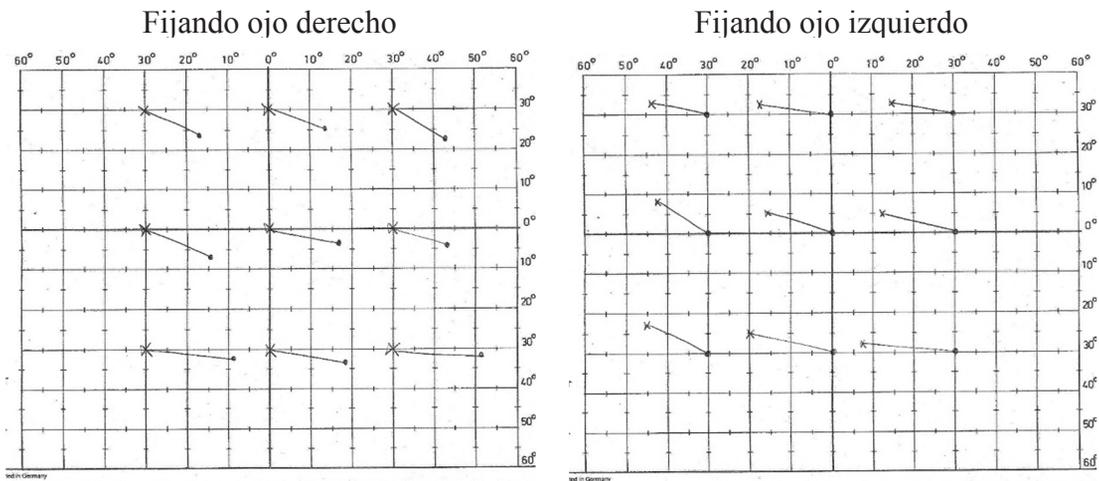
– **Convergencia:** +++.

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

TF FOD A. obj. +16° OD/OI 3° A. subj.: +16° OO/OI 3° F: Suprime OI.

cc FOI A. obj. +15° OD/OI 5° A. subj. +15° OD/OI 5°.

Se realizan sólo 9 posiciones fijando ojo derecho y 9 posiciones fijando ojo izquierdo (debido al cansancio del paciente).



– **Polo anterior:** Esclerosis de cristalino ambos ojos.

– **Tonometría de no contacto:** 17 mm de Hg ojo derecho, 19 mm de Hg ojo izquierdo.

– **Fondo de ojo** (bajo midriasis medicamentosa):

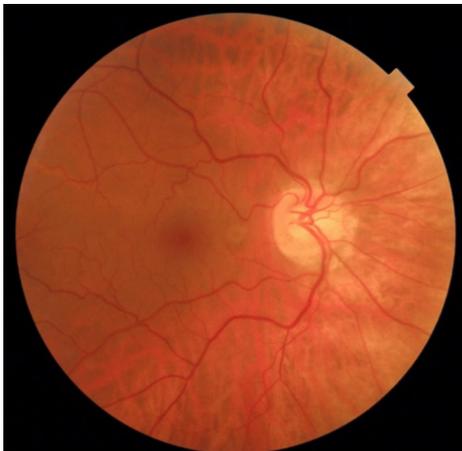
O.D.: Barreras de láser en empalizadas a las VI y IX horas.

O.I.: Miope alto. Placa de atrofia de I-II horas (posible crioterapia).

Posibles explantes temporal superior y nasal inferior.

– **Retinografías:**

Ojo derecho



Ojo izquierdo



Se le solicita:

- **RMN de órbitas (19/1/2018):** Aumento del eje anteroposterior de ambos globos oculares, más significativo en el izquierdo, adquiriendo éste último una morfología en 8 (secundaria a la existencia de una banda de cerclaje). El eje anteroposterior de los globos oculares es de 26 mm y 31 mm (derecho e izquierdo, respectivamente), compatible con miopía bilateral. No se aprecian alteraciones en la grasa orbitaria ni en la musculatura ocular extrínseca.

- **Fotografías desde niño:**



(La primera es antes del DR y a partir de la segunda, ya intervenido de DR)

Tras explorar repetidamente al paciente y avisarle previamente de la posibilidad de precisar varias cirugías, **FUE INTERVENIDO** el 26 de febrero de 2018, bajo **anestesia general**, estando el ojo izquierdo en endotropía e hipotropía. En ojo derecho, el **TDP** era negativo; y, en ojo izquierdo, positivo en supra-abducción y muy positivo en abducción.

Se realiza la cirugía en el **ojo izquierdo**:

Se comienza por conjuntiva inferior liberando múltiples adherencias alrededor del músculo RI y observándose el extremo del cerclaje suelto sobre dicho músculo, que se corta hasta alinear con el borde nasal del RI. Tras eliminar todas las adherencias existentes se negativiza el TDP en supraabducción, por lo que no se procede a la retroinserción prevista.

Se pasa a conjuntiva nasal y se liberan las adherencias alrededor del músculo RM, observando que el cerclaje está por debajo del músculo con un extremo libre en bisel en la zona nasal superior del RM. Tras eliminar todas las adherencias existentes se realiza una retroinserción de 8 mm con asas, quedando el TDP negativo en abducción.

Se finaliza infiltrando metilprednisolona + gentamicina subconjuntival.

Bajo anestesia el paciente queda en ortoforia.

Al día siguiente, el paciente estaba en ortotropía de lejos y de cerca y no presentaba diplopía en ninguna posición de la mirada. Además del colirio ATB + antiinflamatorio se le recomiendan ejercicios de abducción y elevación en abducción.

En todas las revisiones sucesivas el paciente sigue en ortotropía de lejos y de cerca en PPM, con discreta limitación de la abducción y elevación en abducción del ojo izquierdo.

ULTIMA EXPLORACIÓN: 8 de junio de 2020.

Acude nuevamente a consulta refiriendo haber ido hacia atrás durante el confinamiento y que se encuentra más cómodo tapándose el ojo izquierdo.

– **Agudeza visual con corrección:**

O.D.: 20/20 difícil. O.I.: Movimiento de manos a 1 metro.

Usa: O.D.: -6,50 D (-1,50 D a 90°). Adición de +2,50 D en progresivo.

O.I.: Cristal compensado.

– **Refracción** (bajo ciclopléjico):

O.D.: -6,50 D (-1,50 D a 90°) A.V.: 20/20 difícil.

O.I.: -22 D (-2 D a 145°) A.V.: Movimiento de manos.

Mismos cristales.

– **Visión binocular:**

- Luces de Worth lejos y cerca: Suprime ojo izquierdo.
- Tests vectográficos de lejos: Suprime ojo izquierdo en Figuras y en 20/40.
- Titmus de lejos y cerca, T.N.O. y Lang: No realiza.

– **Posición de la cabeza:**

Lejos

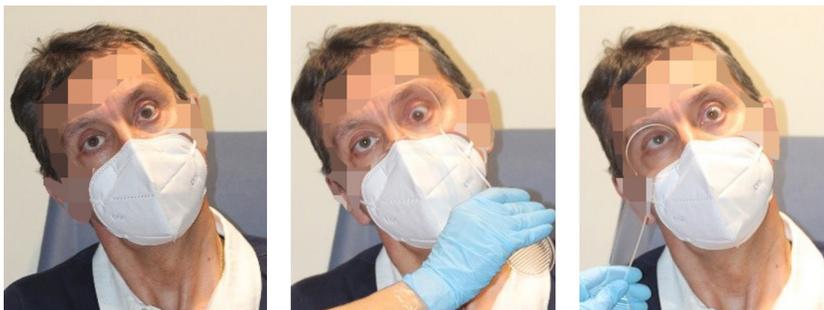


Cerca



– **Maniobra de Bielschowsky:**

A hombro derecho



A hombro izquierdo



– Mayor hendidura palpebral izquierda que derecha.

– PPM: Lejos: Domina OD desde ortotropia a $+25^{\Delta}$ OD/OI 20^{Δ} .



Fijando ojo derecho

Fijando ojo izquierdo



Cerca: Domina OD desde ortotropia a $+15^{\Delta}$ OD/OI 20^{Δ} .

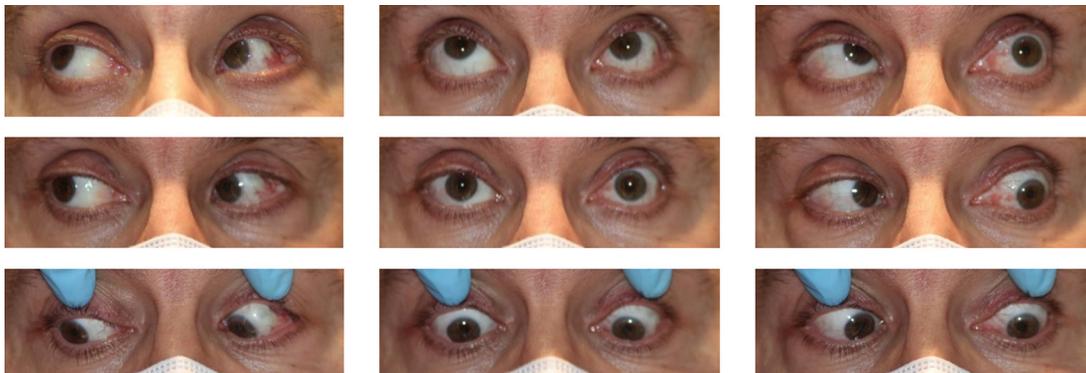


Fijando ojo derecho

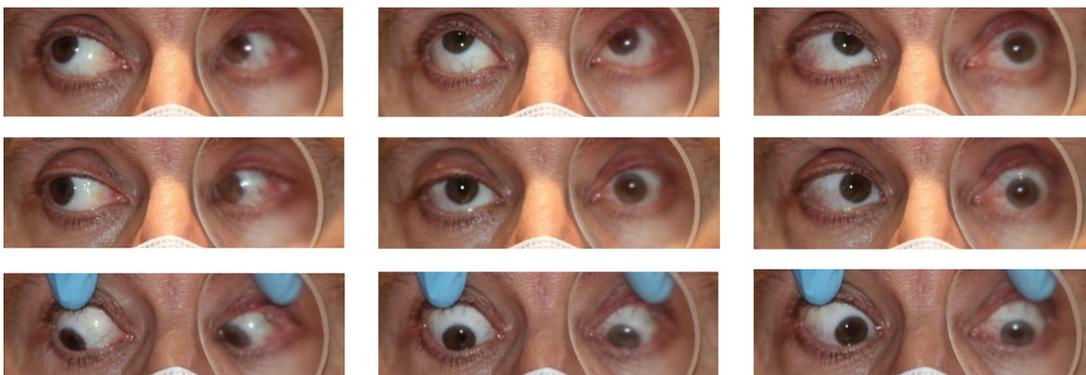
Fijando ojo izquierdo



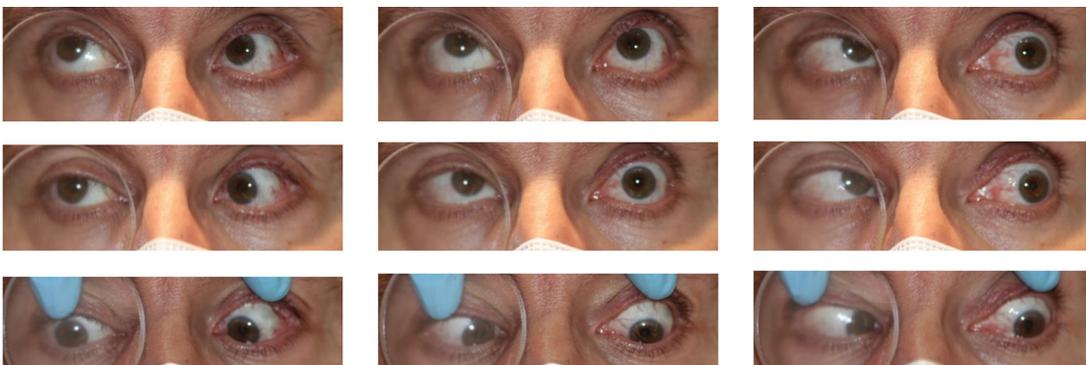
– **Versiones:** (Se envían todas las fotografías sin corrección para mejor visualización).



Fijando ojo derecho:



Fijando ojo izquierdo:



– **Ducciones activas:**

OD: Normales.

OI: Limitación abducción y limitación elevación (principalmente en abducción).

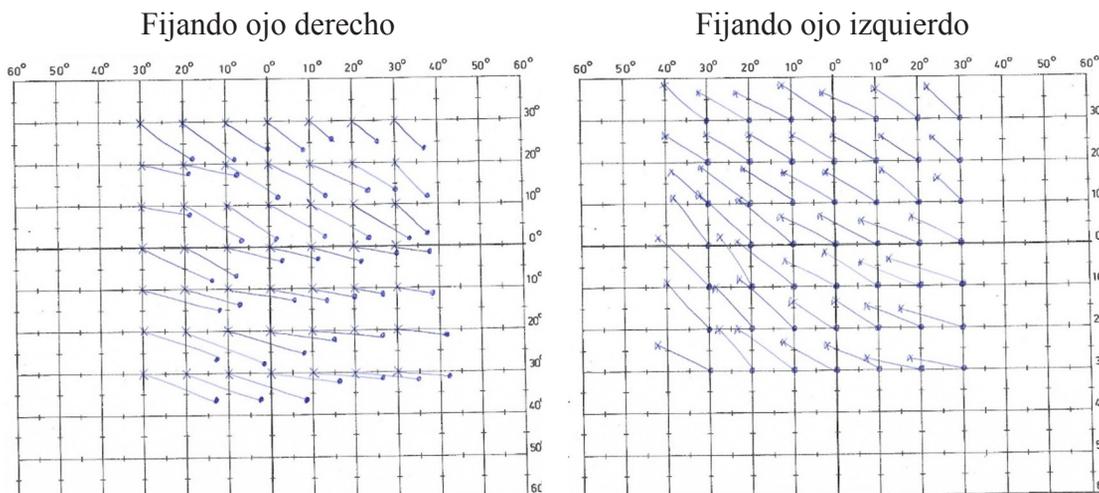
– **Convergencia:** +++.

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

TF FOD A. obj. +12° OD/OI 3° A. subj. +12° OO/OI 3° F: Suprime OI.

cc FOI A. obj. +12° OD/OI 7° A. subj. +12° OD/OI 7°.

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



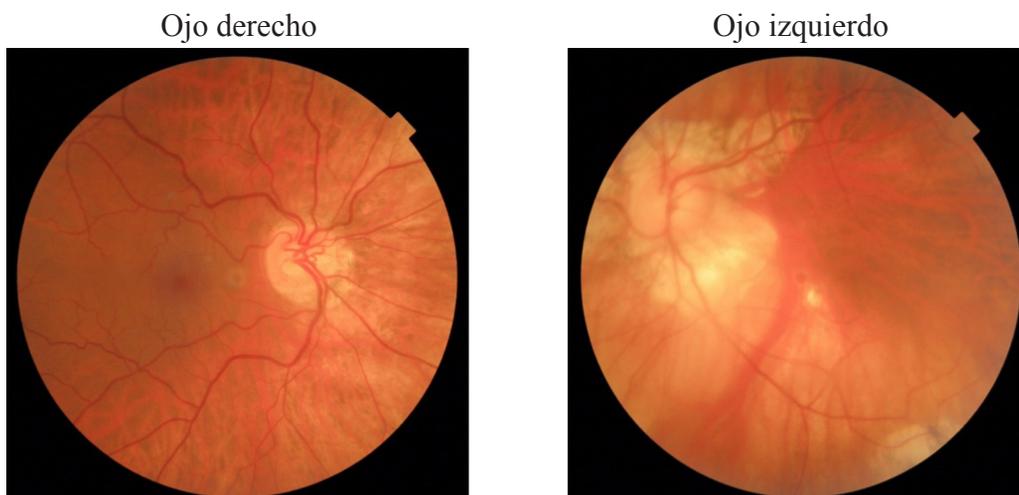
No realizamos el test de Hess-Lancaster, al considerar que el estudio al sinoptómetro es mucho más completo y explora más posiciones de la mirada. Tampoco tenemos por costumbre medir con prismas en las posiciones diagnósticas por la dificultad que entraña; sí valoramos en cruces el movimiento al cover alterno en dichas posiciones y nos ayudamos de los datos que nos aporta el estudio al sinoptómetro.

– **Estudio de la torsión:**

- Al sinoptómetro: No torsión ambos ojos.
- Con Varilla de Maddox con nivel: Ojo derecho: No torsión.
Ojo izquierdo: Excyclotorsión 7,5°.

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

– **Retinografías:**



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

1. **Resumen breve del cuadro ante el que nos encontramos y causa de la recidiva.**
2. **¿Cómo explicas que ante una agudeza visual tan baja en ojo izquierdo, el paciente tenga diplopía? Y, ¿ante unas condiciones sensoriales y motoras tan poco favorables siga con capacidad de unir en ocasiones las imágenes de ambos ojos?**
3. **¿A qué crees que se debe el aumento progresivo, tras la cirugía de DR, de la hendidura palpebral izquierda, especialmente a costa del párpado superior?**
4. **¿Efectuarías o solicitarías alguna otra prueba?**
5. **¿Realizarías de nuevo tratamiento quirúrgico o esperarías?**
6. **En el momento de optar por la cirugía: ¿Qué tipo de anestesia emplearías? ¿Cuál sería tu planteamiento quirúrgico? Aparte del TDP, ¿tendrías en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico? ¿Tenderías a hipercorregir para evitar de nuevo la recidiva? ...**

1. **Resumen breve del cuadro ante el que nos encontramos y causa de la recidiva**

Dra. María Anguiano Jiménez:

Podríamos estar ante dos posibles diagnósticos, estrabismo de la alta miopía (MAPE) o ante un síndrome adherencial secundaria a la cirugía del desprendimiento de retina. En la RMN no se observan desplazamiento de los rectos verticales ni del recto lateral, ni otras alteraciones que se pueden encontrar en un MAPE. La desviación vertical es mayor en abducción que en aducción, esto último más característica del MAPE, además la dificultad de abducción no es muy grande. Todo ello me inclina a favor del S. adherencial, aunque no es de descartar que esté agravado por la miopía magna. La maniobra de Bielchowsky es positiva sobre el hombro derecho, donde actúan el recto inferior y oblicuo inferior, el ojo derecho está por encima del izquierdo lo que implica bien una dificultad de elevación del oblicuo inferior, o que el recto inferior no pueda «relajarse» es decir que no puede subir por las adherencias o que se sumen ambas.

La recidiva puede deberse al empeoramiento progresivo por el cuadro MAPE o a que las adherencias hayan aumentado progresivamente provocando la recidiva del estrabismo.

Dr. Honorio Barranco González

Se trata de un paciente con endohipotropía izquierda en el contexto de miopía magna con gran anisometropía. El paciente tiene como antecedente significativo una cirugía previa de desprendimiento de retina en el ojo izquierdo en 1988 (20 años antes del inicio de la diplopía) con cerclaje y «explantas» (no figura en el informe la posición de dichos explantes).

La existencia de dicha cirugía previa y la positividad del test de ducción pasiva llevó al diagnóstico de estrabismo restrictivo por fibrosis tras la cirugía del desprendimiento de retina. Los hallazgos intraoperatorios parecieron confirmar dicho diagnóstico, con presencia de adherencias y de extremos del cerclaje en relación con los músculos recto inferior y medio. La excelente respuesta a la cirugía (con ortotropía y ausencia de diplopía en el postoperatorio inmediato) pareció de nuevo confirmar el diagnóstico.

La existencia de una recidiva unos 2 años tras la cirugía nos plantea dos posibles escenarios:

a) El diagnóstico y el tratamiento fue correcto pero se ha producido una nueva fibrosis postoperatoria. La restricción de la elevación, la retracción palpebral y la exciclotorsión irían a favor de este diagnóstico. En ese caso podría plantearse un nuevo test de ducción pasiva y

una reintervención con liberación de adherencias (con especial atención a posibles adherencias entre recto inferior y oblicuo inferior) y retroinserción del recto inferior.

b) El diagnóstico no fue adecuado sino que el paciente presentaba una endotropía e hipotropía del alto miope, un MAPE (myopic acquired progressive esotropía) o un heavy eye syndrome (síndrome de ojo pesado). Algunos datos de la historia clínica podrían ir a favor de esta opción, especialmente los plazos. El largo periodo transcurrido entre la cirugía de desprendimiento de retina y el inicio de la diplopía (20 años) y el tiempo transcurrido tras la última cirugía (2 años) irían más a favor de un cuadro lentamente progresivo que de un cuadro fibrótico/inflamatorio, que hubiera sido más precoz. La confirmación de esta opción requeriría pruebas radiológicas (ver punto 4).

Una tercera opción sería que el cuadro tuviera ambas etiologías de forma combinada, combinando adherencias de la cirugía previa y hallazgos propios del síndrome de ojo pesado. Quizá esta sea la opción más probable.

Dr. Jesús Barrio Barrio

Paciente con miopía magna bilateral y ambliopía profunda anisométrica en ojo izquierdo. Anisometropía marcada con OD: -6D y OI: -20D (31 mm de longitud axial). Aparición de diplopía por endotropía +35D e hipotropía 15D de ojo izquierdo a los 30 años de cirugía escleral por desprendimiento de retina. Sin tortícolis significativo por dominancia completa del ojo derecho. Es de suponer que el paciente tiene una supresión profunda del ojo izquierdo con fusión periférica de imágenes desde la infancia, y que la diplopía se ha desencadenado por la aparición de estrabismo progresivo de probable mecanismo mixto: restrictivo adherencial iatrogénico por cirugía con explantes esclerales y secundario a miopía magna. Buena respuesta sensorial a la cirugía del componente restrictivo adherencial (liberación de adherencias del recto inferior y recto medio) y componente fibrótico miópico (retroinserción recto medio 8 mm) con

normalización del test de ducción pasiva y desaparición de la diplopía. Recidiva del cuadro a los 2 años por probable progresión de la fibrosis muscular miópica de recto medio y recto inferior, en contexto de aumento de dioptrías del OI a -22 y aparición de exciclotorsión ausente previamente. Es posible que exista un desplazamiento de los músculos (nasal del recto superior, inferior del recto lateral) como causa añadida de esta recidiva.

Dr. Antonio Caballero Posadas

Es un paciente con miopía magna, gran anisometropía, ojo derecho (OD): -6 / ojo izquierdo (OI): -20, y ambliopía profunda en OI (movimiento de manos a 1.5 m) operado de retina en el ojo izquierdo que comienza a tener síntomas de diplopía 19 años después de la cirugía de retina.

Antes de la cirugía de estrabismo:

Parece un cuadro de estrabismo secundario a cirugía de retina con cerclaje. Posiblemente haya fibrosis y adherencias tras la cirugía de retina tanto de músculos rectos como oblicuos e incluso grasa y contenido orbitario periocular.

El déficit de elevación se puede deber tanto a la fibrosis en la zona inferior como a adherencias en la zona superior posteriores que afectan al recto superior simulando una cirugía Faden sobre el mismo. Esa fibrosis superior y posterior explicaría también la extorsión ya que afectaría tanto a oblicuo superior (OSup) como recto superior (RS), ambos intorsores, generando además la contractura secundaria del recto inferior (RI). De este modo tenemos mecanismos tanto restrictivos como hipofuncionantes en la limitación de la mirada.

También explica la retracción palpebral la fibrosis y retracción de contenido orbitario superior, que englobaría la grasa orbitaria, septum y el elevador del párpado superior.

En las versiones se aprecia una posible limitación a la infraaducción de ambos ojos, como si fuera una hipofunción bilateral de oblicuo superior. La hipofunción del OSup del ojo iz-

quierdo podría ser debida a la fibrosis y cerclaje, mientras que la del ojo derecho podría ser una pseudo-hipofunción generada por la contractura del RI del ojo izquierdo.



En la maniobra de Bielschowsky el OD está más alto (o el OI más bajo) sobre hombro derecho, pero se iguala más sobre hombro izquierdo, quizás por la relajación del RI izquierdo.

La resonancia magnética de órbitas nos dice que la órbita, grasa y músculos están bien. Pero otra posibilidad que nos daría un cuadro de endotropía e hipotropía sería un síndrome MAPE (Myopic Acquire Progressive Esotropia), con una desviación inferior del recto lateral (RL), que causaría la debilidad en abducción y en supra-abducción.

Tras la cirugía de estrabismo:

Una vez liberadas las adherencias mediales e inferiores, así como debilitado el recto medio, el paciente es capaz de volver a fusionar y mantener momentos de ortotropía.

Persiste la contractura del RI izquierdo más una probable hipofunción del RS del mismo, que provoca una desviación secundaria al intento de fijación con el ojo izquierdo.

Persiste también la limitación a la abducción del ojo izquierdo que puede ser porque el recto medio (RM) se ha adherido más adelantado de lo programado (se operó con sutura colgante en asa), aparición de nuevas fibrosis en la zona medial o que el RL está debilitado, tanto por una alteración de su recorrido (MAPE), como por el mismo cerclaje o por fibrosis.

Este tipo de cirugías suele tender a la recidiva por la formación de nuevas adherencias y fibrosis. En este caso, además, es probable que exista una contractura del RI izquierdo que no llegó a resolverse en la cirugía de estrabismo.

Dra. Andrea Molinari Szewald

Se trata de un paciente con una anisometropía significativa, con antecedente de colocación

y remoción de explante por un desprendimiento de retina casi 20 años antes. Sin embargo, su problema de estrabismo y diplopía parece haberse iniciado en el transcurso del último año.

El test de ducción pasiva intraoperatorio francamente positivo a la abducción y supra-abducción de su ojo izquierdo asociado a la presencia de múltiples adherencias y presencia de tejido cicatrizal alrededor de los músculos recto inferior e interno, sugieren el diagnóstico de un estrabismo restrictivo por un síndrome adherencial luego de la intervención por su desprendimiento de retina. ¿Pero por qué su problema comienza tanto tiempo después de las intervenciones? En las fotografías del álbum familiar, la desviación no se nota sino en las últimas fotografías. ¿Puede un síndrome adherencial desarrollarse tanto tiempo después de las cirugías? ¿Podría haber otro factor que sea responsable del empeoramiento de este cuadro en los últimos años y que haya contribuido a la recidiva luego de la cirugía de estrabismo en el 2018?

2. ¿Cómo explicas que, ante una agudeza visual tan baja en ojo izquierdo, el paciente tenga diplopía? Y, ¿ante unas condiciones sensoriales y motoras tan poco favorables siga con capacidad de unir en ocasiones las imágenes de ambos ojos?

Dra. María Anguiano Jiménez

No es frecuente la diplopía en una visión tan baja y mucho menos cuando se trata de una ambliopía profunda y aún más cuando suprime el OI en todas las pruebas, la única posibilidad es por la visión periférica, pero no sabría explicar porqué.

Dr. Honorio Barranco González

No podría explicarlo completamente pero sí es algo que con relativa frecuencia se ve en la clínica diaria, ojos con ambliopía profunda y baja visión que escapan a la supresión e inducen diplopía (usualmente intermitente). Los test

de visión binocular (luces de Worth y vectográficos) en ese caso revelan una supresión del ojo miope magno pero aún así el paciente refiere diplopia. Hay dos factores que puedan estar influyendo en este hecho:

- El inicio de la miopía magna en este caso muy probablemente no fue congénito y el paciente desarrolló cierta binocularidad en los primeros años de vida, no teniendo una supresión tan establecida como si hubiera sido congénita. La diplopia en este caso además comenzó a referirse de forma tardía (a los 51 años de edad).
- La gran disparidad de las imágenes en casos como este dificulta la fusión y favorece la existencia de diplopía.

Dr. Jesús Barrio Barrio

Es relativamente frecuente que en ambliopías profundas con supresión intensa, ante modificaciones del ángulo de estrabismo, aparezca diplopia por que las imágenes caen ahora fuera del escotoma de supresión. En algunos casos, como ocurrió en este paciente, al volver a realinear los ojos, se vuelve a su situación compensada con supresión central y fusión periférica.

Dr. Antonio Caballero Posadas

El paciente tiene una baja agudeza visual actualmente, pero no habrá sido así de siempre y puede haber llegado a establecer mecanismos de visión binocular y fusión anteriormente que le ayudan a fusionar en cierto modo, aunque sea con una fusión periférica y no central. De hecho, tiene una correspondencia retiniana normal, lo que nos da a entender que ha tenido un desarrollo de la visión binocular anterior al estrabismo.

Como el estrabismo ha sido progresivo y es posible que haya llegado al límite de su capacidad de fusión ahora y por eso aparece esa diplopia.

Además, esa progresión lenta puede hacer que haya mecanismos adaptativos de supresión/neutralización. Existe una correlación inversa

que existe entre neutralización y ambliopía. A más ambliopía hay menos neutralización. Por lo que tener baja visión no le imposibilita tener diplopia.

La diplopia es mayor de lejos porque su visión es peor y tiene menos capacidad de fusionar y/o suprimir.

Dra. Andrea Molinari Szewald

En este caso, efectivamente llama la atención que a pesar de la visión tan pobre en su ojo izquierdo y que suprima esta visión con el test de Worth, el paciente refiere tener diplopía ocasional. Sin embargo, su correspondencia retiniana es normal y probablemente haya podido fusionar su visión periférica en ciertas posiciones de la mirada, especialmente en dextroinfraversión. Esto, probablemente le ocasiona conciencia de visión doble periférica en otras posiciones de la mirada.

3. ¿A qué crees que se debe el aumento progresivo, tras la cirugía de DR, de la hendidura palpebral izquierda, especialmente a costa del párpado superior?

Dra. María Anguiano Jiménez

La retracción se puede deber a la dificultad de elevación que aumenta los impulsos al recto superior y con ello al elevador del párpado, pero es sólo una hipótesis.

Dr. Honorio Barranco González

La retracción palpebral superior asociada a hipotropía puede encontrarse en el contexto de síndrome adherencial (Merino et al. 2016) y oftalmopatía tiroidea (De las Heras et al. 2018). El síndrome adherencial es habitualmente debido a cirugía de oblicuo inferior con herniación intraoperatoria de grasa orbitaria, pero también puede producirse tras cirugía extraescleral de desprendimiento de retina. La relación inerva-

cional del elevador del párpado y el recto superior podrán estar detrás de esta retracción.

La miopía magna per se puede producir un incremento de la hendidura palpebral relacionada con el aumento del tamaño del globo ocular. No es un hallazgo característico del MAPE en cambio, aunque sí ha sido descrito en el sagging-eye syndrome como pliegue palpebral superior elevado (asociado a blefaroptosis o a floppy eyelid, Chaudury et al. 2013).

Dr. Jesús Barrio Barrio

En la secuencia de fotografías desde la infancia se observa una retracción progresiva del párpado superior junto con la hipotropía progresiva del ojo izquierdo. En este caso podría aventurarse la existencia de un recto superior/elevador del párpado superior izquierdo fibrótico más que una causa inervacional. La posición del párpado parece muy fija, prácticamente no se modifica con las versiones, similar a las retracciones por fibrosis del músculo elevador o del músculo de Müller en la oftalmopatía tiroidea. Por las cicatrices conjuntivales que se visualizan en el sector temporal superior del ojo izquierdo en las posiciones de dextroversión es de suponer que el componente adherencial-fibrótico pueda ser relevante en este caso.

Dr. Antonio Caballero Posadas

Como he explicado antes, probablemente se ha producido una fibrosis de contenido orbitario superior que ha provocado una retracción de la grasa orbitaria/septum/elevador párpado superior. Esta retracción es más marcada por el lado temporal que es donde hay probablemente un explante.

Además, presenta una ptosis de aspecto aponeurótico en ambos ojos.

Dra. Andrea Molinari Szewald

La retracción del párpado superior izquierdo se evidencia recién en la cuarta fotografía

del álbum familiar, probablemente tenga que ver con el aumento de inervación hacia el recto superior izquierdo para tratar de corregir la hipotropía, este aumento de inervación iría también al elevador del párpado. En la primera foto del paciente mirando al frente, se observa elevación de las cejas y arrugas en la frente. Podría también tener una leve ptosis en su ojo fijador derecho y el esfuerzo continuo de tratar de elevar ese párpado podría ocasionarle por ley de Hering, retracción del párpado del otro ojo.

4. ¿Efectuarías o solicitarías alguna otra prueba?

Dra. María Anguiano Jiménez

Repetiría el test de ducción, tanto hacia arriba como hacia fuera, y previamente me aseguraría que se elimina la diplopía compensando la desviación con prisma. Comprobaría si la diplopía desaparece compensando sólo la desviación horizontal, la vertical o necesito corregir ambas.

Dr. Honorio Barranco González

Solicitaría una nueva resonancia magnética al paciente. En este caso sería fundamental contactar de forma previa con el radiólogo para que llevara a cabo cortes coronales buscando el desplazamiento nasal de recto superior y el desplazamiento inferior del recto lateral. Habría que buscar además el desplazamiento «nasal» del recto lateral (como abrazando el globo) que aparece en el MAPE frente al desplazamiento temporal más característico del sagging-eye.

Las últimas comunicaciones acerca de la resonancia orbitaria dinámica sugieren que aportaría muy interesante información en este caso particular (algo en lo que no tengo experiencia personal). Si el radiólogo tiene experiencia (o al menos interés) en dicha técnica se debería solicitar.

Dr. Jesús Barrio Barrio

Volvería a realizar test de ducción forzada.

Volvería a solicitar una RMN para estudiar la posición de los músculos extraoculares del ojo izquierdo. Independientemente de los comentarios del radiólogo, estudiaría las imágenes para ver posibles desplazamientos de los vientres musculares. Es posible que el recto superior esté desplazado nasalmente y el recto lateral inferiormente.

Dr. Antonio Caballero Posadas

Nueva RMN para revisar la zona superior (complejo recto superior, oblicuo superior y elevador párpado superior), si es posible, y para estudiar bien el trayecto de los músculos por si hubiera asociado un MAPE.

Fenómeno de Bell, probablemente no suba bien ojo izquierdo.

Ducciones forzadas.

OCT: posible alteración macular además del estrabismo puede causar que empeore la fusión y aumente la diplopia.

Dra. Andrea Molinari Szewald

Si bien la resonancia nuclear magnética efectuada antes de la intervención del estrabismo es informada como normal, sin alteración de los músculos extraoculares, al no presentarse estas imágenes en la descripción del caso entra la duda si los músculos rectos lateral y recto superior no estarían desplazados por la presencia de un estafiloma supero temporal en un globo de 31 mm de largo axil. Se sabe que este desplazamiento puede ocurrir y empeorar con el transcurso de los años y en este caso, podría ser un factor contribuyente para limitar la elevación y abducción de su ojo izquierdo. Por tal motivo, podría ser de utilidad pedir otro estudio de imagen orbitaria con cortes finos axiales, coronales y sagitales que nos aclaren esta duda.

Otro estudio que solicitaría es un OCT de mácula para evaluar la gravedad y extensión de

su maculopatía miópica y entender mejor la naturaleza de su diplopía.

5. ¿Realizarías de nuevo tratamiento quirúrgico o esperarías?

Dra. María Anguiano Jiménez

Depende de lo incapacitante que sea para el paciente

Dr. Honorio Barranco González

La recidiva de la diplopia y la endotropia con cifras significativas (aunque indudablemente menores que las preoperatorias) y la evolución hacia la progresión indicarían una reintervención en mi opinión.

Dr. Jesús Barrio Barrio

La recidiva del cuadro es a expensas de un aumento de la hipotropía del ojo izquierdo que ahora es incluso superior al preoperatorio, y una recidiva de la endotropía. Aunque el cuadro actual precisa cirugía, el paciente parece tolerar mejor esta recidiva que el cuadro inicial (dice que se encuentra más cómodo tapándose el ojo, no parece que tenga una diplopia limitante permanente). En principio, realizaría dos mediciones más, separadas en el tiempo unos 2-3 meses.

Dr. Antonio Caballero Posadas

Depende de la sintomatología del paciente. El paciente fija con el ojo derecho y es capaz de mantener una ortotropía. Si consiguiera adaptarse y llegar a suprimir (o desatender la imagen borrosa) no haría cirugía de momento. Cuanta más cirugía más inflamación y fibrosis provocaremos.

Si está sintomático y lo precisa plantearía la cirugía intentando tener membrana amniótica o

similar (Endoret) para cubrir los esclera y músculos y evitar en lo posible una reacción fibrótica/adherencial grande.

Dra. Andrea Molinari Szewald

Si el paciente me pide otra cirugía, evaluaría con cuidado un nuevo estudio de imagen orbitaria. Si veo desplazamiento significativo de los músculos recto lateral y superior izquierdos, probablemente consideraría corregir la posición de estos músculos lo que sin duda mejoraría la capacidad abductora y elevadora de ese ojo siempre y cuando el test de ducción pasiva no vuelva a indicar gran limitación a los movimientos oculares. Si no se evidencian desplazamientos de estos músculos rectos, no volvería a tocar el ojo izquierdo, en mi experiencia los síndromes adherenciales no mejoran con las reintervenciones. Un retroceso del recto superior e interno del ojo fijador derecho podría mejorar su desviación. Además, un retroceso del recto superior derecho podría producir cierto grado de retracción palpebral, haciendo más simétricas sus hendiduras palpebrales. La cirugía en el ojo derecho se podría hacer con anestesia local, sin embargo, si pensara operar el ojo izquierdo preferiría hacerlo con anestesia general.

6. En el momento de optar por la cirugía: ¿Qué tipo de anestesia emplearías? ¿Cuál sería tu planteamiento quirúrgico? Aparte del TDP, ¿tendrías en cuenta algún dato peri-operatorio para cambiar o decidir el protocolo quirúrgico? ¿Tenderías a hiper corregir para evitar de nuevo la recidiva? ...

Dra. María Anguiano Jiménez

El ideal sería utilizar anestesia tópica, pero creo que en este caso dificultaría la eliminación de las adherencias ya que posiblemente necesites traccionar bastante y es francamente molesto para el paciente.

La exciclotorsión, presente desde el principio, me induce a pensar que el oblicuo inferior es responsable, al menos en parte, de la dificultad de elevación, por lo que habría que liberar también las adherencias de este músculo así como las del recto inferior al que además retroinsertaría hasta normalizar el test de ducción. Con respecto a la desviación horizontal comprobaría nuevamente el test de ducción si es positivo limpiaría las adherencias que probablemente han recidivado y posiblemente aumentaría algo la retroinserción se podría añadir un hilo en recto medio contralateral. Si es negativo se podría realizar un plegamiento del recto lateral que no aumentaría el riesgo de isquemia y que puedes deshacer o aumentaron en anestesia tópica en la consulta.

La hiper corrección creo que no mejoraría el cuadro, ni la recidiva y teóricamente no le haríamos desaparecer la diplopía.

Dr. Honorio Barranco González

La respuesta a estas preguntas estaría muy determinada por los resultados de la exploración radiológica previa.

Respecto al tipo de anestesia yo emplearía la anestesia general al tratarse de un paciente con riesgo sistémico leve/moderado, con anestesia generales previas sin incidencias y multi-intervenido (con previsión de una cirugía larga y compleja). Otra alternativa sería la anestesia peribulbar pero no la indicaría al tratarse de un ojo muy grande por la miopía magna, lo que incrementaría el riesgo de punción del globo ocular.

El planteamiento quirúrgico ante signos radiológicos de heavy-eye syndrome sería la práctica de una técnica de Yokoyama (sutura entre recto superior y recto lateral) junto a la liberación de adherencias en la zona del recto inferior. Ante la ausencia de dichos signos radiológicos probablemente optara por liberación de adherencias, retroinserción de recto inferior y plegamiento de recto lateral (en lugar de resección para prevenir isquemia de polo anterior).

Como ya he mencionado, además del TDP tendría muy presente los datos que haya podido aportar la resonancia.

Si no existe indicación de técnica de Yokoyama sí podría tenerse en cuenta hipercorregir para evitar la recidiva. Teniendo en cuenta desde luego la re inserción del ligamento de Lockwood en la cirugía del recto inferior para evitar incrementar todavía más el aumento de hendidura palpebral.

Dr. Jesús Barrio Barrio

El tipo de anestesia lo decidiría en función del plan quirúrgico. Básicamente el plan dependería del estudio detallado de las imágenes de RMN orbitarias además del TDP. Si el desplazamiento de los músculos es marcado y hay que recolocar varios de ellos seguramente realizaría anestesia general, pensando también en explorar las adherencias en el recto superior. En ese caso, si el TDP para el recto medio no evidencia una contractura marcada, realizaría una miopexia del recto superior y recto lateral. Si no hay un gran desplazamiento utilizaría la anestesia tópica más sedación para reseca (y elevar con un punto escleral) el recto lateral y aumentar, según la comprobación intraoperatoria, la retro inserción del recto medio. Si no hay desplazamiento inferior del recto lateral, además de la resección del recto lateral haría una retro inserción del recto inferior. No realizaría una hiper corrección.

Dr. Antonio Caballero Posadas

Haría la cirugía bajo anestesia general.

El planteamiento quirúrgico dependería del resultado de las ducciones forzadas bajo anestesia general. Lo primero es normalizarlas liberando adherencias de nuevo, debilitando RI si se nota contracturado y volviendo a retrasar el RM si se ha adelantado.

Una vez hecho esto o si las ducciones son negativas podría plantearme igualmente un re-

troceso de RI más un pliegue del RL (para conservar circulación).

En cuanto a la zona superior, se podría pensar en entrar y limpiar las retracciones y adherencias, es posible que mejore esa retracción palpebral y puede que la elevación. Aunque sería una cirugía complicada separar y liberar recto superior y oblicuo superior.

Si el cerclaje estuviera atrapando el complejo recto sup. /oblicuo sup. me plantearía la retirada del cerclaje en ese sector.

Aparte de las ducciones me fijo también en la posición de los ojos en posición de reposo bajo anestesia general y test del equilibrio de las fuerzas elásticas.

No me plantearía hiper corregir, puesto que ya en la situación que está es capaz de mantener momentos de ortotropía. Y si nos pasamos lo que podemos hacer es dificultarle los mecanismos de fusión que tiene y provocarle más diplopía.

Dra. Andrea Molinari Szewald

Si el paciente me pide otra cirugía, evaluaría con cuidado un nuevo estudio de imagen orbitaria. Si veo desplazamiento significativo de los músculos recto lateral y superior izquierdos, probablemente consideraría corregir la posición de estos músculos lo que sin duda mejoraría la capacidad abductora y elevadora de ese ojo siempre y cuando el test de ducción pasiva no vuelva a indicar gran limitación a los movimientos oculares. Si no se evidencian desplazamientos de estos músculos rectos, no volvería a tocar el ojo izquierdo, en mi experiencia los síndromes adherenciales no mejoran con las reintervenciones. Un retroceso del recto superior e interno del ojo fijador derecho podría mejorar su desviación. Además, un retroceso del recto superior derecho podría producir cierto grado de retracción palpebral, haciendo más simétricas sus hendiduras palpebrales. La cirugía en el ojo derecho se podría hacer con anestesia local, sin embargo, si pensara operar el ojo izquierdo preferiría hacerlo con anestesia general.

RESUMEN DE LOS COMENTARIOS

Primera cuestión: Todos los panelistas coinciden en que estamos ante un estrabismo restrictivo debido a un síndrome adherencial iatrogénico secundario a la cirugía extraescleral de DR en ojo izquierdo; aunque también comentan la posibilidad de tratarse de un MAPE o de estar asociados ambos diagnósticos. También en que la causa de la recidiva del estrabismo se debe bien a un aumento progresivo de las adherencias, aparición de nueva fibrosis o empeoramiento progresivo del MAPE (o del síndrome de ojo pesado, otra posibilidad que apunta el Dr. Barranco).

Segunda cuestión: El Dr. Barranco comenta que en este caso podría estar influyendo que el inicio de la miopía magna muy probablemente no fuera congénito y que la gran disparidad de las imágenes dificulte la fusión y favorezca la diplopía; el Dr. Caballero refiere que posiblemente la baja AV del paciente no es desde siempre. Y parecen estar todos de acuerdo en que el hecho de que el paciente tenga CRN indica que desarrolló la VB y, al menos, fusión periférica antes del estrabismo; y que al ser éste progresivo, ha sobrepasado su capacidad de fusión, cayendo las imágenes fuera del escotoma de supresión y apareciendo la diplopía.

Tercera cuestión: Las Dras. Anguiano y Molinari opinan que se debe a un aumento de impulsos al RSI por la dificultad de elevación de ese ojo y con ello al EPS (causa inervacional). Posibilidad que también apunta el Dr. Barranco, quien añade que la retracción palpebral superior asociada a hipotropía puede encontrarse en el contexto de Sd adherencial tras cirugía extraescleral de DR. Los Dres. Barrio y Caballero también se inclinan **más por** la existencia de un componente adherencial-fibrótico del RS/EPS y contenido orbitario superior.

Cuarta cuestión: Los Dres. Anguiano, Barrio y Caballero repetirían el TDP. Todos, a excepción de la Dra. Anguiano, solicitarían una nueva RM orbitaria para estudiar bien el trayecto de los músculos extraoculares del ojo izquierdo, buscando el desplazamiento nasal del RS e inferior del RL. Los Dres. Caballero y

Molinari pedirían también una OCT de mácula para evaluar la gravedad y extensión de la maculopatía miópica y entender mejor la naturaleza de su diplopía. La Dra. Anguiano se aseguraría de que la diplopía se elimina compensando la desviación con prismas. Y el Dr. Caballero estudiaría también el fenómeno de Bell.

Quinta cuestión: Para los Dres. Anguiano y Caballero dependería de lo incapacitante que fuese la sintomatología para el paciente. La Dra. Molinari operaría si el paciente se lo pidiese. El Dr. Barrio realizaría dos mediciones más, separadas 2-3 meses, antes de tomar la decisión. Y el Dr. Barranco sí indicaría una reintervención.

Última cuestión: Los Dres. Anguiano, Barranco y Caballero utilizarían anestesia general. El Dr. Barrio, lo decidiría en función del plan quirúrgico (general, si el desplazamiento muscular en la RM es marcado; tópica más sedación, si no hay gran desplazamiento). Y la Dra. Molinari, en función del ojo que fuese a operar (local, si ojo derecho; general, si ojo izquierdo).

En cuanto al planteamiento quirúrgico, la Dra. Anguiano liberaría las adherencias del OI y RI y retroinsertaría el RI hasta normalizar nuevamente el TDP. Con respecto a la desviación horizontal: Si el TDP es positivo limpiaría las adherencias que probablemente han recidivado y aumentaría algo la retroinserción del RM, añadiendo o no un hilo en el RM contralateral; y si es negativo, realizaría un plegamiento al RL. El Dr. Barranco, ante signos radiológicos de síndrome de ojo pesado haría una técnica de Yokoyama junto a liberación de adherencias en la zona del RI. Ante la ausencia de dichos signos optaría por liberación de adherencias, retroinserción de RI y plegamiento de RL. El Dr. Barrio, si hay un desplazamiento muscular marcado en la RM, exploraría las adherencias en el RS y, si el TDP para el RM no evidencia una contractura marcada, realizaría miopexia del RS y RL. Si no hay un gran desplazamiento, resecaría (y elevaría con un punto escleral) el RL y aumentaría la retroinserción del RM. Y si no hay desplazamiento inferior del RL, además de la resección del RL haría una retroinserción del RI. El Dr. Caballero, en primer lugar, normalizaría las ducciones liberando de nuevo las

adherencias, debilitando el RI si se nota contracturado y volviendo a retroinsertar el RM si se ha adelantado. A continuación o si las duciones son negativas, además del retroceso de RI realizaría un pliegue al RL. Se pensaría si limpiar las retracciones y adherencias en la zona superior, y si el cerclaje estuviera atrapando el complejo RS/OS se plantearía retirarlo en ese sector. La Dra. Molinari, ante un desplazamiento muscular significativo del RL y RS en la nueva RM, corregiría la posición de estos músculos si el TDP no indica gran limitación

de los movimientos oculares. Si no se evidencia desplazamiento de estos músculos, no volvería a tocar el ojo izquierdo y realizaría un retroceso de RM y RS en ojo derecho.

Todos los panelistas se inclinan por no hiper-correr, salvo el Dr. Barranco que comenta que podría plantearse en caso de que no existiese indicación de técnica de Yokoyama.

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

Controversias

Controversias en queratitis en la edad pediátrica

Coordinadores: Nicolás López Ferrando¹, Nerea Sáenz Madrazo¹

Panel de expertos: Dr. Nicolás Alejandro Alba²
Dra. Ana Boto de los Bueis³
Dr. Jaime Etxebarria Ecenarro⁴
Dra. Victoria Pueyo Royo⁵
Dra. Paz Rodríguez Ausín⁶

Introducción

En este trabajo se aborda un tema de amplia controversia: el manejo diagnóstico y terapéutico de las queratitis en edad pediátrica. Los diagnósticos y etiología de las queratitis en adultos son de más fácil reconocimiento, y las pautas de tratamiento están en general bien establecidas. Sin embargo, en la edad infantil, a veces se plantean dificultades diagnósticas, y las causas no se corresponden en la misma proporción a los adultos. Las respuestas a los tratamientos no son las mismas. Recogemos las opiniones de las cuestiones más frecuentes planteadas a algunos expertos en el manejo de la patología de superficie ocular.

1. ¿Qué volumen de la patología que trata ocupan en su consulta las queratitis infantiles?

Dr. Nicolás Alejandro

3-4 pacientes a la semana.

Dra. Ana Boto

Menos de un 5%.

Dr. Jaime Etxebarria

Menos del 1%.

Dra. Victoria Pueyo

Las queratitis suponen un porcentaje bajo de la patología ocular que atiendo en mi consulta de oftalmología infantil.

Dra. Paz Rodríguez

Calculo que un 5%, de la Consulta de Superficie Ocular, y la mayoría de los casos son estudiados y tratados en conjunto con la Unidad de Oftalmopediatria, a cargo del Dr Daniel Perez-Formigó.

En la Consulta de Urgencias en área de Oftalmología, es donde recibimos los remitidos

¹ Sección de Córnea y Segmento Anterior. Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

² Jefe Asociado. Sección de Córnea y Superficie Ocular. Hospital Universitario Fundación Jiménez-Díaz.

³ Jefe de Sección de Segmento Anterior. Hospital Universitario La Paz.

⁴ Jefe de Sección de Córnea y Superficie Ocular. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Cruces. COI Bilbao Berri.

⁵ Oftalmólogo Infantil. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

⁶ Jefe de Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Torrejón.

por los pediatras de guardia, y el porcentaje de pacientes infantiles es algo mayor, por atenderse traumatismos y conjuntivitis agudas. Obviamente se aprecia un aumento en época primaveral y vernal por alergia estacional y apertura de piscinas.

2. ¿Cuáles son las causas más frecuentes en su práctica clínica?

Dr. Nicolás Alejandre

Queratitis vernal, rosácea ocular y causas infecciosas.

Dr. Ana Boto

Alergia y blefaritis.

Dr. Jaime Etxebarria

Blefaritis, herpes, vernaes.

Dr. Victoria Pueyo

Posiblemente la causa más frecuente de las queratitis que veo en mi práctica clínica sean los traumatismos, seguidos de la queratoconjuntivitis vernal, patología muy prevalente en los niños, con afectación corneal hasta en la mitad de los casos. Afortunadamente, en la gran mayoría de estos casos la afectación corneal es leve y responde bien a los tratamientos habituales.

En cuanto a las queratitis infecciosas, las etiologías son variadas, incluyendo traumatismos o cuerpos extraños corneales, o asociadas al uso de lentes de contacto.

Por último, existe un número bajo de niños con queratopatías neurotróficas, bien congénitas asociadas a otros síndromes (como el síndrome de Moebius o la agenesia de cuerpo calloso) o adquiridas, secundarias a procesos expansivos intracraneales o cirugías.

Dra. Paz Rodríguez

Sin duda la QCA (Queratoconjuntivitis Atópica) y la QC Vernal y en menor porcentaje las Queratitis Herpéticas, Neurotróficas asociadas a anomalías sistémicas, exposición etc.

En los últimos años encontramos aumento en el diagnóstico de Blefaritis por Demodex con su posible queratitis asociada a ojo seco evaporativo, especialmente cuando hay clínica de chalacion de repetición.

3. Ante una sospecha de queratitis herpética, ¿realiza algún test diagnóstico? ¿Qué tratamientos emplea?

Dr. Nicolás Alejandre

Mi diagnóstico en estos casos se basa en la biomicroscopía.

Queratitis epitelial:

– Si el paciente puede cumplir el tratamiento: pomada de aciclovir 5 veces al día hasta la resolución con un mínimo de 1 semana. En algunos casos añadiremos FML cuando se haya producido el cierre epitelial y si el haz subepitelial es muy intenso.

– Si el paciente no va a colaborar con el tratamiento tópico realizamos tratamiento oral (aciclovir 5 veces al día o más frecuentemente valaciclovir cada 8 horas) ajustando la dosis según las indicaciones del pediatra. Respecto al haz también intentaremos poner FML según su intensidad y cuando el epitelio haya cerrado.

– Es importante tener en cuenta que no debemos retirar completamente los antivirales mientras mantengamos el FML, por lo que es mejor empezar lo antes posible para que ambos tratamientos acaben al tiempo, o realizar pauta oral si se van a introducir corticoides y poner dosis profiláctica el tiempo necesario (aciclovir cada 12 horas o valaciclovir cada 24 horas).

Queratitis estromal:

– El tratamiento principal de esta presentación son fundamentalmente los corticoides, ya que su fisiopatología es inflamatoria/inmune. Utilizamos Maxidex o Predforte, no hacemos

distinción en la práctica entre endotelitis o queratitis estromal (de hecho los estudios que incluyen números altos de pacientes tampoco hacen la distinción) y necesitamos fármacos que lleguen al endotelio. Solemos empezar a dosis de una gota cada 3 horas respetando el sueño y realizamos un descenso personalizado a lo largo de al menos 3 meses. Puesto que en principio se trata de una inflamación crónica que va a durar varios meses solemos evitar el uso del tratamiento tópico por su epiteliotoxicidad al largo plazo. Pautaremos aciclovir (400 mg cada 12 horas) o valaciclovir (500 mg cada 24 horas) a dosis profilácticas, si bien la primera semana/2 semanas solemos utilizar dosis terapéuticas. Mantenemos la profilaxis al menos mientras se mantenga el tratamiento con corticoides.

Dra. Ana Boto

Si es una queratitis atípica si realizaría una PCR de raspado corneal.

Dr. Jaime Etxebarria

No. Solo fluoresceína y clínica. En adultos, con afectación endotelial, PCR de humor acuoso.

Si forma epitelial pura:

Antes (cuando había Aciclovir oftálmico), aciclovir oftálmico tópico x5 veces al día 15 días. Ahora ganciclovir tópico (Virgan) x5 veces al día 15 días.

Si afectación estromal:

– Niño <2 años: Zovirax forte jarabe (400 mg/5 ml) 1,25 ml x3 veces al día inicialmente y luego x2 veces al día 6 meses.

– Niño <4 años: Zovirax forte jarabe (400 mg/5 ml) 2,5 ml x3 veces al día inicialmente y luego x2 veces al día 6 meses (si es recurrencia, durante 1 año).

– Niño <6 años: Zovirax forte jarabe (400 mg/5 ml) 4 ml x3 veces al día inicialmente y luego x2 veces al día 6 meses (si es recurrencia, durante 1 año).

– Niño >6 años: Valtrex 500 mg x2 veces al día y luego Valtrex 500 mg x1 vez al día 6 meses (si es recurrencia, durante 1 año).

– Además, asociando Pred-forte x3 veces al día y luego ir bajando según respuesta clínica. En 1 mes, pasar a FML x1 vez al día y lo retiro al quitar el antiviral oral.

Dra. Victoria Pueyo

En general, el diagnóstico es exclusivamente clínico y no precisa de ningún otro test diagnóstico. El tratamiento habitual se basa en un antivirico tópico asociado a un midriático. En algunos casos aparecen queratitis herpéticas de repetición, que además podrían dejar como secuela leucomas corneales y, por tanto, afectar a la visión. En estos casos es planteable el uso de antiviricos orales de modo como profilaxis. Cuando esto ocurre es importante monitorizar la función renal y las cifras de neutrófilos mientras dure este tratamiento.

Dra. Paz Rodríguez

En casos de queratitis epitelial con ulcera dentrítica evidente, suelo realizar tratamiento tópico con Aciclovir pomada 5 veces al día o Ganciclovir gel. Si hay dudas diagnósticas realizamos PCR antes de tratamiento empírico.

Siempre hay que valorar la presencia de alteraciones cutáneas o patología sistémica que predispongan a la afectación ocular herpética, especialmente si se muestra bilateral, como puede ocurrir en Dermatitis Atópica.

Aunque es poco frecuente, si hay una afectación estromal herpética, y especialmente si existe amenaza del eje visual, tratamos con Aciclovir oral, en jarabe a dosis de 60 mgr/kilo repartidas en 4 tomas (máximo 200 mgr por toma). Y en caso de recaídas frecuentes se pueden necesitar dosis profilácticas un periodo de varios meses según la gravedad.

En caso de conjuntivitis con sospecha herpética en el neonato, que suele aparecer en las dos primeras semanas de vida, ingresamos y

exploramos siempre la córnea ya que se debe descartar afectación corneal. Debemos recordar que un tercio de los casos pueden desarrollar afectación del sistema nervioso central (encefalitis) y en un 25% una sepsis. Por ello, solemos realizar frotis conjuntival ± vesícula cutánea si existiera. Consensuado con pediatría iniciamos tratamiento sistémico con aciclovir IV durante 14-21 días y si existe afectación corneal añadimos tratamiento tópico con pomada de Aciclovir 5 veces al día durante 10 días.

4. ¿Cuál es su tratamiento de elección en las queratoconjuntivitis vernaes? ¿Qué alternativas emplea en aquellos casos más graves?

Dr. Nicolás Alejandro

Nuestro tratamiento de elección son los antihistamínicos tópicos sin conservantes cada 12 horas, las lágrimas artificiales y el FML en el momento agudo. Una vez resuelto el episodio utilizamos ciclosporina entre el 0,5 y el 1% cada 12-8 horas de mantenimiento y dejamos la fluorometolona para su uso puntual en las recaídas. En los casos que presentan mala tolerancia o efecto insuficiente utilizamos tacrolimus al 0,03% cada 12 horas.

Dra. Ana Boto

Ciclosporina 0,5% 2 o 3 veces al día añadiendo inicialmente un ciclo de corticoides tópicos. Si no es suficiente escalaría la concentración al 1% o cambiaría a Tacrolimus 0,02%/24 h.

Dr. Jaime Etxebarria

AntiH tópico x2 + Tacrolimus 0,03% colirio x2-3. Si no suficiente, añadir FML x3. Si no suficiente, Pred-forte x3 veces al día e intentar pasar a FML en 2-3 semanas (según respuesta clínica). Si se vuelve dependiente de Pred-

forte > 2 meses o no mejora, hoja de consulta a Alergias infantiles para Omalizumab.

Dra. Victoria Pueyo

La mayoría de los niños con queratoconjuntivitis vernaes responden bien al tratamiento con pautas cortas de corticoides tópicos y antihistamínicos tópicos o estabilizadores de los mastocitos. Sin embargo, las recurrencias al retirar el tratamiento y la necesidad de pautas más prolongadas con corticoides obligan en muchos de los casos a utilizar tratamientos ahorradores de corticoides. En estos casos, utilizo colirio de ciclosporina al 0,05-0,1% o tacrolimus tópico al 0,03%, con muy buen resultado en los niños y buena tolerancia en general.

Dra. Paz Rodríguez

Inicialmente es imprescindible tratar con corticoides, siendo necesario recurrir a los más potentes (Dexametasona, Prednisolona, si es posible sin conservantes) y con frecuencia pautamos Metilprednisolona al 1% en fórmula magistral (FM). Si el cuadro responde bien pasamos a corticoides menos potentes como Fluorometolona o Rimexolona en pautas descendentes. Estos últimos los empleamos especialmente para pequeñas recaídas cuando se mantiene tratamiento con ahorradores de corticoides a mínima dosis.

Como ahorradores de corticoide empleamos Ciclosporina y Tacrolimus en FM.

La Ciclosporina al 0,5% cada 12 horas (con posibilidad de subida hasta el 2%) es la primera elección. Si hay respuesta a dosis bajas, pero mala tolerancia, una opción es el preparado de CSA al 0,1% Ikervis® colirio en monodosis, cuyo coste es muy superior a la CSA.

En caso de no respuesta, o poca constancia por parte de los padres, cambiamos Ciclosporina por Tacrolimus 0,03% pomada por la noche en única toma. En casos muy severos subimos el TCL 0,03% a 0,1%. Tenemos una experiencia muy positiva con el Tacrolimus en la QCV.

Hay que conocer para casos muy concretos o situaciones con falta de medios, o como compás de espera a recepción de la FM, la pomada Protopic® cutánea, comercializada al 0,03%, se ha empleado fuera de fichas técnica por muchos colegas sin reportar efectos adversos. Se tolera muy bien, pero lleva Carbonato de propileno, cuyo efecto se desconoce a nivel de la Superficie Ocular.

La falta de evidencia científica suficiente sobre el TCL a nivel oftalmológico nos inclina a utilizar de primera elección la Ciclosporina. La existencia de un aviso de la FDA hace años sobre la posibilidad de favorecer aparición de neoplasias hematológicas, nos hace ser prudentes, aunque se refiere al uso sistémico del TCL y no se han reportado efectos secundarios oculares significativos en el uso tópico ocular. Su única contraindicación sería el haber padecido una infección herpética ocular previa, con recaída tras inicio del tratamiento.

5. Las queratitis infecciosas de etiología bacteriana o fúngica, ¿ocupan una parte importante de su consulta? ¿Cuál es el origen de los casos que usted trata?

Dr. Nicolás Alejandre

En general no. Son los niños más mayores cuando llevan lentes de contacto los que en mi opinión presentan una mayor incidencia. Fundamentalmente son queratitis bacterianas, aunque también hay casos de hongos y de amebas.

Dra. Ana Boto

Sí, diría que un 25%. Principalmente queratitis bacterianas asociadas al porte de lentes de contacto y asociadas a enfermedades crónicas de superficie ocular.

Dr. Jaime Etxebarria

Si. Lentillas sobre todo. Menos frecuente, traumatismos.

Dra. Victoria Pueyo

Ambas etiologías son infrecuentes en los niños. En cuanto a las queratitis bacterianas aparecen con cierta frecuencia en niños portadores de lentes de contacto, principalmente en aquellos de porte permanente o de menor edad. En cuanto a las queratitis fúngicas son más infrecuentes y suelen asociarse a traumatismo o inmunosupresiones prolongadas.

Dra. Paz Rodríguez

Afortunadamente, no hemos tenido ninguna infección fúngica en los 10 años de andadura del Hospital en pacientes pediátricos. Únicamente algún caso de Queratitis marginal en el transcurso de una blefaritis o secundaria a algún traumatismo, pero se han resultado bien con tratamiento antibiótico estándar.

6. ¿Son frecuentes los casos de queratitis asociadas a Orto-K u otras lentes de contacto en la población pediátrica?

Dr. Nicolás Alejandre

Yo no los describiría como frecuentes, pero vemos casos relacionados con Orto-K todos los años.

Dra. Ana Boto

Solo veo niños en mi actividad privada, no en el hospital, así que para mí es infrecuente ver infecciones por LC en niños.

Dr. Jaime Etxebarria

En mi experiencia, no. Son anecdóticos en edad pediátrica. Su frecuencia aumenta a partir de los 16-18 años.

Dra. Victoria Pueyo

Las queratitis asociadas a lentes de contacto no son infrecuentes en niños, si bien está descrito que su riesgo no es mayor al que pre-

sentan los adultos portadores de lentes de contacto. Lo importante es instruir bien al niño y a sus padres de los síntomas y signos de alarma y de la importancia de una atención especializada más precoz posible. La vigilancia estrecha es especialmente importante en los niños más pequeños portadores de lentes de contacto, como es el caso de la corrección de la afaquia.

En mi práctica clínica las queratitis asociadas a Orto-K son infrecuentes, posiblemente por la baja penetrancia de esta práctica en mi entorno.

Dra. Paz Rodríguez

Hemos tenido casos de Queratitis por Amebas tras Ortok, pero en pacientes jóvenes, pero mayores de 18 años. En nuestra área no está extendido el uso de estas lentes.

En pacientes pediátricos en afaquia por catarata congénita tampoco.

7. ¿Diagnostica con frecuencia queratitis asociadas a disfunción de glándulas de Meibomio en niños? ¿Cómo las trata?

Dr. Nicolás Alejandro

Los vemos con relativa frecuencia. La estrategia es parecida a la que utilizamos con adultos. Se centra fundamentalmente en la DGM. Utilizamos calor local y masaje palpebral. Es habitual la presencia de rosácea ocular y en muchas ocasiones añadimos un tratamiento con azitromicina oral. Además pueden necesitar tratamiento inmunomodulador con ciclosporina o tacrolimus tópicos. En estos casos lo que no utilizamos nunca son corticoides.

Dra. Ana Boto

Suele ser una de las causas principales de queratitis. La primera recomendación es que no se froten, insisto a los padres que tienen que

vigilar que no se toquen, si no es muy difícil curar la queratitis. Como tratamiento médico compresas de agua caliente, limpieza con toallitas, ciclo de Azytromicina y en casos severos oclusión ocular y eritromicina oral. Al comienzo asocio corticoides de superficie.

Dr. Jaime Etxebarria

Si. Higiene palpebral con calor local 1 vez al día + FML x3 veces al día y luego descender hasta FML x1 vez al día durante 3-4 meses. A veces, si la respuesta no es rápida o recurre pronto tras retirar el corticoide, añado eritromicina oral jarabe 10 mg/kg/día durante 2 meses.

Dra. Victoria Pueyo

En mi experiencia hay dos momentos de la infancia en que es más frecuente observar estos cuadros de queratitis asociada a blefaroconjuntivitis: sobre los 4-5 años de edad y en la adolescencia. El diagnóstico es, en muchas ocasiones, bastante tardío, por lo que suelen requerirse tratamientos prolongados para su resolución completa.

Suelo tratarlas con higiene palpebral, basada en calor local y limpieza mecánica de los párpados, asociada a antibióticos tópicos, como la azitromicina, el ácido fusídico, la eritromicina o el cloranfenicol. En general, suele ser necesario el uso de corticoides tópicos en pautas cortas, en momentos iniciales del tratamiento, para controlar la blefaritis y las inflamaciones de la superficie ocular. En los escasos pacientes en que resulta necesario mantener el corticoide en el tiempo, prefiero sustituirlo por ciclosporina o tacrolimus tópico.

En algunos casos, más frecuentemente en adolescentes con brotes muy frecuentes o remisiones incompletas, recorro a tratamientos con antibióticos orales más prolongados (6-8 semanas), como la eritromicina. Esto es especialmente importante en casos de acné rosácea.

Dra. Paz Rodríguez

La verdad es que no suele evidenciarse disfunción Meibomiana en el grupo de edad pediátrico. Disponemos de Microabrasion palpebral y dispositivos para aplicar calor, pero no hemos tenido que emplearlo en niños. En caso de necesidad de tratarlo usamos tratamiento estándar con toallitas o espuma y calor seco para la blefaritis y algún corticoide suave 1-2 semanas.

CONCLUSIONES

Las queratitis infantiles ocupan un escaso espacio en las consultas de Superficie Ocular y en las de Oftalmopediatría. Las causas más frecuentemente vistas por nuestros expertos son verna-les, traumáticas, herpéticas, asociadas a patología palpebral (blefaritis) o en menor medida, bacterianas. El diagnóstico de las queratitis herpéticas es esencialmente clínico, quedando la PCR para casos atípicos. El tratamiento en las formas epiteliales es tópico (aciclovir, o en su ausencia ganciclovir) pudiendo asociar corticoides de su-

perficie como el FML para haze marcados. Los antivíricos orales (aciclovir o valaciclovir) se emplean en casos de dificultad de aplicación de los tópicos o bien para las formas estromales, en las que además asocian corticoides tópicos. En las formas neonatales, se emplea aciclovir intravenoso y tópico. En las queratitis verna-les, emplean antihistamínicos que asocian a corticoides o inmunomoduladores como la ciclosporina y el tacrolimus tópicos, variando según el autor el orden en el que los van añadiendo. En general, aunque hay una excepción, las queratitis infecciosas (bacterianas o fúngicas) las ven raras veces, y de origen traumático o de lentes de contacto. Los casos asociados a Orto-K son excepcionales a estas edades, aunque aumentan su frecuencia a partir de la adolescencia. La disfunción de glándulas de Meibomio es una de las principales causas de queratitis en niños, y nuestros expertos las tratan con medidas locales de higiene, antibióticos o antisépticos locales (azitromicina o ácido fusídico), inmunosupresores (fluometolona) o inmunomoduladores locales (ciclosporina o tacrolimus), y en caso severos, antibióticos sistémicos (azitromicina o eritromicina).

Comentarios a la literatura

Coordinadora: Dra. Olga Seijas Leal

Comentario del Dr. Javier Celis Sánchez
Myectomy of the four horizontal rectus muscles with pulley fixation for the treatment of horizontal nystagmus in 10 adults: a pilot study

Robert W. Lingua, MD, and Charlotte Gore, MD. J AAPOS 2020;24:80.e1-6.

Propósito: La liberación y miectomía de los cuatro rectos horizontales podría mejorar el nistagmus pero puede producir limitación de la adducción, insuficiencia de convergencia o exotropia. Desarrollamos una técnica modificada de miectomía con fijación a la polea, en la que los músculos son fijados en vez de ser soltados. El propósito de este estudio fue presentar una revisión prospectiva de la clínica, nistagmografía y calidad de vida en una cohorte de adultos.

Métodos: Se reclutaron 10 adultos con nistagmus infantil, entre julio y octubre de 2018. Los sujetos se agruparon de acuerdo a la presencia o ausencia de hipoplasia foveal (HF). Después de la miectomía, los cuatro músculos horizontales fueron suturados a la polea o a la fascia circundante. A todos los pacientes se les realizó un estudio sensitivo-motor, videonistagmografía y un cuestionario de calidad de vida específico para nistagmus (QOL, quality-of-life).

Resultados: De los 10, 5 presentaban HF y 5 no. Los 10 experimentaron mejoría en la calidad de vida (73% en el grupo de HF y 104% en el de no HF). Se redujeron la amplitud del nistagmus y la velocidad de la fase lenta, y mejoró la agudeza visual en ambos grupos. Los movimientos rotatorios disminuyeron un 58%. Cinco pacientes precisaron una transposición muscular debido a exotropia sintomática (4) o a hipertropia (1).

Conclusiones: En el estudio de esta pequeña cohorte, la miectomía de los cuatro rectos

horizontales con fijación a la polea, redujo la amplitud y velocidad del nistagmus con mejora de la calidad de vida y de la agudeza visual, pero conlleva una reducción en la motilidad horizontal y riesgo de reoperación. La fijación de los músculos a la polea no disminuyó el riesgo de exotropia.

Comentarios

Entre las técnicas encaminadas a disminuir la intensidad del nistagmus la más empleada desde hace décadas (descrita por Rama en 1953) es el gran retroceso de los cuatro rectos horizontales (10-12 mm). La principal complicación de esta técnica es la inducción de un estrabismo (especialmente exotropia) por lo que es recomendable hacer menor retroinserción en los rectos medios que en los laterales, así como realizar un doble anclaje en las retroinserciones en asa para evitar desplazamientos verticales.

Otras técnicas empleadas con el mismo objetivo son:

- a) La tenotomía y reinserción del músculo en su inserción original.
- b) Divergencia artificial mediante retrocesos de los rectos medios (en pacientes en los que el nistagmus mejora en visión próxima).

En este trabajo se presenta una técnica que consiste en realizar una miectomía de los cuatro rectos horizontales (10 mm en los rectos medios y 17 mm en los laterales). La técnica consiste en desinsertar los músculos, previa sujeción con sutura de Vicryl. Una segunda sutura de material no reabsorbible (poliéster) se pasa por el punto donde se realizará la miectomía y se retira la parte anterior del músculo. Con el poliéster se cierra la fascia sobre el muñón del músculo. En los casos que precisaron reintervención se realizó a los 3 meses y consistió

en una transposición de la mitad nasal del recto superior (6-12 mm) hacia la inserción original del recto medio.

A pesar del reducido número de pacientes estudiados (10) es destacable la gran mejoría que se produce en el cuestionario sobre la calidad de vida. Es importante que esta mejora ocurre, sobre todo, en los pacientes en los que más disminuye la fase lenta del nistagmus, independientemente de si presentaban hipoplasia foveal o no.

Es también llamativo que esta mejoría en la calidad de vida se produce en todos los pacientes, incluso en los que desarrollaron una exotropía consecutiva.

Pero el aspecto negativo es el elevado número de reintervenciones, un 50%. Además estas precisaron de técnicas quirúrgicas de complejidad como son las suplencias desde el recto superior.

Cabría preguntarse si con otras técnicas quirúrgicas para el nistagmus, menos agresivas, se produciría la misma mejoría en el test sobre calidad de vida y con menos efectos secundarios.

Nystagmus and optical coherence tomography findings in CNGB3-associated achromatopsia

Hirji N, Theodorou M, Bainbridge JW, Venturi N, Michaelides M. J AAPOS 2020;24:82.e1-7

Propósito: Describir las características del nistagmus de pacientes con diagnóstico confirmado de acromatopsia asociada al CNGB3 y los hallazgos de la OCT de dominio espectral (SD-OCT) en ellos.

Métodos: Se estudiaron adultos y niños con acromatopsia CNGB3. El estudio incluyó la agudeza visual, la motilidad, video-nistagmografía e imagen SD-OCT. Se realizó una evaluación de la fovea clasificando las imágenes en cinco categorías.

Resultados: Se incluyeron 18 pacientes en el estudio (11 adultos). La mayoría presentaron una foria y sólo 3 tenían un estrabismo manifiesto. El tipo predominante de nistagmus fue el pendular, 9 pacientes mostraron formas mix-

tas. La frecuencia del nistagmus fue de 4-8 ciclos/segundo, sin diferencias importantes entre adultos y niños. La imagen de la OCT mostró una zona elipsoidal (ZE) continua en 2 pacientes (grado 1) y una interrupción (grado 2) en la ZE en los otros 16. Las características estructurales fueron simétricas en ambos ojos de cada paciente.

Conclusión: En nuestra cohorte de estudio, el nistagmus en la acromatopsia asociada a CNGB3, tenía características distintivas y la mayoría de los pacientes presentaban anomalías a nivel foveal en el estudio mediante OCT. El estudio precoz mediante SD-OCT en la evaluación clínica puede eliminar la necesidad de investigaciones más invasivas como las de neuroimagen.

Comentarios

El nistagmus infantil se manifiesta habitualmente entre los 3 y 6 meses de vida y tiene una prevalencia aproximada de 14 por 10.000. Puede ser idiopático o asociado a patologías oculares o sistémicas. Entre las causas oculares se incluyen cataratas congénitas, hipoplasia del nervio óptico y enfermedades retinianas como la acromatopsia y el albinismo. Aunque la historia clínica y la exploración pueden ser altamente sugestivas del diagnóstico, el estudio con RMN es usado frecuentemente en casos con presentación atípica para excluir una causa neurológica. La patología ocular, en concreto las alteraciones retinianas, se asocian con mayor frecuencia al nistagmus que los desórdenes neurológicos, por lo tanto, el estudio detallado de la retina puede obviar la necesidad del estudio de neuroimagen en niños. El estudio se llevó a cabo bajo dilatación y mediante el tomógrafo Spectralis (Heidelberg Engineering, Germany). La clasificación de los hallazgos se hicieron de acuerdo a las 5 categorías descritas por Sundaran y cols, para la zona elipsoidal (capa interna de los segmentos elipsoidales):

1. Capa continua de fotorreceptores.
2. Interrupción en la zona elipsoidal.
3. Ausencia de la EZ.

4. Presencia de una zona hiporreflectiva.

5. Atrofia de la retina externa incluida pérdida de epitelio pigmentario retiniano.

La zona elipsoidal es la segunda banda hiperreflectiva de la retina externa y se localiza justo por debajo de la membrana limitante externa. Normalmente se ve en la SD-OCT como una línea continua de reflectividad homogénea. La discontinuidad de la ZE se refiere a irregularidad de esta banda en la fovea con pérdida del contorno o variación en la reflectividad.

Se usaron varias estrategias para disminuir los artefactos durante el escaneado, como pedir al paciente que controlara el movimiento o que fijara la mirada en una luz externa. En los pacientes con nistagmus más severo se usó el modo de adquisición de «alta velocidad» en vez del de «alta resolución».

La conclusión de este trabajo es que la SD-OCT puede ayudar en la evaluación temprana de niños con acromatopsia para un posible tratamiento precoz y unos mejores resultados.

El diagnóstico precoz es cada vez más importante en una era en la que están surgiendo posibles terapias génicas para enfermedades genéticas de la retina y donde una intervención temprana se considera clave.

El hándicap que le veo a este trabajo es que una exploración de calidad con la OCT es complicada en niños pequeños, y más si presentan un nistagmus. Además estos serían la principal diana de este estudio pues en esa edad es donde mayor es el beneficio al ahorrarnos un estudio neurológico con RMN que precisaría de una sedación profunda.

Comentario de la Dra. Ana Dorado López-Rosado

Subclinical retinal microvascular alterations assessed by optical coherence tomography angiography in children with systemic hypertension

Dereli Can G, Korkmaz MF, Can ME. J AAPOS 2020; 24(3):147.e1-147

En este estudio los autores investigan si la hipertensión arterial (HTA) causa alteraciones

microvasculares retinianas en la infancia comparando imágenes de densidad vascular macular y peripapilar de niños con HTA y niños sanos.

Método: Se trata de un estudio casos-contrroles, prospectivo, realizado en un hospital de Turquía en el que incluyeron 40 ojos de 20 niños de 10 a 18 años con diagnóstico reciente de HTA primaria sin tratamiento y 40 ojos de 20 niños sanos de la misma edad y sexo. Se excluyeron pacientes con patología ocular o sistémica que pudiera alterar los resultados. A todos los participantes se les realizó un examen oftalmológico completo y una angiografía por tomografía de coherencia (angio-OCT) mediante sistema Avanti® RTVueXR con software AngioVue realizadas por uno de los autores y revisadas por dos de ellos. Los autores analizaron la zona avascular foveal (ZAF), la densidad capilar en el plexo capilar superficial (PCS) y profundo (PCP) y en la región peripapilar. No hallaron signos de retinopatía hipertensiva en la funduscopia.

Resultados: No hubo diferencias significativas en la edad media, el error refractivo medio, la agudeza visual mejor corregida, la PIO, el examen de biomicroscopía, el área medio de la ZAF, en la densidad capilar del PCS macular ni peripapilar ($p > 0,05$); sin embargo, muchas mediciones del PCP macular fueron significativamente menores en los pacientes con HTA que en los controles ($p < 0,05$).

Conclusiones: Este estudio es el primero en evaluar la microvasculatura retiniana en niños y adolescentes hipertensos e identificar si las alteraciones microvasculares subclínicas ocurren en la infancia. Se encontró una disminución de la densidad vascular del PCP en niños hipertensos, lo que sugiere la existencia de una alteración microvascular subclínica a nivel del PCP que debería considerarse como una señal pronóstica para definir la respuesta sistémica a la HTA en la infancia.

Comentarios: La HTA afecta a la estructura y a la función de la microvasculatura. Produce un daño progresivo en las células endoteliales, estrechamiento arterial y bloqueo capilar, lo que lleva a una mayor resistencia al flujo sanguíneo

que puede reducir el flujo sanguíneo. Esto predispone a la degeneración de las células neuronales de la retina ubicadas en las capas retinianas profundas, con la subsecuente reducción de la función visual en niños con HTA. La lesión microvascular, específicamente la rarefacción o reducción de la densidad capilar, además de causar un deterioro funcional y estructural a la retina, es un factor de riesgo de enfermedades cardiovasculares, accidentes cerebrovasculares y nefropatía. Por lo tanto, los cambios en la estructura vascular de la retina podrían ser un indicador útil de daño de órganos diana por la HTA. Dado que la retina proporciona una ventana a la circulación del cuerpo humano, su evaluación se ha considerado importante para la estratificación del riesgo de la HTA.

La retinopatía hipertensiva se clasifica principalmente en base al examen del fondo de ojo. Varios estudios muestran algún grado de retinopatía hipertensiva en el 8,6-50% de los niños hipertensos mediante imágenes o examen del fondo de ojo. Basándonos en esta variabilidad, la utilidad de estos métodos de evaluación no está clara.

Recientemente, la angio-OCT ha ganado popularidad como un método no invasivo de evaluación de la microvasculatura retiniana, proporcionando imágenes cuantitativas y cualitativas por separado del PCS y del PCP de manera automática y objetiva. Se ha demostrado que la densidad capilar macular y peripapilar valorada por angio-OCT son comparables de los 5 a los 18 años de edad. En estudios recientes realizados en población adulta, la angio-OCT ha mostrado que la HTA crónica se asocia con una disminución de la densidad vascular del PCS, del PCP y peripapilar, y que las alteraciones en el PCP se manifiestan precozmente después del inicio de la HTA. En el presente informe solo la densidad capilar del PCP estaba disminuida en niños hipertensos recién diagnosticados.

Deben considerarse varias limitaciones en este estudio. En primer lugar, los datos cuantitativos pueden ser erróneos por el artefacto de proyección en el PCP por el que los vasos sanguíneos de las capas internas se reflejan en las capas externas y son difíciles de separar unos de otros. Los autores lo abordaron utilizando

el algoritmo de eliminación de artefactos 3D automático del software AngioVue. Además la segmentación automática usando tecnología SS-ADA no distingue con precisión entre los plexos capilares superficial y profundo. En segundo lugar, la densidad capilar reducida en el PCP observada podría ser el resultado de la pérdida capilar o de tasas muy lentas de flujo sanguíneo dentro de los capilares perfundidos. La angio-OCT visualiza los capilares detectando el contraste de movimiento de las células sanguíneas dentro de los vasos. Un capilar con flujo por debajo del umbral de detección no será detectado. En tercer lugar, los autores no midieron la longitud axial y su efecto en las mediciones de la angio-OCT. En cuarto lugar, el tamaño de la muestra fue relativamente pequeño, lo que limitó el poder para evaluar el efecto de algunas posibles variables de confusión. En un metaanálisis publicado en 2018, encontraron que la obesidad infantil, la presión arterial y la inactividad física se asocian con anomalías microvasculares retinianas. En este estudio no se tuvo en cuenta estas posibles variables de confusión.

Sin embargo, la angio-OCT es un método no invasivo, seguro, reproducible, que permitió a los autores la detección de cambios microvasculares retinianos precoces en niños con HTA. Promete ser un enfoque prometedor y clínicamente importante para mejorar la prevención del daño en órganos diana y el tratamiento de la HTA en niños y adolescentes.

Horizontal transposition of the vertical rectus muscles to correct a head tilt in 5 patients with idiopathic nystagmus syndrome

De Castro-Abeger A, Benegas NM, Kushner B, Donahue SP. *Am J Ophthalmol* 2020; 217: 68-73.

Se trata de un estudio retrospectivo de una serie de casos de 5 pacientes con síndrome de nistagmus idiopático con tortícolis torsional, con disminución de la intensidad del nistagmus en la posición de la tortícolis torsional y sin otra causa que la justificara, a los que se les realizó

transposición horizontal de los músculos rectos verticales para corregir la tortícolis torsional.

La cirugía consistió en una transposición total de los músculos rectos verticales de cada ojo para inducir la ciclotorsión en la dirección de la inclinación de la cabeza y corregir la tortícolis, de tal forma que, por ejemplo para corregir una tortícolis torsional derecha se realizó una transposición nasal del recto superior derecho y del recto inferior izquierdo y una transposición temporal del recto inferior derecho y del recto superior izquierdo, provocando exciclotorsión del OD e inciclotorsión del OI, respectivamente. En cuanto al lugar donde el músculo quedó suturado, por ejemplo en la transposición nasal del recto superior, el borde temporal del recto superior se colocó en la inserción nasal previa y el borde nasal se colocó aproximadamente 7 mm hacia nasal desde ese punto siguiendo la espiral de Tillaux.

De los 5 pacientes, 2 tuvieron tortícolis horizontal previamente y otro oftalmólogo les realizó un procedimiento de Kestenbaum-Anderson modificado y después desarrollaron tortícolis torsional, mientras que 3 pacientes tenían tortícolis torsional inicialmente. La edad media en el momento de la cirugía fue de 6 años (rango 5-8 años). La tortícolis torsional se midió con goniómetro y las medidas quirúrgicas variaron entre 20° y 45°. Una de las pacientes presentaba una anomalía de morning glory en el nervio óptico izquierdo, con DPAR y endotropía de 35 DP en OI, por lo que a la cirugía de transposición en el OD se añadió una recesión del recto medial y una resección del recto lateral de OI para abordar la endotropía. 3 de los niños presentaban estereopsis de 200-400 segundos de arco y en dos de ellos estaba ausente. Se realizó cirugía bilateral en todos los casos excepto en el caso de la anomalía de morning glory, en el que fue realizada solo en el ojo fijador. La cirugía mejoró la tortícolis torsional en los 5 pacientes, aunque en 2 pacientes persistió una tortícolis torsional de 5°-10°. Ninguno de los 5 pacientes tuvo torsión del fondo de ojo antes de la cirugía, y todos tuvieron torsión en la dirección esperada después de la cirugía. No hubo cambios en la AV ni complicaciones. Uno de

los pacientes cuya tortícolis torsional izquierda se corrigió tras la transposición requirió una segunda cirugía para corregir una leve tortícolis torsional izquierda con mentón elevado que apareció 6 meses después de la transposición, y se encontró que los músculos rectos superiores estaban insertados cerca de su inserción original, lo que puede explicar la recurrencia de la tortícolis torsional izquierda. El período de seguimiento de los pacientes varió desde una semana a 4 años.

Comentarios: La cirugía para corregir la tortícolis asociada al nistagmus sigue el principio de mover los ojos en la dirección de la tortícolis descrito por Anderson y Kestenbaum. Para corregir la tortícolis torsional, en 1982 Conrad y De Decker reportaron el beneficio de la cirugía de los músculos oblicuos, en 1987 Spielmann propuso transponer la inserción de los 4 músculos rectos para corregirla, y en 1993 Von Noorden planteó que la transposición horizontal de los músculos rectos verticales podía resolver la tortícolis torsional.

Los autores de este estudio reportan la utilidad de la transposición horizontal de los músculos rectos verticales sugeridos por Von Noorden, sugiriendo que es un procedimiento más sencillo, seguro y menos propenso a presentar complicaciones que la cirugía de los músculos oblicuos, y plantean que se puede realizar solo en el ojo fijador para abordar la tortícolis torsional y realizar la cirugía para tratar el estrabismo horizontal en el otro ojo.

La técnica empleada indujo inciclotorsión de un ojo y exciclotorsión del otro, por lo tanto, hubo una desalineación torsional entre los 2 ojos. Los autores comentan que los pacientes no refirieron síntomas, pero hubiera sido interesante que se hubiera medido la torsión objetiva y subjetiva de estos pacientes, para comprender mejor las contribuciones relativas de los componentes motores y sensoriales al cambio en la ciclotorsión.

Según reportan los autores no hubo incidencia de síndrome de isquemia del segmento anterior aunque la transposición se realizó en 2 pacientes con procedimiento de Kestenbaum-Anderson previo, sin embargo, si se planifica

operar simultáneamente los músculos rectos horizontales, la cirugía de los músculos oblicuos puede reducir el riesgo de isquemia del segmento anterior.

Por último comentar que los pocos artículos publicados respecto a la transposición horizontal de los músculos rectos verticales reiteran la estabilidad del efecto de la cirugía, aunque en este estudio el período de seguimiento fue corto en algunos pacientes.

Comentarios de la Dra. Sonia López-Romero **Effect of Prematurity On Foveal**

Development in Early School-Age Children

Demir ST, Bas EK, Karapapak M, Karatas MIE, et al. *Am J Ophthalmol* 2020; 219: 177-185

Introducción: En los niños prematuros la vascularización retiniana periférica no está completa y la región macular tampoco está totalmente desarrollada a nivel anatómico. La fovea inmadura presenta una depresión foveal poco profunda, persistencia de las capas retinianas internas en el centro de la fovea y adelgazamiento de las capas retinianas externas.

Propósito: Evaluar mediante OCT (Optical Coherence Tomography) y OCT-A (OCT Angiography) el efecto de la prematuridad en el desarrollo morfológico y vascular de la fovea y parafovea.

Métodos: Se trata de un estudio de cohortes retrospectivo y está realizado en Turquía. Entre septiembre de 2018 y julio 2019 se evaluaron niños de 6-8 años de edad que fueron prematuros pero que no habían recibido tratamiento para la retinopatía del prematuro (ROP). Se clasificaron en dos grupos según la edad gestacional (EG) (grupo I: ≤ 30 semanas; grupo II: 31-34 semanas), y los resultados fueron comparados con niños a término (grupo III: ≥ 37 semanas de EG). El grupo III se obtuvo de niños sanos voluntarios con agudeza visual mejor corregida (AVMC) de 20/20. Se realizó una exploración oftalmológica completa, incluyendo la longitud axial (LA), por el mismo especialista de retina (S.T.D.).

Se incluyeron en el estudio aquéllos niños con AVMC de 20/20, aspecto macular normal por fundoscopia y con la suficiente colaboración para la realizar la OCT. Criterios de exclusión: alteraciones retinianas, opacidad de medios, errores refractivos altos, enfermedades sistémicas, escasa colaboración y mala calidad de la imagen.

Medidas de la OCT:

Grosor retiniano. Realizado con OCT de dominio espectral (AngioVue, Optovue, Fremont, CA) previa dilatación pupilar con tropicamida al 0,5% y fenilefrina al 2,5%. Se examinaron los dos ojos de todos los niños. El centro foveal se definió como la zona más profunda de la depresión foveal. Las medidas se realizaron en las siguientes áreas: 1 x 1 mm círculo con centro en la fovea y 3 x 3 anillo en la región parafoveal. Los valores de espesor foveal central (CFT), grosor retina interna (IRT), grosor retina externa (ORT), grosor retiniano parafoveal nasal, superior, temporal e inferior. El CFT se midió como la distancia desde el punto más profundo de la depresión foveal hasta el borde interno del epitelio pigmentario de la retina (EPR). IRT: área entre el borde interno de la capa plexiforme externa (CPE) y la membrana limitante interna dentro de la fovea central. ORT: área entre el borde interno de la CPE y el borde interno del EPR dentro del área foveal.

Grosor coroideo (CT). Para evitar variaciones diurnas, se realizó a la misma hora. Cada medición se realizó a nivel subfoveal, 0,75 mm nasal y 1,5 mm temporal a la fovea.

Medidas de la OCT Angiografía (AngioVue, Optovue):

Diámetro del área foveal avascular (ZAF) (scan 3 x 3 centrado en la fovea).

Densidad vascular (VD). Segmentado en *plexo capilar superficial (SCP-VD)* y *plexo capilar profundo (DCP-VD)*.

Área de flujo en la capa de retina externa y en la coriocapilar.

Resultados: Se eligieron para el estudio un total de 126 ojos de 63 participantes. Grupo I: 40 ojos, grupo II: 46 ojos y grupo III: 40 ojos. En la tabla 1 se muestra la distribución por edad, EG, peso al nacer (PN), longitud axial,

equivalente esférico (EE), zona de vascularización y estadio máximo de ROP.

Hubo una diferencia significativa entre los grupos con respecto al PN y la vascularización de la retina y el máximo estadio de ROP. Se encontró una correlación positiva entre EG y el PN. La EG mostró una correlación negativa con CFT, IRT, ORT, SCP-VD foveal y DCP-VD foveal y una correlación positiva con CT subfoveal, CT temporal y nasal y diámetro del ZAF. No hubo diferencias significativas en la media de edad, distribución por sexo, LA media y EE medio entre los grupos.

En la tabla 2 se muestran los resultados de la OCT y angio-OCT. En el grupo I, CFT, IRT, ORT, SCP-VD foveal y DCP-VD foveal fueron significativamente mayores que en los otros grupos mientras que el CT temporal y el diámetro del ZAF fueron significativamente menores.

Discusión: A nivel histológico el primer esbozo reconocible de la mácula se hace evidente entre a las 24 y 26 semanas causado por el adelgazamiento de la capa de células ganglionares y de la nuclear interna, dando lugar a la aparición de la depresión foveal a las 24-27 semanas. Al 8º mes quedan dos capas de células ganglionares, que se reducen a una al nacimiento. Entre éste y los 45 meses, el diámetro de los conos continúa decreciendo. La mácula alcanza su madurez a los 5 años. En el proceso de maduración foveal los fotorreceptores (FR) migran centrípetamente y las capas retinianas internas lo hacen centrífugamente. La diferenciación de los FR con elongación de sus segmentos externos ocurre casi en su totalidad después del nacimiento y continúa hasta los 4 años. En los niños pretérmino no se produce una migración adecuada de las neuronas de la capa interna hacia el exterior de la fovea y hay una proporción mayor de la capa nuclear externa (CNE). En el OCT aparece un engrosamiento de la CNE y persistencia de la capa de células ganglionares, capa plexiforme interna y capa nuclear interna en la fovea. Publicaciones previas indican tanto la existencia como la ausencia de correlación entre EG y grosor retiniano. En este estudio hay una correlación negativa significativa entre la EG y el PN con el CFT. Todos los casos del es-

tudio tenían espacios quísticos en la depresión foveal, pero ninguno tenía quistes intrarretinianos, elevación de la fovea en domo o deterioro de las capas retinianas externas. En contraste con otros estudios, en este se ha encontrado que el grosor retiniano externo y el grosor retiniano parafoveal nasal son mayores en niños prematuros. El aumento del CFT, IRT, ORT y del CT parafoveal nasal pueden ser marcadores de prematuridad.

Se sabe que la neuroretina externa consume grandes cantidades de oxígeno, por lo tanto, la coroides incrementa su flujo sanguíneo hacia la retina externa. En el presente estudio el CT temporal está significativamente más adelgazado en los niños que fueron prematuros. El CT nasal y subfoveal también fueron menores, pero no significativamente. El CT fue parecido en el grupo I y en el grupo II. En contraste con otro estudio, aquí se encontró un CT temporal mayor que el nasal. Pero la diferencia entre los dos estudios puede deberse al rango de edad y a la presencia edema macular cistoide. Los autores han encontrado una correlación positiva entre la EG y el PN con el CT subfoveal, CT temporal y nasal.

El VEGF juega un papel importante en el crecimiento de los vasos retinianos dentro de la fovea, al contrario que la angiostatina que inhibe el crecimiento. El balance entre los dos es el punto clave para el mantenimiento del ZAF. Un incremento del VEGF puede resultar en una disminución o ausencia del ZAF. Mediante OCT-Angiografía Chen et al. demostraron mayor VD foveal en pacientes con ROP que habían recibido tratamiento con anti-VEGF. Encontraron una correlación positiva entre la VD foveal y el grosor foveal. En este estudio han encontrado que los niños en edad escolar que fueron prematuros tenían un diámetro del ZAF menor y una mayor VD foveal tanto del plexo capilar superficial como profundo comparado con niños a término. No hubo diferencias en la VD parafoveal. En contraste con otros estudios, en este se evaluó únicamente los niños en edad escolar que fueron prematuros pero que no fueron tratados por ROP. También se excluyeron los casos que tenían ambliopía, los valores del EE fueron bajos

y no hubo diferencias entre las longitudes axiales. Existen publicaciones en las que el EE y la LA, pueden afectar los parámetros de la OCT-A, de manera que, hay una relación negativa entre ellas, por lo que en este estudio se evitó este sesgo. Las limitaciones del estudio son el número limitado de pacientes, su carácter retrospectivo, que no se realizaron subgrupos de acuerdo al estadio de la ROP y por último debido a que los datos de cada ojo no eran necesariamente los mismos, se usaron ambos.

Comentarios: Mint-Hittner y col. expusieron que la prematuridad es por sí solo un factor determinante en el desarrollo macular y describen una reducción del área avascular en la mácula de pacientes con antecedentes de prematuridad, concluyen que esas alteraciones son un marcador de prematuridad, pero no afectan a la agudeza visual. Antes de la semana 36, la mácula está densamente vascularizada y posteriormente el tejido fibrovascular que la ocupa debe desaparecer por fenómenos de apoptosis y migración de los elementos precursores de la vasculogénesis. Este proceso no se cumple en los nacidos antes de la semana 30 y según ellos no está influida por la ROP ni sus tratamientos.

En los niños que fueron prematuros en los que el fondo de ojo es normal, la realización de OCT y OCT-A pueden documentar alteraciones morfológicas y vasculares de la región macular, denominadas en su conjunto displasia foveal del prematuro. Estas alteraciones son más pronunciadas en la fóvea que en la parafóvea y no parecen tener relación con el tratamiento previo de la ROP.

Comentarios de la Dra. Mila Merchante Alcántara

Surgical treatment of strabismus in thyroid eye disease: characteristics, dose–response, and outcomes

Honglertnapakul W, Cavuoto KM, McKeown CA, Capó H. J AAPOS 2020; 24: 72e1-7

La EOT es una condición autoinmune típicamente caracterizada por una fase inicial inflamatoria aguda seguida de una fase fibrótica, que

puede afectar a los tejidos orbitarios y/o músculos extraoculares y cuya implicación conduce a menudo a estrabismo restrictivo y diplopía. Los músculos más comúnmente afectados son el RI y el RM, originando con frecuencia hipotropía y endotropía. El objetivo principal de la cirugía para tratar la desalineación ocular es lograr la VB en PPM y mirada hacia abajo.

Objetivo: Describir las características del paciente, el manejo quirúrgico, la dosis-respuesta y los resultados motores y sensoriales en pacientes con EOT.

Sujetos y métodos: Se revisaron retrospectivamente las historias clínicas de los pacientes intervenidos de estrabismo por oftalmopatía de Graves y EOT durante un período de 4 años (2014-2018) en una sola institución (Bascom Palmer Eye Institute, Miami). Se extrajeron los siguientes datos: Edad, sexo, AV, presencia de diplopía, cirugía previa de descompresión orbitaria y estrabismo, desviación ocular pre y postoperatoria en PPM de lejos y cerca, limitación de las rotaciones oculares en el campo de mirada opuesto al músculo afectado, grado de estereopsis, cirugía muscular, tipo y cantidad de cirugía en cada músculo. Todas las cirugías se realizaron por uno de los oftalmólogos pediátricos (HC, CM, KC) que, según su criterio, utilizaron suturas ajustables en los candidatos adecuados. Se registró la tasa de reintervención y la duración del seguimiento. Se definió como éxito motor a desviación vertical $\leq 5^\Delta$ y horizontal $\leq 10^\Delta$ en PPM de lejos al final del seguimiento; y como éxito sensorial a ausencia de diplopía en PPM.

Resultados y discusión: De los 76 pacientes con EOT sometidos a cirugía de estrabismo, 50 (66%) eran mujeres; edad media $62,2 \pm 12,9$ años. La mediana de duración del estrabismo fue 13,5 (9-26,3) meses. Diez pacientes (13%) tenían antecedentes de cirugía de estrabismo y 46 (61%) de descompresión orbitaria.

Se realizaron un total de 87 cirugías en los 76 pacientes: 43 verticales (V), 16 horizontales (H) y 28 verticales y horizontales simultáneas (H+V). Se usaron suturas ajustables en 66 cirugías; y 8 procedimientos en un músculo previamente operado (4 V, 1 H, 3 H+V). El procedi-

miento V más común fue retroceso unilateral de RI (42, 48%) seguido de retroceso unilateral de RS (11). El H más común, retroceso bilateral de RM (20, 23%) seguido de retroceso unilateral de RM (13).

Se logró éxito motor en 60 cirugías (69%): 30 V (70%), 12 H (75%) y 18 H+V (64%). La cirugía H+V no afectó significativamente al éxito motor comparada con la cirugía H o V aisladas. De las 27 cirugías sin éxito motor, 16 (59%) fueron hipocorregidas y 11 (41%) hiper-corregidas. De las 74 cirugías para las que se disponía información sobre diplopía, se logró éxito sensorial en 43 (58%): 25 V (69%), 9 H (60%) y 9 H+V (39%). La cirugía H+V tuvo significativamente menor éxito sensorial que la V pero no que la H.

En las 79 cirugías primarias se logró éxito motor en 55 (70%) y sensorial en 38 (58%); en las 8 reintervenciones, éxito motor en 5 (63%) y sensorial en 5 (63%). La cirugía adicional mejoró el éxito motor al 76% y el sensorial al 59%, pero sin diferencia significativa comparado con el grupo de cirugía primaria.

Los grupos sutura ajustable y no ajustable tenían similares características preoperatorias. En las 66 cirugías ajustables se logró éxito motor en el 76% y sensorial en el 61%. En las 21 no ajustables, éxito motor en un 48% y sensorial en un 47%. El grupo de sutura ajustable tuvo mayor tasa significativa de éxito motor pero no sensorial. El mayor éxito con ajustable puede deberse, en parte, a la capacidad de corregir el tono aumentado del músculo ipsilateral opuesto presente en algunos pacientes.

La mediana de las limitaciones de las rotaciones oculares pre y posoperatorias fueron -3 y 0 en los músculos V y -2 y 1 en los H. Su mejoría fue 2 en los músculos V y 1 en los H. La diferencia entre las rotaciones oculares pre y posoperatorias en el seguimiento final fue estadísticamente significativa en todas las cirugías V y H, excepto en el retroceso unilateral del RS. No hubo correlación significativa entre la limitación preoperatoria y la corrección V de lejos y de cerca, u H de lejos; aunque sí en la corrección H de cerca.

La cantidad de corrección V fue similar en las cirugías V y H+V; igual que la cantidad de co-

rrección H en las cirugías H y H+V. La cantidad de cirugía en RI unilateral y en RM bilateral se correlacionó estadísticamente con la corrección de lejos y cerca. Excluyendo 2 valores atípicos con alta hipercorrección, en la cirugía unilateral de RI la correlación entre cantidad de cirugía y corrección (dosis-respuesta) fue moderadamente alta de lejos (3,25^Δ/mm) y moderada de cerca (2,48^Δ/mm). En la cirugía bilateral de RM dicha correlación fue moderadamente alta de lejos (3,93^Δ/mm) y de cerca (5,05^Δ/mm). La mayor corrección de cerca podría relacionarse con el debilitamiento de la convergencia como resultado del retroceso de ambos RM. Un factor importante de predictibilidad de menor dosis-respuesta puede ser la participación de músculos no operados, destacando la importancia de realizar el TDP durante la cirugía para mejorar la predicción del resultado.

Para analizar la desviación posoperatoria sólo se incluyeron los pacientes con datos a las 6-8 semanas. El seguimiento medio fue 7±8 meses (mediana, 3 meses). Para el RI unilateral hubo desviación mediana posoperatoria hacia la hipercorrección, significativa de lejos y cerca; coherente con informes anteriores. Un estudio retrospectivo encontró que la duración y severidad de la orbitopatía y la alteración de la elevación contralateral fueron factores pronósticos significativos de hipercorrección. También se ha informado como causa importante de hipercorrección la subestimación del aumento del tono del RS ipsilateral. Este estudio no muestra diferencia significativa de hipercorrección entre el grupo V y H+V. Para el RM bilateral hubo desviación mediana posoperatoria hacia la hipercorrección, que no fue significativa de lejos ni de cerca.

No hubo correlación significativa entre edad, sexo, duración del estrabismo, antecedentes de cirugía de estrabismo o descompresión orbitaria y tipo de cirugía de estrabismo con cantidad de corrección quirúrgica (dosis-respuesta) ni desviación posoperatoria.

Preoperatoriamente, 83 pacientes de 87 cirugías tenían diplopía en PPM (95%). Tras la misma, la diplopía persistió en 31 de 74 cirugías (42%). Preoperatoriamente existía estereopsis

en alguna posición de la mirada en el 43% y postoperatoriamente en el 79%.

Fortalezas del estudio: Es una de las mayores series sobre cirugía de estrabismo en pacientes con EOT. A diferencia de estudios previos, analiza cirugías comunes de forma independiente. Se describen resultados de lejos y cerca, mientras otros estudios se centran en resultados de lejos. Se incluye éxito motor y sensorial para cirugías V, H y H+V, proporcionando información completa de los resultados. Valida resultados de desviación postoperatoria publicados previamente. **Limitaciones:** Su naturaleza retrospectiva, con datos sensoriales incompletos en algunos pacientes. Corto tiempo de seguimiento, que puede limitar la capacidad de contabilizar desviaciones que podrían aparecer más tarde. Aunque se encontró correlación entre dosis quirúrgica y cantidad de corrección, la gran desviación estándar puede limitar la generalización de los resultados. El abordaje quirúrgico quedó a criterio de 3 cirujanos diferentes y por lo tanto no fue estandarizado.

Conclusiones: La cirugía simultánea H+V no afectó a la tasa de éxito motor, dosis-respuesta o desviación posoperatoria. La cirugía unilateral de RI tuvo mayor dosis-respuesta de lejos y la cirugía bilateral de RM mayor dosis-respuesta de cerca. La mayoría de los procedimientos tenían tendencia posoperatoria hacia la hipercorrección.

Influence of prenatal environment and birth parameters on amblyopia, strabismus, and anisometropia

Lingham G, Mackey DA, Sanfilippo PG, Mountain J, Hewitt AW, Newnham JP, Yazar S. J AAPOS 2020; 24: 74.e1-7

La ambliopía, el estrabismo y la anisometropía se diagnostican comúnmente en la primera infancia y se asocian estrechamente, aunque pueden tener etiología distinta. La ambliopía es una causa principal de discapacidad visual en niños y adultos y su diagnóstico precoz y manejo adecuado mejora su resultado. El estrabismo y la anisometropía son factores de riesgo de

ambliopía; y el estrabismo tiene efecto negativo sobre la calidad de vida.

Las estimaciones de prevalencia de ambliopía, estrabismo y anisometropía oscilan entre 0,4-5,0%, 0,3-7,6%, y 0,1-14,7% y varían entre países, etnias y grupos de edad. Por ello es importante monitorear los cambios en la prevalencia de las mismas en diferentes poblaciones. No se conoce bien sus etiologías; sin embargo, es probable que contribuyan tanto la genética como factores ambientales. Una historia familiar es un predictor común de estrabismo y ambliopía, y también puede jugar un papel en la anisometropía. La identificación de factores de riesgo pre y perinatales puede permitir una detección más específica y permitir a los padres modificar comportamientos para reducir el riesgo de que su hijo desarrolle estas condiciones.

Objetivo: Informar de la prevalencia de ambliopía, estrabismo y anisometropía en una población adulta joven en un solo centro de Australia y analizar los factores de riesgo prenatales, perinatales y de la vida temprana para estas condiciones.

Sujetos y métodos: Se realizó un seguimiento de las participantes en el estudio Raine en Perth (Australia Occidental) desde la mitad del embarazo. Tras él, se reclutaron 2.868 recién nacidos que se evaluaron detalladamente durante la infancia (1, 2, 3, 5, 8 y 10 años) y adolescencia (14 y 17 años) hasta la edad adulta joven. En el seguimiento a los 20 años hubo 2.135 participantes activos, de los que 1.743 (81,6%) acordaron verbalmente participar y 1.344 (77,1%) asistieron a una evaluación ocular completa en el Lions Eye Institute de Perth realizada por un ortoptista: AV monocular c.c. y agujero estenopeico (si < 6/6), cover test, cover test con prisma lejos y cerca, test de 4^A, estereoagudeza, movimientos oculares, autorrefracción post-ciclopléjico, topografía corneal centrada en nervio óptico y mácula y retinografía y OCT de nervio óptico y mácula. Finalmente, un oftalmólogo revisó los resultados, observó cualquier anomalía y explicó los hallazgos al participante.

Durante el embarazo se midió el crecimiento fetal mediante ecografía. En la inscripción al es-

tudio (16-20 semana de gestación), las madres completaron un cuestionario sobre factores sociales y demográficos, antecedentes médicos y obstétricos, problemas con y durante el embarazo, y exposición a posibles toxinas ambientales y recreativas (alcohol, drogas y tabaquismo). Se extrajeron de las historias clínicas los datos prenatales (salud de la madre, complicaciones posparto, fármacos utilizados durante el parto y tipo de trabajo de parto) y los detalles del nacimiento del niño (presentación y posición, modo de parto y peso y forma de la placenta).

Definiciones: *Mejor AV corregida:* Mejor AV obtenida s.c., c.c. actual (si usa), o con agujero estenopeico. *Ambliopía unilateral:* Diferencia > de 2 líneas en la mejor AV corregida con >0,2 logMAR en el ojo que peor ve en ausencia de cualquier otra causa. *Ambliopía bilateral:* Mejor AV corregida de >0,2 logMAR en cada ojo en ausencia de cualquier otra causa. *Estrabismo:* Desviación manifiesta al cover test. *Anisometropía:* Diferencia > de 1 D (en equivalente esférico medio) entre A.O. *Miopía:* Error refractivo medio < -0,50 D; *hipermetropía,* > +2 D. y *astigmatismo,* > 1 D cilindro.

Resultados y discusión: De los 1.344 participantes examinados, 1.128 (83,9%) eran ascendentes blancos del norte de Europa y con datos completos, por lo que se excluyeron los pocos de otras etnias y 3 con nistagmo congénito. La edad media de los 1.125 participantes restantes fue 20,1 años (rango, 18,3-22,1), 551 (49%) eran mujeres.

La prevalencia de ambliopía fue del 1,1% (12), similar a niños australianos jóvenes y menor que en adultos australianos mayores. En estudios previos en poblaciones de edad similar la prevalencia fue 0,35-1,9%, aunque los diferentes diseños y definiciones excluyen comparaciones directas. Un caso tuvo ambliopía bilateral y 11 unilateral. De los 11 últimos, 2 tenían estrabismo, 3 anisometropía y 1 microestrabismo y anisometropía. Solo 1 de los 12 ambliopes informó tratamiento previo con oclusión.

La prevalencia de estrabismo fue del 3,5% (39): 16 ET (2 ET acomodativa), 17 XT (10 XT intermitente) y 6 microtropía. Esta prevalencia fue mayor que en cohortes blancas en menores

de 18 años; que, aunque podría apoyar una tendencia a aumentar con la edad, también puede reflejar diferencias en las características de la muestra o mejor estimación de la misma debido a mejor cooperación de los participantes mayores. Aunque sólo 3 participantes con estrabismo tenían ambliopía, 14 (36%) informaron historia de oclusión sugiriendo tratamiento exitoso de ambliopía pasada.

La prevalencia de anisometropía fue del 2,9% (33), similar a cohortes australianas más jóvenes y menor que en adultos australianos mayores: 22 (66,7%) sin ambliopía ni estrabismo; 11 (33,3%), miopía; 9 (27,3%), hipermetropía, y 3 (9,1%), astigmatismo.

En la asociación entre la salud y demografía materna y los parámetros del parto con ambliopía, ET, XT y anisometropía en comparación con el grupo de control, no había diferencias importantes para la mayoría de los procesos prenatales o factores perinatales explorados. La ambliopía se asoció con antecedentes maternos de hipertensión (HT) inducida por el embarazo. Un mayor riesgo de XT se asoció con antecedentes maternos de HT previamente tratada, consumo materno de drogas recreativas (asociación no informada anteriormente que requiere más investigación sobre este factor de riesgo potencialmente modificable) y medicamentos durante los 3 primeros meses de embarazo. Los hallazgos entre HT materna y ambliopía o XT fueron inesperados y merecen una investigación más a fondo en estudios futuros. La anisometropía se asoció a mayor edad materna y a cordón umbilical anormal en el nacimiento. La ET se asoció a menor edad gestacional y a mayor peso placentario (hallazgo inesperado); pero no a bajo peso al nacer (como informaron estudios anteriores). Sin embargo, la edad gestacional y el peso al nacer están estrechamente vinculados, y no fue posible separar adecuadamente sus efectos en esta muestra relativamente pequeña.

A diferencia de estudios anteriores, no se encontró asociación entre ambliopía, estrabismo y anisometropía con factores de riesgo conocidos (mediciones del crecimiento fetal, educación y situación socioeconómica, tabaquismo y consumo de alcohol materno).

Fortalezas del estudio: Muestra étnica homogénea, acceso a lista completa de medidas ambientales pre y perinatales y recopilación precisa de datos oculares. **Limitaciones:** Los participantes tuvieron mayor tasa de complicaciones de embarazo que la población normal, afectando a generalizar los resultados al conjunto de la población australiana. Es posible que los diagnosticados previamente de cualquiera de las 3 condiciones tuvieran manejo continuo y mayor o menor probabilidad de participación en la evaluación, conduciendo a sesgos de verificación. El sesgo de deserción puede haber afectado los resultados, ya que sólo aproximadamente la mitad se sometieron a exámenes oculares. Los datos demográficos y factores de comportamiento se extrajeron de los cuestionarios a los padres y, por tanto, pueden estar expuestos a sesgos de respuesta. Dado el pequeño número de sujetos con ambliopía, ET, XT o anisometropía, es posible que haya faltado poder para detectar factores de riesgo, y la probabilidad de variación que afecta a los hallazgos es mayor.

Conclusiones: La prevalencia de ambliopía, estrabismo y anisometropía fue similar a otros estudios. El parto prematuro y la salud materna pueden tener efectos adversos en los ojos desarrollo.

Comentarios de la Dra. Olga Seijas Leal
Efficacy of a cycloplegic agent administered as a spray in the pediatric population

Vagge A, Del Noce Ch, Pellegrini M; Cappelli F, Musolino M, Bernabei F, Giannaccare G, Traverso CE. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2020; 57(5): 301-304

El artículo a comentar nos presenta un estudio prospectivo aleatorizado, con 2 grupos de niños sanos de entre 3-6 años. El objetivo es comparar el ciclopentolato en colirio al 1% como gold estándar en la refracción objetiva en niños, frente a un spray de ciclopentolato. Los criterios de exclusión fueron dos: alergia a ciclopentolato y la falta de colaboración.

El spray lo elaboran los autores del estudio, de la siguiente manera: emplean un envase con

mecanismo de spray, el cual primero limpian con una solución de peróxido de hidrógeno (o agua oxigenada) al 3% durante 10 minutos. A continuación se enjuaga el bote varias veces con suero fisiológico, se seca con aire y finalmente lo rellenan con colirio de ciclopentolato al 1%. La administración del ciclopéjico en spray se realiza con el niño sentado con los ojos cerrados y desde una distancia de 5-10 cm se rocía el párpado con el spray. La pauta empleada es 2 dosis, ya sea en gotas o en spray, separadas 15 minutos y evaluación posterior entre los 30 y 40 minutos de la última instilación.

Se registra el diámetro pupilar, el equivalente esférico realizado con autorefractómetro pre y post-cicloplejia y la angustia que genera al niño la administración de ciclopéjico, ya sea en gotas o en spray, con una escala de 0 a 10. El autorefractómetro empleado es TOPCON AR RM-8000B. Se define como adecuada cicloplejia a la ausencia de reflejo pupilar junto con una amplitud de acomodación inferior a 2 dioptrías. Un investigador del equipo enmascarado para la forma de administrar el ciclopentolato, es el encargado de realizar un autorefractómetro antes y después, medición de pupila también antes y después.

Fueron analizados 61 niños, 31 con gotas y 30 con spray. La edad media fue $4,5 \pm 1,07$ y $4,2 \pm 1,06$ respectivamente, ambos con rango 3-6 años. No se hallaron diferencias significativas entre ambos grupos en edad, sexo, color de iris o raza.

El nivel de angustia evaluado fue de $6,4 \pm 1,20$ en el grupo de gotas y $4 \pm 1,44$ en el grupo de spray, siendo esta diferencia estadísticamente significativa. Realizando el análisis por edad, únicamente en el subgrupo de niños de 6 años no se encontraron diferencias significativas entre ambas formas de instilar el ciclopentolato.

No se hallaron diferencias significativas entre ambos grupos en el diámetro pupilar ni en el cambio de equivalente esférico pre-post cicloplejia. De los 30 niños en los que se emplea el spray, 5 no presentaban una cicloplejia adecuada. Todos ellos tenían el iris oscuro. No se registró ninguna complicación en ninguno de los 2 grupos.

Los autores concluyen que la administración del ciclopentolato en spray es un método seguro de conseguir cicloplejia en niños con un menor nivel de estrés, que puede traducirse en una mejor colaboración por su parte. Aunque su efecto es parcialmente eficaz en iris oscuros, con lo que en estos casos es mejor emplear el método tradicional de instilarlo en gotas. La principal limitación de este estudio es el tamaño de la muestra.

Superior rectus transposition with medial rectus recession versus medial rectus recession in esotropic Duane retraction syndrome

Abdallah MEI, Eltoukhi EM, Awadein AR, Zedan RH. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2020; 577(5): 309-318

Se trata de un estudio prospectivo aleatorizado comparativo de 2 técnicas quirúrgicas empleadas para el síndrome de Duane tipo I:

Grupo 1) Transposición de Recto Superior aumentada ± retroinserción de Recto Medial.

Grupo 2) Retroinserción de Recto Medial.

Se analizan 20 pacientes, todos ellos con Duane tipo I, con endotropía en posición primaria y tortícolis cara-lado afecto. Fueron divididos en 2 grupos de forma aleatoria. En el primer grupo, se realizó la transposición asociada a retroinserción de recto medio en 8 de los 10 pacientes; en el segundo grupo se realizó únicamente retroinserción del recto medial del ojo afecto a los 10 pacientes.

La transposición recto superior se realizó desinsertando el músculo completo y reinsertándolo en esclera, adyacente al borde superior de la inserción del recto lateral con sutura reabsorbible 6-0; y añadiendo un punto de sutura no reabsorbible a 8 mm de la inserción que abarque a ambos rectos (lateral y superior), anclándolos a la esclera subyacente.

La edad media de los pacientes fue de $13,65 \pm 7,7$ años en el grupo 1 y en el grupo 2 $8,7 \pm 6,3$ años. En cuanto al género Hombre/Mujer fue 5/5 en grupo 1 y 3/7 en el grupo 2. La media de retroinserción del recto medio que se

realizó en el grupo 1 fue de $3,5 \pm 0,4$ mm; y en el grupo 2 fue de $4,7 \pm 0,3$ mm.

La endotropía inicial fue de $20,4 \pm 2,7$ DP en grupo 1 y $22,5 \pm 2,6$ en grupo 2. Se consiguió corregir la desviación horizontal completamente en posición primaria en 9 pacientes del grupo 1 (1 quedó con endotropía de 6 DP) y en 8 pacientes del grupo 2 (2 quedaron con 4 y 5 DP de endotropía). 2 pacientes del grupo 1 en los que se corrigió la desviación horizontal desarrollaron hipertropía.

En el grupo 1, la tortícolis pasó de $11,5 \pm 2,4^\circ$ a $0,5 \pm 1,6^\circ$, y tan solo 1 paciente presentó una tortícolis residual superior a 5° . En el grupo 2, fue de $12 \pm 2,6^\circ$ a $1,5 \pm 2,4^\circ$, quedando 3 pacientes con una tortícolis superior a 5° .

Las diferencias entre ambos grupos, tanto en grados de endotropía como en tortícolis, no fueron estadísticamente significativas.

La abducción inicial fue de $-3,9 \pm 0,3$ en ambos grupos, y la postoperatoria fue de $-3,1 \pm 0,6$ en grupo 1 y $-3,6 \pm 0,5$ en grupo 2; siendo esta diferencia estadísticamente significativa.

Los 2 pacientes del grupo 1 que desarrollaron hipertropía fueron:

A) Una niña de 1 año y 6 meses a la que se le hizo la transposición junto con retroinserción de recto medial de 3,5 mm. A los 3 meses de evolución apareció la hipertropía que primero se trató quitando el punto de fijación posterior, pero esto no corrigió la desviación vertical. Posteriormente se volvió el recto superior a la inserción original añadiendo una resección de 2 mm, pero tampoco se consiguió corregir la hipertropía.

B) Una niña de 5 años, a la que solo se le realizó la transposición sin retroinserción de recto medial, que presentó hipertropía en el postoperatorio inmediato. Se reintervino, volviendo el recto superior a su inserción original + resección de 4,5 mm pero la desviación vertical solo mejoró muy levemente.

Como conclusión, la transposición de recto superior asociada o no a retroinserción de recto medial, solamente se muestra superior cuando se compara a la retroinserción de recto medial aislada, en la mejoría de la abducción del ojo afecto en pacientes con síndrome de Duane tipo I. Sin embargo, presenta un riesgo incrementa-

do y no despreciable de desviación vertical posterior, difícilmente reversible.

Comentarios del Dr. J. Tejedor Fraile
Relationship between stereopsis outcome and timing of surgical alignment in infantile esotropia

Yagasaki T, Yokoyama Y, Tsukui M. J AAPOS 2020; 24: 78.e1-5

Un debate clásico en el terreno del estrabismo se refiere a la edad ideal para la cirugía de la endotropía del lactante, sobre todo por la limitación que podría suponer en cuanto a visión binocular, y en particular estereoaquidez, cuando la corrección se realiza tarde.

Nos encontramos ante un estudio que analiza retrospectivamente el resultado en estereopsis, en relación con la edad a la que se ha llevado a cabo el alineamiento quirúrgico, en la endotropía del lactante (en nomenclatura antigua denominada endotropía congénita). Se describen los resultados en 76 pacientes operados hasta los 8 años, divididos en 3 grupos: operados muy temprano (n=22, hasta los 8 meses), temprano (n=30, entre los 8 y 24 meses), y de forma tardía (n=24, más allá de los 24 meses). Se incluyeron niños en los que la aparición del estrabismo hubiese ocurrido hasta los 6 meses y con al menos 30 DP de desviación. Aquellos con hipermetropía de al menos +3,00 D en los que la corrección óptica redujese la desviación menos de 10 DP, manteniendo al menos 30 DP de desviación, también se incluyeron. Niños nacidos pre-término, con síndrome de Down, retraso en el desarrollo, con anomalías neurológicas u oculares, operados previamente de estrabismo, o que necesitaran otra cirugía de estrabismo asociada, se excluyeron de la evaluación. Se requerían al menos 3 años de seguimiento. Se estudió la respuesta binocular mediante los cristales de Bagolini, y la estereoaquidez con el Titmus y Randot setereotest, con evaluaciones postoperatorias en la semana 1, 2, 4 y 8, y posteriormente cada 3-6 meses.

No se encontraron diferencias en las variables estudiadas entre los grupos, salvo en la

edad a la que se realizó la primera valoración, que era más tardía en el último grupo (media de 5,27, 11,67, y 38,71 meses, respectivamente), y el ángulo de desviación en la visita inicial, que era menor en el último grupo (45, 44,67, y 35,83 DP, respectivamente).

Al mes de la cirugía, el éxito motor (ángulo postoperatorio ≤ 10 DP) era del 100%, 93%, y 92%, respectivamente, sin diferencias significativas entre los grupos. En la última evaluación realizada (aproximadamente a los 9,4 meses tras la cirugía en todos los grupos), el porcentaje de éxito cayó al 82%, 70%, y 63%, respectivamente, de nuevo sin diferencias significativas. Sin embargo, la tendencia a la exodesviación era mayor en el grupo de cirugía temprana y tardía, que en el grupo de cirugía muy temprana (media de 2,64, 7,90, y 7,65 DP, respectivamente). Se encontró respuesta binocular de cerca en 96%, 80% y 50%, respectivamente, y de lejos en 91%, 57%, y 42%, respectivamente, es decir una prevalencia significativamente más baja en el grupo tardío que en los otros dos. Se detectó estereopercepción en el 77%, 20%, y 13%, respectivamente, es decir significativamente mayor en el grupo de cirugía muy temprana. Hay correlación significativa entre la edad de corrección quirúrgica y el resultado en estereopsis.

Estos resultados hacen pensar que la cirugía más temprana permite conseguir una mejor función binocular, y que la cirugía muy temprana (antes de o hasta los 8 meses) puede aumentar la probabilidad de conseguir una estereopsis fina. Por ello, pueden entrar en aparente contradicción con los obtenidos por el estudio ELISSS, que recomendó que se realizara la primera cirugía a los 2-3 años, basándose en una mayor frecuencia de reoperaciones en pacientes ya operados a los 2 años, que en los operados a edad más tardía. En este estudio el grupo temprano se operó entre los 6 y 24 meses, y el grupo tardío entre los 32 y 60 meses. La diferencia en cuanto a estereopsis medible fue de 13,5% a 7,9%, en el grupo temprano y tardío, respectivamente (significativa), pero el 96% de los operados en el grupo temprano estaban operados después de los 8 meses, a diferencia de

lo descrito en el presente estudio. Realizan la cirugía muy temprana a muy pocos casos ($n=8$) y no se puede llegar por ello a las conclusiones de este estudio.

Una crítica frecuente a este tipo de estudios es que la edad a la que se realiza la cirugía puede no coincidir con la edad a la que se consigue una corrección satisfactoria de la desviación, ya que hay un porcentaje de pacientes en el que no se consigue en la primera cirugía.

Se puede concluir a partir de los datos presentados en este artículo, que la cirugía más temprana permite obtener mejor binocularidad, y que la cirugía muy temprana (hasta los 8 meses de vida) aumenta la probabilidad de conseguir estereopsis fina. Existe la limitación de una recogida de datos retrospectiva, con posible sesgo en la edad a la que se efectúa la cirugía, pero un volumen suficiente de pacientes para un estudio controlado exigiría un diseño multicéntrico. La posibilidad de que hubiera ocurrido mejoría espontánea en los casos de cirugía muy temprana no se puede descartar, pero es poco probable con esta magnitud de desviación, según estudios observacionales realizados al respecto.

Improved monitoring of adherence with patching treatment using a microsensor and Eye Patch Assistant

Wang J, Xu H, De La Cruz B, Morale SE, Jost RM, Leske DA, Holmes JM, Birch EE. J AAPOS 2020;24:96.e1-7

Se propuso la utilización de un sensor desarrollado para monitorización dental (TheraMon microsensor, Hargelsberg, Austria) en la monitorización de la oclusión con parche para el tratamiento de la ambliopía. A pesar de las ventajas del mismo como tamaño, resistencia al agua, medición fiable de temperatura de la piel, duración de la batería hasta 2 años, y capacidad de almacenar datos hasta 100 días, existían limitaciones derivadas de su pequeño tamaño (para el manejo, facilidad de perderlo o riesgo de ingestión por un niño), dificultad para colocarlo en una posición consistente, y falta de datos sobre su precisión, exactitud, viabilidad y comodidad.

Se diseñó un dispositivo de asistencia para facilitar la monitorización con este microsensor, el Eye Patch Assistant (EPA). El EPA es un dispositivo de silicona biocompatible con forma de herradura, que permite el acoplamiento del microsensor. En este estudio, se investiga la exactitud, precisión, facilidad de uso, y comodidad del uso del parche más EPA, en la monitorización del uso de parche.

El microsensor TheraMon se coloca en contacto con la piel y mide la temperatura a determinados intervalos de tiempo. Adultos visualmente normales y adultos ambliopes se asignaron aleatoriamente a la utilización de parche o parche con EPA y microsensor. Cada sujeto se sometió a cada una de las dos condiciones durante dos horas, registrando el tiempo de uso del parche gracias al reloj de un teléfono móvil. La temperatura se midió a intervalos de 5 minutos. Posteriormente rellenaron un cuestionario de 12 preguntas. Lo mismo se hizo en niños, salvo que durante la oclusión realizaron tareas monoculares (5-20 minutos). En otro grupo de 10 niños se evaluó la duración de parche (periodos de 5 a 30 minutos) e intervalos de registro del microsensor de 1 minuto.

Se evaluó mediante límites de acuerdo del 95% la duración de oclusión real y medida por el microsensor. También se compararon los datos de los cuestionarios para facilidad de uso, comodidad, y puntuación total entre los que utilizaron parche o parche más EPA.

Se incluyeron 13 adultos (16-69 años), sólo 2 de ellos con ambliopía, y 30 niños, 18 con ambliopía y 12 controles. En adultos, con registros cada 5 minutos, durante 120 minutos, la exactitud fue excelente, sin diferencia significativa entre el tiempo reportado por el microsensor y registrado por el reloj ($p=0,15$), e igualmente la precisión (mitad de anchura del límite de acuerdo al 95% de 6,4 minutos). Consideraron el parche más EPA más difícil de utilizar, pero más cómodo, que el parche sólo. En niños, con registros cada 5 minutos durante 5-20 minutos, había una pequeña diferencia entre el tiempo registrado por el microsensor y el reloj (media 0,9 minutos, $p < 0,05$), por ello la exactitud era buena, y también la precisión

(mitad de extensión de acuerdo a 95% de 1,9 minutos). Para ellos era igual de fácil llevar un parche que parche más EPA. Con registros cada minuto durante 5-30 minutos la diferencia de tiempos era pequeña (1,7 minutos, $p < 0,05$), por lo tanto, la exactitud era buena, así como la precisión (mitad de amplitud de límites de acuerdo de 2,1 minutos).

A temperaturas de 4 a 29°C, el microsensor registró temperaturas consistentes. A 1,6°C, el

microsensor registró temperaturas que se podían considerar propias de no llevar puesto el parche (18-25°C).

El EPA se diseñó para facilitar el uso del microsensor TheraMon, la colocación precisa en el parche, evitar pérdida debida al pequeño tamaño, y disminuir el riesgo de ingestión por un niño o mascota. El sensor proporcionó medidas exactas y precisas en condiciones ambientales de interior y exterior.

Revista de Cursos y Congresos

96 Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología (SEO) - I Virtual. Día de la subespecialidad de estrabismo y neuroftalmología *24 de septiembre de 2020*

Rafael Montejano Milner

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

El **Día de la Subespecialidad de Estrabismo**, dirigido por la **Dra. Pilar Gómez de Liaño**, centró sus ponencias en tres grandes temas: las transposiciones musculares, el tratamiento de control de la miopía y el manejo del estrabismo restrictivo miópico.

TRANSPOSICIONES MUSCULARES

Síndrome de Duane con endotropía *Dra. Pilar Merino*

En caso de que la desviación sea menor de 15-20 dioptrías prismáticas (DP), es aconsejable efectuar una retroinserción del recto medio (RM) ipsilateral; esta técnica mejora la abducción y el tortícolis. En caso de mayor desviación, la transposición del recto superior (TRS) produce una mejoría mayor en la abducción post-operatoria que la retroinserción del RM; este efecto, no obstante, es menor que el obtenido en TRS para parálisis del VI nervio craneal (NC), siendo mayor el riesgo de desviaciones verticales secundarias, probablemente debido a la inervación aberrante presente en los pacientes con Duane. La TRS, comparativamente, presenta un mayor riesgo de inducir desviaciones verticales o torsionales consecutivas, por lo que en pacientes con visión binocular y riesgo de diplopia, la recesión del RM es una opción más segura. La TRS, además, produce un cierto efecto inciclotorsor, por lo que algunos autores prefieren evitarla en casos de intorsión pre-operatoria. Algunos autores también han propuesto la transposición de rectos verticales (TRV),

aumentada o no mediante punto de Foster. Se considera que la TRV presenta un efecto mantenido estable en el tiempo, que contrasta con la pérdida de efecto de la TRS y la transposición parcial de rectos verticales (TPRV).

En una serie presentada por la Dra. Merino, las TRV corrigen una media de 22 DP horizontales, sin provocar exotropias consecutivas y mejorando el tortícolis en todo caso. Hay mejoría de un grado de media en la abducción sin provocar limitaciones en la adducción. El 57% de los pacientes presentaron desviaciones verticales consecutivas. Se obtuvo un buen resultado en el 28,5% de los casos tras la primera cirugía, que aumentó hasta el 71% de los casos al final del seguimiento medio de 52 meses. El 71% de los pacientes precisaron una segunda cirugía. En esa misma serie, la retroinserción del RM de 4-5 mm mejora un grado la abducción, y ofrece una baja tasa de reintervenciones (12%).

En caso de desviaciones de 40 DP o mayores, puede efectuarse una retroinserción del RM de hasta 7 mm, aunque existen otras opciones quirúrgicas, como la retroinserción bilateral asimétrica de RRMM propuesta por Jampolsky, siempre de mayor cuantía en el ojo sano, o la asociación de una pequeña resección de menos

de 3,5 mm en el recto lateral (RL) del ojo afecto si la desviación es > 15 DP.

Parálisis del VI NC

Dra. Rosario Gómez de Liaño

El manejo quirúrgico dependerá del grado de parálisis que presente el paciente. Así, en caso de paresia, se recomienda una cirugía clásica de retroinserción del RM y resección del RL del ojo afecto; en las parálisis completas, es considerable la indicación de una TRV. Otro parámetro que puede orientar el plan quirúrgico es el test de ducción forzada (TDF), cuya positividad indicará la retroinserción del RM antagonista al músculo parético, asociada o no a inyección de toxina botulínica A (TBA) en el RM.

En una serie presentada por la ponente, la TRV corrige más desviación en posición primaria de la mirada (PPM) en parálisis completas del VI NC, tiene un efecto más prolongado en el tiempo y mejora en mayor grado la abducción que la cirugía clásica. Como contrapartida, tiene mayor riesgo de desviaciones verticales consecutivas.

Respecto a cuál es la TRV más adecuada para realizar, es conveniente individualizar la indicación en base a las técnicas disponibles y los resultados descritos en la literatura. Las opciones disponibles son las transposiciones clásicamente descritas por O'Connor y Hummelshein, las TRV aumentadas con punto de Foster, la TRS y, más recientemente descritas, las transposiciones sin desinserción, especialmente indicadas en pacientes con riesgo de isquemia del segmento anterior. En la técnica descrita por Marcon se obtienen buenos resultados en un 70% de los casos tras una cirugía, con un efecto comparable a la TRV aumentada. La transposición según técnica modificada de Nishida puede asociarse a otras intervenciones en función de la desviación en PPM: así, esta técnica aislada corrige en torno a 30 DP de endotropía; asociada a recesión de 6 mm del RM alcanza correcciones de 58 DP; si a esta recesión se asocia la inyección de TBA en el RM el efecto alcanza las 100 DP.

TRATAMIENTO DE LA MIOPIA PROGRESIVA

Tratamiento farmacológico con atropina

Dra. Inés Pérez Flores

La ponente presentó los resultados del estudio llevado a cabo por el Grupo para el Tratamiento con Atropina de la Miopía (GTAM). El objetivo del GTAM fue estudiar el efecto de la atropina tópica al 0,01% como tratamiento de la progresión de la miopía en niños de poblaciones españolas. Para ello, se incluyeron en el estudio 105 pacientes de 6-14 años, con 2-6 D de miopía, astigmatismo menor a 1,5 D y evidencia de progresión miópica de al menos 1 D el año previo al inicio del tratamiento. El objetivo principal del estudio fue determinar la tasa de progresión del equivalente esférico (EE) y la longitud axial (LA) a los 12 meses de tratamiento, definiendo éxito como un crecimiento del EE menor o igual a 0,5 D. A los 12 meses de seguimiento, 92 pacientes completaron el estudio y 13 fueron pérdidas. La edad media de los pacientes fue de 9,76 años; la mitad de la muestra correspondió a mujeres; el 98% de los niños incluidos fueron de raza caucásica y el 2% de raza asiática. El crecimiento medio del EE fue de $-0,44$ D, y el de la LA, de 0,27 mm. La agudeza visual se mantuvo estable a lo largo del estudio, y hubo una correlación moderada entre el crecimiento del EE y el de la LA. Existieron diferencias significativas respecto a la progresión miópica el año previo al tratamiento. Los efectos adversos consistieron en: molestias oculares leves en el 15% de los niños a las 2 semanas, cuya frecuencia bajó al 1% al año de tratamiento; intolerancia leve a la luz, informada en algún momento por hasta el 98% de los pacientes; y dificultad leve para la visión próxima a las 2 semanas de seguimiento en el 88% de los niños, que bajó progresivamente hasta el 1% al año. La tasa total de éxitos fue del 62%. Se considera por consiguiente que la atropina al 0,01% es un tratamiento efectivo y bien tolerado, que puede constituir la primera línea de control de la miopía progresiva, por saberse que su eficacia es mayor en el segundo año. Los retratamientos son posibles con este modo de control de la miopía.

Lentes de contacto en el control de la miopía **Dr. Javier Rodríguez**

El ponente comentó que el proceso de emetropización es la base óptica de este tratamiento. Al prescribir una corrección miópica en un niño, la imagen queda en la fovea, proyectando el plano de enfoque posteriormente a la retina periférica (desenfoque hipermetrópico periférico). Este desenfoque hipermetrópico parece inducir un crecimiento axial del globo ocular, que implicaría progresión de la miopía.

Existen dos modalidades fundamentales de tratamiento con lentes de contacto (LC). Las LC de doble foco, blandas, de uso diurno y porte de 8-10 horas al menos 6 días a la semana, con anillos concéntricos que producen un desenfoque miópico en la retina ecuatorial, lo cual disminuye el estímulo de aumento de tamaño del globo ocular. La ortoqueratología (ortoK), de uso nocturno, porte de 6-8 horas, rígidas, produce una modificación del grosor epitelial corneal, con adelgazamiento del ápex y engrosamiento en forma de rodete epitelial periférico que se mantiene a lo largo del día. El Dr. Rodríguez aconseja pautar ortoK sólo en pacientes mayores de 9 años, con menos de 6 D de miopía y un astigmatismo menor de 1,5 D. Para defectos miópicos mayores o niños de menos de 9 años, sería preferible el empleo de LC diarias de doble foco. Ambas modalidades de LC son compatibles con el tratamiento con atropina, al basarse en un mecanismo de acción diferente; no obstante, debe extremarse la precaución para evitar la contaminación de las LC.

ESTRABISMO RESTRICTIVO MIÓPICO

Cirugía clásica **Dr. Josep Visa**

El cuadro típico se caracteriza por: endotropía de gran ángulo, pudiendo asociar hipotropía en un porcentaje considerable de pacientes; limitación a la abducción y la elevación; LA muy aumentada; luxación del polo posterior del globo ocular al cuadrante orbitario temporal su-

perior; y desplazamiento de los vientres musculares de su recorrido, alterando sus líneas de acción. Así, el tratamiento quirúrgico, que busca restaurar los vectores de fuerza normales de la musculatura extraocular, tiene como objetivos eliminar la diplopia, mejorar el aspecto estético y facilitar futuras cirugías oftalmológicas. En caso de pacientes miopes magnos en que no exista desplazamiento muscular, el estrabismo puede manejarse con una cirugía clásica de retroinserción-resección con dosis aumentadas. Si hay desplazamiento inferior del RL, el Dr. Visa aconseja realizar una cirugía clásica con punto de anclaje escleral del RL. Si tanto el recto superior (RS) como el RL están desplazados, debe evaluarse mediante TDF si existe contractura del RM, en cuyo caso aconseja efectuar una miopexia según técnica de Yokoyama asociada a retroinserción del RM; en caso de que el TDF sea negativo, la miopexia del RS y RL puede ser suficiente. El Dr. Visa comenta que su tendencia es a indicar cada vez más cirugías clásicas con punto de anclaje escleral, reservando la técnica de Yokoyama para aquellos pacientes con adelgazamiento escleral muy marcado. Es muy aconsejable evaluar a los pacientes mediante resonancia magnética nuclear (RMN) orbitaria para valorar posibles desplazamientos de vientres musculares y TDF para valorar contracciones secundarias. En resumen, el objetivo debe ser la recolocación del globo ocular para restaurar la línea de acción muscular. Así, las técnicas de miopexia de Yokoyama y el anclaje del RL pueden ser similares, siendo más sencilla técnicamente la segunda.

Transposiciones musculares en miopes magnos

Dra. Pilar Gómez de Liaño

En caso de simetría en los desplazamientos musculares y ausencia de componente vertical, la ponente aconseja realizar cirugía clásica con dosis aumentada. El cuadro típico de estrabismo restrictivo miópico comprende: instauración tardía, mujer, carácter progresivo, desplazamiento inferior del RL y nasal del RS,

endotropía de gran ángulo que puede alcanzar las 100 DP y suele asociarse a hipotropía, y tortícolis con cara hacia el lado del ojo director. En caso de presentarse un miope magno con exotropía, ésta será típicamente sensorial. La miopía magna también puede presentarse asociada a la endotropía a distancia asociada a la edad; en estos casos los desplazamientos musculares suelen ser más pequeños, y se deben al carácter patológico de las bandas intermusculares.

La técnica quirúrgica que se realice dependerá de la existencia o no de desplazamientos musculares en la RMN: si no hay desplazamientos, la cirugía clásica de retroinserción-resección es la técnica indicada; si el RL está descendido, debe realizarse una cirugía clásica con anclaje

escleral del RL; en cuadros típicos de estrabismo restrictivo miópico o en aquellos casos con desviación ocular exclusivamente vertical, se indica una miopexia con anclaje del RS y RL según técnica de Yamada o de Yokoyama. Así, estas técnicas debieran plantearse fundamentalmente en los siguientes casos: desplazamiento inferior del RL unilateral o muy asimétrico, o desviación vertical casi exclusiva. No es aconsejable asociar a la recolocación del RL un debilitamiento del recto inferior en el mismo tiempo. En endotropías sin desplazamientos musculares, o cuando éstos sean simétricos, o bien en casos de miopes magnos con *sagging eye syndrome*, no es aconsejable realizar técnicas de miopexia.

El Día de la Subespecialidad de Neurooftalmología, moderado por el **Dr. Bernardo Sánchez Dalmau**, dirigió el foco a los grandes simuladores de la patología neuro-oftalmológica, divididos en tres grandes bloques:

PSEUDO-PAPIEDEMA Y OTRAS ANOMALÍAS PAPILARES

Dra. Susana Noval

Las alteraciones del tamaño papilar, como las megalopapilas o las micropapilas, pueden presentarse como confusores de defectos en la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR). Otras alteraciones, como la anomalía de Morning-Glory, displasias papilares, papilas de inserción oblicua, o la persistencia de fibras de mielina, pueden inducir a error en la evaluación de la nitidez de los bordes de la misma, especialmente por parte de especialistas en otras ramas de la Medicina.

En el caso concreto del pseudo-papiledema, es esencial, además de evaluar los bordes del disco óptico, tener en cuenta antecedentes personales, síntomas asociados y el aspecto del ojo adelfo. Así, con las drusas del nervio óptico (DNO), su diagnóstico es directo si son visibles por oftalmoscopia; en caso de ser drusas ocultas, el borramiento papilar puede ser sutil

o confuso, por lo que pruebas complementarias como la ecografía, la autofluorescencia o la OCT-EDI son herramientas de apoyo importantes en el diagnóstico. En caso de no disponer de estas dos últimas tecnologías, la OCT clásica puede mostrar ciertos hallazgos que apoyen el diagnóstico de DNO, como un patrón mixto del grosor de CFNR que alterna sectores horarios adelgazados, mantenidos y engrosados, o la ausencia de fluctuaciones del grosor medio de CFNR a corto y medio plazo, típico del papiledema. La ecografía puede servir asimismo para monitorizar el diámetro de la vaina del nervio óptico en el seguimiento. En casos de atrofia de la CFNR con gliosis es posible que el aspecto del disco óptico sea confuso, por lo que es esencial guiarse por los síntomas que cuente el paciente. Hay casos en que en la OCT se puede apreciar un engrosamiento retiniano macular o peripapilar que no corresponde a un papiledema, como ocurre en la retinosquisis ligada al X, la distrofia de conos-bastones, la foseta del nervio óptico, o las neuropatías infiltrativas. El

estudio de células ganglionares por OCT en una papila de aspecto normal puede desenmascarar cuadros como la atrofia óptica dominante. Son un parámetro con buena correspondencia con la perimetría automatizada en el estudio de defectos campimétricos, aunque con mayor sensibilidad. Es, por tanto, importante interpretar los hallazgos en su contexto clínico, teniendo en cuenta que en muchas ocasiones no hay correlación entre el aspecto papilar y la función visual en niños, y sabiendo que la OCT es una herramienta útil que presenta ciertas limitaciones.

TRASTORNOS DE LA MOTILIDAD EXTRÍNSECA

Dr. Rafael Alcubierre

Se exponen ciertos cuadros neuro-oftalmológicos que pueden presentarse con alteraciones de la motilidad ocular extrínseca:

- Estrabismo restrictivo tiroideo: diplopia vertical y/u horizontal + ptosis o retracción palpebral + limitación a la elevación o abducción.

- Oftalmoplejía externa progresiva crónica: ptosis bilateral y limitación en todas las ducciones. Si asocia alteraciones retinianas y cardiacas se debe sospechar el síndrome de Kearns-Sayre. El diagnóstico se basa en la biopsia muscular o el estudio del DNA mitocondrial.

- Miastenia gravis (MG) ocular: ptosis, limitación en ducciones y diplopia, de carácter fluctuante. El 70% de las MG sistémicas comienza con presentación ocular. Típicamente el paciente presenta variabilidad en la diplopia y las limitaciones, y fatigabilidad en la supraversion. El diagnóstico se basa en la positividad de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina, el electromiograma de fibra única (*jitter*) y la prueba terapéutica con piridostigmina. El test de hielo presenta un 100% de especificidad en cuanto a mejoría temporal de la ptosis. Se considera que un 20-25% de las MG oculares pueden evolucionar a formas sistémicas.

- Distrofia muscular oculofaríngea: ptosis, disfagia y limitación en las ducciones.

- Distrofia miotónica de Steiner: limitación en ducciones, ptosis, facies característica y alopecia.

- Síndrome de Miller-Fisher: forma parte de las polineuropatías desmielinizantes inflamatorias agudas, como el síndrome de Guillain Barré, con afectación de nervios craneales. Suele existir un antecedente de infección desencadenante tipo gastroenteritis aguda. Presenta disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo y positividad a anticuerpos anti-gangliósido. Si hay afectación del nivel de conciencia, se conoce como encefalitis troncoencefálica de Bickerstaff.

- Botulismo: cursa con un cuadro sistémico parecido al síndrome de Guillain Barré, y asocia midriasis y pérdida de acomodación en un paciente en estado crítico.

- Neuromiotonía ocular: puede afectar a cualquier músculo extraocular. Cursa con episodios recidivantes de diplopia provocadas en una determinada versión mantenida en el tiempo. Típicamente se produce tras radioterapia de tumores de la base del cráneo u orbitopatía tiroidea, pudiendo diferirse su aparición varios años desde la radioterapia. Presenta buena respuesta a estabilizadores de membrana como la carbamacepina.

- Oftalmoplejía internuclear: puede ser uni o bilateral, y cursa con limitación a la adducción y nistagmo en la abducción, con buena convergencia. La etiología puede ser desmielinizante o isquémica, con daño del fascículo longitudinal medial.

- *Skew deviation*: cuadro similar a la paresia del IV nervio craneal con hipertropía e inciclotosión. Causada por cualquier lesión existente desde el tálamo hasta el bulbo raquídeo. Suele asociar otros signos neurológicos de afectación troncoencefálica.

- Mioquimia del oblicuo superior: fasciculaciones repetitivas periódicas que pueden provocar oscilopsia.

- Nistagmus voluntario: típicamente desencadenado a voluntad con la convergencia.

- Opsoclonus: suele formar parte de síndromes paraneoplásicos, con movimientos verticales conjugados oscilantes y positividad de anticuerpos anti-neuronales.

- Pseudo-nistagmus vertical por paresia del IV NC.

OTROS CONFUNDIDORES EN NEURO-OFTALMOLOGÍA

Dr. Bernardo Sánchez Dalmau

La neuritis óptica (NO) típica se diagnostica clínicamente. Otras formas atípicas comprenden:

- Neuromielitis óptica (NMO, con anticuerpos anti-AQP4): el daño se dirige contra el astrocito. Afecta a pacientes no caucásicos, suele ser bilateral, con NO atípica y mala respuesta a corticoides. Suele dejar secuelas severas, a nivel visual y neurológico. La RMN muestra afectación posterior de nervios ópticos y del quiasma óptico.

- Anti-MOG: el daño se dirige contra el oligodendrocito. Afecta típicamente a niños, en el contexto de encefalomyelitis aguda diseminada. Cursa con edema de papila marcado, es recurrente y en la RMN se aprecia una afectación prolongada del nervio óptico y el tejido perineural.

Es importante diferenciar estas entidades (fundamentalmente NO típica, NMO y NO positiva a anti-MOG) porque su evolución, tratamiento y pronóstico son diferentes.

Otro simulador a tener en cuenta es la neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL). Afecta fundamentalmente a varones con una razón de 8-9:1. La pérdida visual es indolora y secuencial, con telangiectasias peripapilares y sin lesiones desmielinizantes asociadas en la RMN. Deben investigarse antecedentes familiares en el lado materno. La tríada clásica de Lawton-Smith contempla: telangiectasias peripapilares, pseudopapiledema y ausencia de fuga de contraste en la angiografía con fluoresceína. La evolución natural es a la atrofia óptica, con mal pronóstico visual. El diagnóstico se alcanza demostrando mutaciones en el DNA mitocondrial.

El meningioma del nervio óptico afecta típicamente a mujeres de mediana edad, y cursa con pérdida visual indolora, subaguda y progresiva. La neuropatía óptica nutricional-tóxica a menudo se confunde con la NOHL por ser progresiva y bilateral, aunque necesariamente debe mejorar con la corrección de factores de riesgo y suplementando el déficit nutricional.

La neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA) presenta confusión en sus dos formas de presentación: la arterítica y la no arterítica, y esta distinción es fundamental a la hora de evitar la bilateralización del cuadro en las primeras. Para diferenciarlas, debemos reparar en la edad del paciente, los valores de la VSG y PCR, síntomas asociados que puedan sugerir polimialgia reumática o arteritis de células gigantes, la excavación papilar contralateral en las papilas de riesgo, la palidez del disco óptico, y si existen antecedentes de amaurosis fugaz. El diagnóstico de confirmación se obtiene mediante biopsia de la arteria temporal superficial, aunque la ecografía-Doppler puede aproximar un diagnóstico más temprano si presenta el signo del halo.

No todo defecto campimétrico bitemporal implica la presencia de patología hipofisaria: pueden presentarse de esta forma enfermedades como la atrofia óptica dominante, la toxicidad por etambutol o las papilas oblicuas del miope con estafiloma posterior.

La midriasis aguda no es una presentación exclusiva de la parálisis del III nervio craneal; sin alteración de la motilidad extrínseca puede corresponder a una pupila tónica de Adie, midriasis farmacológica, hipertensión ocular en el contexto de síndrome de Posner-Schlossman, midriasis episódica o toxicidad por moxifloxacino. Otras alteraciones pupilares de presentación aguda pueden corresponder a una pupila en renacuajo (*tadpole pupil*), producida por una irritación sectorial de la cadena simpática; conviene vigilar a estos pacientes ante la posibilidad de desarrollar un síndrome de Horner. La fístula dural, aparte de la midriasis en la presentación, suele asociar una hiperemia en cabeza de medusa y asimetría tensional.

Por último, el ponente enumeró unas patologías retinianas que a menudo son remitidos por error a la consulta de Neuro-oftalmología, como:

- Coroidopatía serosa central.
- Distrofias maculares.
- Maculopatía media paracentral aguda (PAMM).
- Neuro-retinopatía macular aguda.
- Retinopatías autoinmunes: asociada a cáncer o melanoma, o formas no paraneoplásicas.